Поникарова Валентина Николаевна

КЛИНИЧЕСКИЕ ОСНОВЫ ОЛИГОФРЕНОПЕДАГОГИКИ. КОНСПЕКТ ЛЕКЦИЙ

Учебное пособие

Курск
ЗАО Университетская книга
2026

УДК 616.899(075.8)
ББК 74.55
П 56

Автор:
В.Н. Поникарова, к.пс.н., доцент (ФГБОУ ВО ЧГУ)
Рецензенты:
И. А. Денисова, к.п.н., МАОУ «Центр образования № 44 г.» (г. Череповец)
О. В. Зорина, методист, АОУ ВО ДПО "Вологодский
нститут развития образования"
Н.В. Старовойт, к.п.н., доцент (БФУ им. Канта, г. Калининград)

П 56 Поникарова В.Н.
Клинические основы олигофренопедагогики. Конспект лекций: учебное пособие/ В.Н. Поникарова. – Курск, ЗАО «Университетская книга», 2026 – 634 с.

ISBN 978-5-00261-945-0
DOI 10.47581/2026.Ponikarova-KQFF-KL-06

Основная цель пособия – расширить, суммировать, систематизировать материал, формирующий систему знаний по клиническим основам олигофренопедагогики. Пособие обобщает многолетний авторский опыт в области преподавания клинических дисциплин. Пособие содержит несколько частей: «Основы нейрофизиологии», «Основы генетики», «Основы невропатологии», «Основы психопатологии», «Основы клиники нарушений интеллекта», «Основы психодиагностики нарушений развития». Каждая часть включает конспекты лекций, рекомендуемую литературу, глоссарии, которые раскрывают значение основных терминов. Лекционный материал может использоваться как в виде отдельных курсов, так и в рамках учебного модуля. Курс дополнен обобщающими таблицами по каждому разделу. Издание может быть использовано для подготовки студентов слушателей курсов переподготовки и повышения квалификации в области психолого-педагогической коррекции и реабилитация лиц с ограниченными возможностями здоровья.

Все информация взята из открытых источников.
Научный редактор: В.Н. Поникарова, к.пс.н., доцент
Все авторские права защищены.

ISBN 978-5-00261-945-0
УДК 616.899(075.8)
ББК 74.55

© Поникарова В.Н., 2026

ОГЛАВЛЕНИЕ

РАЗДЕЛ I. Основы нейрофизиологии 12
Часть 1. 12
Тема 1. Методология нейрофизиологии 12
1.1. Объект, предмет и задачи нейрофизиологии и физиологии ВНД 12
1.2. Значение и функциональная деятельность элементов нервной системы 14
1.2.1. Функции отдельных элементов нервной системы 14
1.2.2. Интегрирующая роль центральной нервной системы 15
1.3. Методология нейрофизиологии и физиологии ВНД 16
1.3.1. Теория рефлекторности 16
1.3.2. Теория отражения 18
Тема 2. Строение и функции нервной системы 22
2.1. Общий план строения нервной системы. 22
2.2. Строение и функции нейронов и нейроглии 23
2.3. Строение и функции центральной нервной системы 25
2.4. Проводящие пути спинного и головного мозга 29
2.5. Строение и функции вегетативной нервной системы 30
Тема 3. Биоэлектрические явления в нервной системе 34
3.1. Строение и функции нервного волокна 34
3.2. Нервы и их свойства 35
3.3. Биоэлектрические явления в нервной системе 37
3.4. Биоэлектрическая активность головного мозга 38
3.5. Строение и функции синапсов 40
3.6. Процессы возбуждения и торможения в центральной нервной системе 43
Тема 4. Безусловные и условные рефлексы 44
4.1. Безусловные рефлексы 44
4.2. Закономерности условно-рефлекторной деятельности 46
4.3. Механизмы образования условного рефлекса 48
4.4. Структурная основа рефлекторной деятельности 51
4.5. Развитие рефлекторных реакций в онтогенезе 52
Тема 5. Основные свойства нернвных центров 54
5.1. Понятие нервного центра 54
5.2. Свойства нервных центров 54
5.3. Координация рефлекторных процессов 59
5.4. Возрастные особенности нервных центров 64

Часть 2. 67
Тема 6. Высшая нервная деятельность 67
6.1. Первая и вторая сигнальные системы 67
6.2. Типологические особенности высшей нервной деятельности 68
6.3. Особенности высшей нервной деятельности в онтогенезе 69
Часть 3. 72
Тема 7. Нейрофизиологические механизмы психических процессов и функций 72
7.1. Понятие о высших психических функциях 72
7.2. Нейрофизиологическая организация психических функций 74
7.2.1. Нейрофизиологическая организация когнитивной сферы 74
7.2.2. Нейрофизиологическая организация эмоционально-волевой сферы 83
7.3. Компенсация нарушенных психических функций 88
Часть 4. Нейрофизиология дизонтогенеза 90
Тема 8. Характеристика отклонений в развитии 90
Тема 9. Классификация отклонений в развитии 92
Тема 10. Особенности высшей нервной деятельности в условиях дизонтогенеза 98
10.1. Особенности высшей нервной деятельности при психическом недоразвитии (олигофрении) 98
10.2. Особенности высшей нервной деятельности при задержанном развитии (задержке психического развития) 101
10.3. Особенности высшей нервной деятельности при поврежденном психическом развитии 103
10.4. Особенности высшей нервной деятельности при дефицитарном развитии 105
10.5. Особенности высшей нервной деятельности при искаженном развитии (расстройствах аутистического спектра) 109
10.7. Особенности высшей нервной деятельности при сложных комплексных нарушениях развития 113
Литература 115
Глоссарий 116
РАЗДЕЛ II. Основы генетики 126
Часть I. Общая генетика 126
Тема 1. Основные этапы развития генетики 126
Тема 2. Нуклеиновые кислоты 129
Тема 3. Генетический код 131

Тема 4. Хромосомный набор человека ... 132
Тема 5. Мутабельность ... 133
Тема 6. Изменчивость ... 135
Тема 7. Влияние среды ... 136
Тема 8. Источники изменчивости ... 137
Часть 2. Клиническая генетика ... 138
Тема 9. Наследственные болезни ... 138
Тема 10. Хромосомные болезни ... 140
Тема 11. Генные болезни ... 147
Тема 12. Типы наследования. Моногенные болезни ... 151
Тема 13. Заболевания обмена веществ ... 156
Тема 14. Митохондриальные болезни ... 161
Тема 15. Пероксисомные болезни ... 167
Тема 16. Мультифакториальные заболевания ... 171
Часть 3. Диагностика, лечение, профилактика наследственных заболеваний 189
Тема 17. Диагностика наследственных заболеваний ... 189
Тема 18. Лечение наследственных заболеваний ... 191
Тема 19. Медико-генетическое консультирование ... 195
Литература ... *199*
Глоссарий ... *200*
РАЗДЕЛ III. Основы невропатологии ... 204
Часть 1. Общая невропатология ... 204
Тема 1. Невропатология как наука ... 204
Тема 2. Симптомология и синдромология нервных болезней ... 205
Тема 3. Вегетативный блок ... 216
Тема 4. Нарушение высших психических функций ... 217
Тема 5. Симптомы поражения мозговых оболочек ... 218
Тема 6. Симптомы нарушения сознания ... 221
Тема 7. Методы исследования в невропатологии ... 225
Часть 2. Частная невропатология ... 228
Тема 8. Инфекционные заболевания нервной системы ... 228
8.1. Менингиты ... 228
8.2. Энцефалиты ... 230
Тема 9. Полиомиелит и параполиомиелиты ... 233
9.1. Полиомиелит ... 233
9.2. Полиомиелитоподобные заболевания ... 235
Тема 10. НейроСПИД ... 237

10.1. Поражение нервной системы при ВИЧ-инфекции ... 237
10.2. Оппортунистические заболевания нервной системы при ВИЧ-инфекции ... 241
Тема 11. Гидроцефалия ... 242
Тема 12. Микроцефалия ... 245
Тема 13. Краниостеноз ... 246
Тема 14. Детские церебральные параличи ... 246
Тема 15. Эпилепсия ... 249
Тема 16. Травматические поражения нервной системы ... 251
16.1. Черепно-мозговая травма ... 251
16.2. Травмы спинного мозга ... 254
Тема 17. Неврозы ... 254
17.1. Неврозы ... 254
17.2. Заикание ... 256
17.3. Энурез ... 257
Тема 18. Нарушения мозгового кровообращения ... 258
18.1. Инсульты – этиология, патогенез, классификация ... 258
18.2. Геморрагический инсульт ... 259
18.3. Ишемический инсульт ... 262
Патогенез ... 266
Классификация ... 266
Симптомы инсульта у детей ... 266
Осложнения ... 267
Диагностика ... 267
Лечение инсульта у детей ... 268
Консервативная терапия ... 268
Хирургическое лечение ... 269
Тема 19. Опухоли мозга ... 269
Часть 3. Невропатология дизонтогенеза ... 271
Тема 20. Характеристика отклонений в развитии ... 271
Тема 21. Классификация отклонений в развитии ... 273
Тема 22. Невропатология дефицитарного развития ... 279
22.1. Неврологические расстройства при нарушениях опорно-двигательного аппарата ... 279
22.2. Неврологические расстройства при нарушениях зрения ... 285
22.3. Неврологические расстройства при нарушениях слуха ... 289
22.4. Неврологические расстройства при наурушениях речи ... 293

22.4.1. Неврологические расстройства при афазии ... *293*
22.4.2. Неврологические расстройства при алалии ... *296*
Литература ... *300*
Глоссарий ... *302*
РАЗДЕЛ IV. Основы психопатологии ... **307**
Часть I. Общая психопатология ... 307
Тема 1. Психопатология как наука ... 307
1.1. Психопатология как наука ... 307
1.2. Исторический аспект развития психопатологии ... 308
1.3. Особенности психических расстройств в детском возрасте. ... 311
1.4. Особенности нарушения развития нервной системы ... 312
Тема 2. Психическая болезнь и психическое здоровье ... 314
2.1. Психическое здоровье ... 314
2.2. Этиология и патогенез психических заболеваний. ... 315
2.3. Психиатрическая семиология ... 316
2.4. Этапы развития психического заболевания ... 318
2.5. Классификация психических и поведенческих расстройств ... 318
2.6. Болезнь и патологическое состояние ... 320
2.7. Параклиническоие исследование в психопатологии ... 320
Тема 3. Симптомы и синдромы психических расстройств ... 321
3.1. Симптомы психических расстройств ... 321
3.2. Синдромы психических расстройств. ... 322
Тема 4. Лечение психических расстройств ... 325
4.1. Биологическая терапия ... 325
4.2. Психотерапия ... 328
4.3. Социореабилитация ... 332
Тема 5. Психопрофилактика и психогигиена ... 334
5.1. Психопрофилактика ... 334
5.2. Психогигиена ... 335
Часть 2. Частная психопатология ... 337
Тема 6. Психопатология нарушений интеллекта ... 337
6.1. Классификация нарушений интеллекта ... 337
6.2. Клиническая характеристика олигофрении ... 340
6.3. Клиническая характеристика деменции ... 345
6.4. Пограничные формы интеллектуальной недостаточности ... 346
6.5. Лечение нарушений интеллекта ... 349
Тема 7. Эндогенные психозы ... 349

7.1. Шизофрения ... 349
7.2. Эпилепсия ... 354
7.3. Маниакально-депрессивный психоз (биполярное расстройство личности) ... 359
Тема 8. Неврозы ... 362
Тема 9. Симптоматические психозы ... 364
Тема 10. Психические нарушения при черепно-мозговых травмах ... 365
Тема 11. Расстройства личности ... 368
Часть 3. Психопатология дизонтогенеза ... 371
Тема 12. Характеристика отклонений в развитии ... 371
Тема 13. Классификация отклонений в развитии ... 375
Тема 14. Психопатология психического недоразвития ... 380
Тема 15. Психопатология задержанного развития ... 382
Тема 16. Психопатология поврежденного психического развития ... 383
Тема 17. Психопатология дефицитарного развития ... 385
17.1. Психопатологические расстройства при наурушениях опорно-двигательного аппарата ... 385
17.2. Психопатологические расстройства при наурушениях речи ... 388
Тема 18. Психопатология искаженного развития ... 392
Тема 19. Психопатология дисгармонического развития ... 394
Тема 20. Патохарактерологические типы развития ... 396
Тема 21. Синдромы психических расстройств, наблюдающихся преимущественно в подростковом возрасте ... 398
Тема 22. Патологические поведенческие реакции ... 400
Литература ... *403*
Глоссарий ... *404*
РАЗДЕЛ V. Основы клиники нарушений интеллекта ... **414**
Тема 1. Теоретические вопросы клиники нарушений интеллекта ... 414
1.1. Клиника нарушений интеллекта – составная часть психиатрии ... 414
1.2. Понятие об интеллекте и интеллектуальных нарушениях ... 416
1.3. Исторический аспект развития клиники нарушений интеллекта как науки ... 426
1.4. Понятие об интеллектуальных нарушениях ... 429
Тема 2. Этиология и патогенез различных форм нарушений интеллекта ... 432
2.1. Этиология нарушений интеллекта ... 432
2.2. Патогенез нарушений интеллекта ... 433
2.3. Классификация нарушений интеллекта ... 435
2.4. Степени нарушений интеллекта ... 440

2.5. Динамика нарушений интеллекта ... 442
Тема 3. Клиника нарушений интеллекта ... 443
3.1. Хромосомные синдромы с нарушениями интеллекта ... 443
3.2. Синдромы нарушения обмена веществ ... 448
3.3. Другие наследственные синдромы с поражением нервной системы 450
3.4. Факоматозы ... 453
3.5. Инфекционные поражения нервной системы ... 455
3.6. Гемолитическая болезнь новорождённых ... 457
3.7. Фетальный алкогольный синдром ... 458
Тема 4. Задержки психического развития ... 460
4.1. Этиология и патогенз задержки психического развития ... 460
4.2. Классификации задержки психического развития ... 462
4.3. Клиника задержки психического развития ... 469
4.4. Дифференциальная диагностика задержки психического развития . 472
Тема 5. Приобретенные нарушения интеллекта ... 474
5.1. Этиология и патогенез деменций ... 474
5.2. Классификация деменций ... 474
5.3. Клиника деменций ... 476
5.4. Возрастные особенности деменций. ... 484
Литература ... *486*
Глоссарий ... *487*
РАЗДЕЛ VI. Основы психодиагностика отклонений в развитии ... 490
Тема 1. Понятие психодиагностики ... 490
1.1. Общая характеристика психодиагностики ... 490
1.2. Профессионально-этические аспекты психодиагностики ... 491
1.3. Общая характеристика методов психодиагностики ... 492
1.4. Классификация методов психодиагностики ... 493
1.5. Основные требования, предъявляемые к психодиагностическим методикам ... 494
1.6. Особенности тестирования ... 494
Тема 2. Модели психодиагностики детей с ограниченными возможностями здоровья ... 499
2.1. Основные модели диагностики детей с ограниченными возможностями здоровья ... 499
2.2. Содержание моделей диагностики детей с ограниченными возможностями здоровья ... 500

Тема 3. Психолого-педагогическое изучение детей дошкольного возраста с ограниченными возможностями здоровья на разных этапах онтогенеза ... 501
3.1. Психолого-педагогическое изучение детей первого года жизни ... 501
3.2. Психолого-педагогическое изучение детей раннего возраста (1-3 года) ... 504
3.3. Психолого-педагогическое изучение детей дошкольного возраста (от 3 до 7 лет) ... 509
3.4. Дифференциальная диагностика на разных этапах онтогенеза ... 512
Тема 4. Патопсихологическая диагностика психического развития детей дошкольного возраста ... 517
4.1. Патопсихологическая диагностика как метод оценки психического развития ... 517
4.2. Патопсихологическое изучение детей дошкольного возраста ... 518
4.3. Исследование психических функций и эмоционально-волевой сферы детей школьного возраста ... 521
5.1. Нейропсихологическая диагностика ... 523
5.2. Содержание нейропсихологической диагностики детей с ограниченными возможностями здоровья ... 524
Тема 6. Психологический диагноз ... 528
6.1. Психологический диагноз как конечный результат деятельности психолога ... 528
6.2. Уровни психологического диагноза ... 530
Тема 7. Психологическое заключение ... 532
7.1. Психологическое заключение ... 532
7.2. Структура психологического заключения ... 533
Тема 8. Особенности дифференциальной диагностики лиц с отклонениями в развитии ... 534
8.1. Дифференциальная диагностика ... 534
8.2. Характеристика отклонений в развитии ... 535
Тема 9. Психодиагностика детей с ограниченными возможностями здоровья (ОВЗ) ... 543
9.1. Этапы психодиагностки лиц с ОВЗ ... 543
9.2. Психодиагностическое изучение детей с ЗПР ... 543
9.4. Психодиагностическое изучение детей с нарушениями слуха ... 545
9.6. Психодиагностическое изучение детей с нарушениями ОДА ... 549
9.7. Психодиагностическое изучение детей с РАС ... 552
9.8. Психодиагностическое изучение детей со сложным дефектом ... 554

Тема 10. Особенности оценки результатов дифференциальной диагностики лиц с отклонениями в развитии 557
10.1. Общие принципы оценки результатов дифференциальной диагностики лиц с отклонениями в развитии 557
10.2. Дифференциальная диагностика отдельных нарушений в развитии 562
10.3. Дифференциальная диагностика задержки психически развития и нарушений интеллекта 574
10.4. Дифференциальная диагностика нарушений речи и сходных состояний 577
Литература *587*
Глоссарий *588*
Приложение 1. Строение и функции нервной системы 593
Приложение 2. Неврологические симптомы и синдромы 598
Приложение 3. Характеристика наследственных синдромов 605
Приложение 4. Дифференциальная характеристика инсультов 609
Приложение 5. Основные психопатологические симптомы 610

РАЗДЕЛ I. Основы нейрофизиологии

Часть 1.

Тема 1. Методология нейрофизиологии

1.1. Объект, предмет и задачи нейрофизиологии и физиологии ВНД

Физиология (греч. physis - природа) - это наука, изучающая функции организма человека, его органов и систем, а также механизмы регуляции этих функций.

Вместе с анатомией физиология является основным разделом биологии.

Современная *физиология* представляет собой сложный комплекс общих и специальных научных дисциплин, таких как: общая физиология, физиология человека нормальная и патологическая, возрастная физиология, физиология животных, психофизиология и др.

Физиология изучает процессы жизнедеятельности, протекающие в организме на всех его структурных уровнях: клеточном, тканевом, органном, системном, аппаратном и организменном. Она тесно связана с дисциплинами морфологического профиля: анатомией, цитологией, гистологией, эмбриологией, так как структура и функция взаимно обусловливают друг друга. Физиология широко использует данные биохимии и биофизики для изучения функциональных изменений, происходящих в организме, и механизма их регуляции. Физиология также опирается на общую биологию и эволюционное учение, как основы для понимания общих закономерностей.

Нейрофизиология - специальный раздел физиологии, изучающий деятельность нервной системы и её структурно-функциональных единиц - нейронов.

Объект нейрофизиологии - деятельность нервной системы и её структурно-функциональных единиц – нейронов.

Предметом изучения являются закономерности функционирования нервной системы в фило - и онтогенезе, процессы возбуждения и торможения в ЦНС, механизмы синаптической передачи, свойства нервных сетей и центров, механизмы электрогенеза, процессы обмена веществ в нервной системе, нейрональные механизмы когнитивных процессов (память, внимание, восприятие и др.).

Задачи нейрофизиологии - формирование представлений о функциональной организации нервной системы, нейронных механизмах организации рефлекторного поведения и принципах системной организации функций мозга; об основах физиологии нервной ткани и центральной нервной системы человека; принципах системной организации функций мозга; физиологических механизмах приема и переработки информации живым организмом; о физиологии сенсорных систем человека, обеспечивающих адекватное взаимодействие организма как целого с окружающей средой.

История развития высшей нервной деятельности (ВНД) тесно связана с психической деятельностью. Павлов рассматривал физиологию ВНД как фи-

зиологию психической деятельности. До возникновения этого предмета существовала физиология нервной деятельности, изучавшая физико-химические процессы внутри мозга. Физиологию ВНД определяли как науку о нейрофизиологических механизмах поведения и психики. Высшая нервная деятельность составляет промежуточное понятие: это еще не психология, потому что имеет дело только с ограниченным числом явлений психики и поведения, но уже не чистая нейрофизиология, потому что изучение физико-химических процессов отошло на второй план и введено изучение некоторых форм поведения.

Открытие И.П.Павловым условного рефлекса способствовало выделению физиологии ВНД в отдельную дисциплину.

Условно рефлекторная связь – это функциональная единица деятельности мозга, на которой строится вся наука о ВНД.

Условный рефлекс – временная нервная связь сигналов окружающей и действующей на животное внешней среды с определенной деятельностью самого организма.

При помощи условного рефлекса были впоследствии изучены основные закономерности ВНД:

функциональная динамика в коре;

- возбуждение и торможение;
- закономерности аналитико-синтетической деятельности.

Высшая нервная деятельность (по Павлову) – это условно – рефлекторная деятельность больших полушарий головного мозга, которая и обеспечивает пластичное, адаптивное поведение организма по отношению к сигналам изменяющейся внешней среды.

Низшая нервная деятельность – это деятельность низших отделов головного и спинного мозга, обеспечивающая соотношение, интеграцию отделов.

Объект физиологии ВНД - психические реакции организма (восприятие, внимание, память, мышление, эмоции, воля, речь, функциональных состояний, сознание).

Предмет физиологии ВНД – изучение психических реакций организма и определение их связи с соответствующими структурами мозга.

Основные *задачи* физиологии ВНД состоят в раскрытии закономерностей целостной деятельности головного мозга, природы и внутренних механизмов обучения, памяти, эмоций, мышления, речи, сознания, функциональных состояний. Эти закономерности основываться на принципе детерминизма (причинно-следственные связи) материальных явлений, а так же на принципе единства организма и среды.

Современная наука о ВНД основывается на трех базисных научных положениях (теориях):

- теория рефлекторности,
- теория отражения,
- теория системной деятельности мозга.

1.2. Значение и функциональная деятельность элементов нервной системы

1.2.1. Функции отдельных элементов нервной системы

Координация физиологических и биохимических процессов в организме происходит посредством регуляторных систем: нервной и гуморальной. Гуморальная регуляция осуществляется через жидкие среды организма — кровь, лимфу, тканевую жидкость, нервная регуляция — посредством нервных импульсов.

Главное назначение нервной системы заключается в обеспечении функционирования организма как единого целого через взаимосвязь между отдельными органами и их системами. Нервная система осуществляет восприятие и анализ разнообразных сигналов из окружающей среды и от внутренних органов.

Нервный механизм регуляции функций организма более совершенен, нежели гуморальный. Это, во-первых, объясняется быстротой распространения возбуждения по нервной системе (до 100—120 м/с), а во-вторых, тем, что нервные импульсы приходят непосредственно к определенным органам. Однако следует иметь в виду, что вся полнота и тонкость приспособления организма к окружающей среде осуществляются при взаимодействии и нервных, и гуморальных механизмов регуляции.

Основными свойствами нервной ткани являются возбудимость, проводимость и лабильность, которые в свою очередь связаны с одним из самых общих свойств всего живого — раздражимостью.

Изменения в окружающей среде или организме называют раздражителями, процесс действия раздражителя — раздражением, а ответные изменения в деятельности клеток и целого организма — биологическими реакциями.

Основные физиологические свойства нервной ткани, ее проводимость, возбудимость и лабильность характеризуют функциональное состояние нервной системы человека, определяют его психические процессы. Нарушение проводимости и возбудимости нервной ткани, например при общем наркозе, прекращает все психические процессы человека и приводит к полной потере сознания.

Возбудимость и *возбуждение*. Клетки нервной ткани в процессе эволюции приспособились к быстрой ответной реакции на действие раздражителя, поэтому нервную ткань называют возбудимой, а ее способность быстро реагировать на раздражение — возбудимостью. Количественной мерой возбудимости является порог раздражения — минимальная величина раздражителя, способная вызвать ответную реакцию ткани. Возбудимость проявляется в процессах возбуждения, которые представляют собой изменение процессов обмена веществ в клетках нервной ткани.

Таким образом, возбуждение нервной клетки связано с изменением обмена веществ и сопровождается появлением электрических потенциалов — электрических, или нервных, импульсов.

*Проводимость***.** Проводимость — способность живой ткани проводить возбуждение. Проводимость нервной ткани связана с распространением по ней процессов возбуждения. Возникнув в одной клетке, электрический (нервный) импульс легко переходит на соседние клетки и может передаваться в любой участок нервной системы.

Проводимость нервной ткани связана с тем, что возникший в месте возбуждения потенциал действия в свою очередь вызывает изменения ионных концентраций в соседнем участке. Возникнув на новом участке, потенциал действия вновь вызывает изменение концентрации ионов в соседнем участке и, соответственно, новый потенциал действия и т. д. Таким способом волна возбуждения распространяется вдоль всей ткани или отдельной нервной клетки.

*Лабильность***.** Исследуя особенности протекания процессов в различных возбудимых тканях, известный русский и советский физиолог Н. Е. Введенский обнаружил, что различные возбудимые субстраты характеризуются различной скоростью процессов возбуждения. Способность возбудимой ткани отвечать максимальным числом потенциалов действия в ответ на определенную частоту раздражений Н. Е. Введенский назвал лабильностью или функциональной подвижностью. Иначе говоря, лабильность — свойство, характеризующее способность возбудимой ткани воспроизводить максимальное количество потенциалов действия в единицу времени. Оказалось, что нервная ткань обладает наибольшей лабильностью, у мышечной она значительно ниже, самая низкая лабильность у синапсов.

Лабильность ткани в значительной степени зависит от функционального состояния этой ткани. Патологические процессы и утомление приводят к снижению лабильности нервной ткани, а систематические специальные тренировки — к ее повышению.

Деятельность организма осуществляется благодаря интегрирующей роли центральных и периферических отделов нервной системы. Выделяют четыре уровня интеграции.

1.2.2. Интегрирующая роль центральной нервной системы

Интегрирующая роль центральной нервной системы это соподчинение и объединение тканей и органов в центрально – периферическую систему, деятельность которой направлена на достижение полезного для организма приспособительного результата. Такое объединение становится возможным благодаря участию ЦНС в управлении опорно-двигательным аппаратом с помощью соматической нервной системы, благодаря регуляции функций всех тканей и внутренних органов с помощью вегетативной нервной и эндокринной систем, благодаря наличию обширнейших афферентных связей ЦНС со всеми соматическими и вегетативными эффекторами.

Первый уровень – *нейрон.* Взаимодействие возбуждающих и тормозящих входов, взаимодействие субсинаптических нейрохимических процессов в протоплазме в конечном итоге определяют, возникнет та или иная последовательность ПД на выходе нейрона или нет, то есть будет дана команда другому нейрону, рабочему органу или нет.

Второй уровень – *нейрональный ансамбль (модуль),* обладающий качественно новыми свойствами, отсутствующими у отдельных нейронов, позволяющими ему включаться в более сложные разновидности реакций ЦНС

Третий уровень – *нервный центр.* Благодаря наличию множественных прямых, обратных и реципрокных связей в ЦНС, наличию прямых и обратных связей с периферическими органами нервные центры часто выступают как автономные командные устройства, реализующие управление тем или иным процессом на периферии в организме как саморегулирующейся, самовосстанавливающейся, самовоспроизводящейся системы.

Четвертый уровень – *высший,* объединяющий все центры регуляции в единую регулирующую систему, а отдельные органы и системы в единую физиологическую систему - организм. Это достигается взаимодействием главных систем ЦНС: лимбической, ретикулярной формации, подкорковых образований и неокортекса - как высшего отдела ЦНС, организующего поведенческие реакции и их вегетативное обеспечение.

1.3. Методология нейрофизиологии и физиологии ВНД

1.3.1. Теория рефлекторности

Понятие о рефлекторности и рефлексе впервые были изложены Рене Декартом.

Сам термин «рефлекс» был введен в 18 веке чешским физиологом Йиржи Прохаски. В дальнейшем английский анатом Ч. Белл и французский физиолог Ф. Мажанди превратили понятие о рефлексе в научный факт - закон Белла - Мажанди: переход нервного возбуждения по афферентным нервам через спинной мозг на эфферентные нервы, т.е. была определена анатомическая структура рефлекса. Английский врач М. Холл и немецкий физиолог И. Мюллер, ввели понятие рефлекторная дуга, которая так же состояла из трех частей. Только в конце XIX, начале XX веков рассмотрение рефлекторной деятельности становится на рельсы эволюционной биологии. В дальнейшем И.М. Сеченов (1829 – 1905) внедрил эволюционный подход в изучение физиологии мозга. Он охарактеризовал рефлекс, как своеобразную форму взаимодействия организма со средой и выделял два вида рефлексов:

постоянные;

- врожденные, осуществляемые низшими отделами нервной системы (чистые рефлексы);
- рефлексы головного мозга – изменчивые, преображаемые в течение жизни, которые одновременно являются и физиологическим и психологическим явлением.

Материальный субстрат рефлекторных актов – динамика основных нервных процессов возбуждения и торможения.

И.М. Сеченов поднялся до распространения рефлекторного принципа на психические явления и рассматривал рефлекс как психофизиологический феномен. Методом исследования конкретных механизмов поведения стал метод условного рефлекса открытый И.П. Павловым, который сформулировал его на основе научных предвидений И.М. Сеченова. Сущность Павловского учения в активном взаимодействии организма со средой, которое проявляется в таких физиологических формах отражения как раздражимость (общее свойство живой природы); чувствительность – способность направленно взаимодействовать с окружающей средой в форме ощущений, возбудимости, переживаемости и т.д.

Активное взаимодействие организма со средой осуществляется по рефлекторному принципу (целостная реакция всей ЦНС). Всю сложную нервную деятельность описывал в виде 2 механизмов: механизм сигнальных систем (анализаторов); механизм образования временной связи (условного рефлекса).

Основные черты рефлекторной теории Павлова (1932 г.) - три основных рефлекторных принципа ВНД: принцип детерминизма (причинности); принцип структурности и принцип анализа и синтеза.

Принцип детерминизма гласит: нет действия без причины. Каждый акт нервной деятельности вызван определенной причиной. Эта причина - воздействие или из внешнего мира или из внутренней среды организма. Результат рефлекторной деятельности – приспособление внешних условий к потребностям организма. Внутренняя деятельность всегда причинно-обусловленный закономерный акт на внешнее воздействие.

Принцип структурности: каждый физиологический акт нервной деятельности приурочен к морфологической структуре. Расположение динамики нервных процессов возбуждения, торможения, вызываемых внешним сигналом, распределяются в пространстве структуры мозга. Однотипные внешние сигналы вызывают раздражение в одних и тех же структурах мозга. Это структура постоянных нервных связей, является субстратом безусловного рефлекса. На изменяющееся внешние раздражители возникает динамическая функциональная структура, приобретаемая в процессе индивидуального опыта. Это структура временных связей, структура условного рефлекса.

Единый нервный субстрат состоит как из постоянных, так и из динамических структур. Эта структура может накапливать следы от определенной ситуации внешнего мира и преобразовывать их в блоки памяти (энграммы).

Принцип анализа и синтеза: оба эти процесса обеспечивают, с одной стороны, избирательную реакцию на отдельные сигналы среды (функция сенсорных систем - дифференцирование, фильтрация), а с другой - обеспечивается целостное восприятие всей совокупности воздействий. Анализ и синтез в рефлекторной деятельности - это превращение внешней среды во внутреннюю, и снова - во внешнюю деятельность. Процесс анализа и синтеза это активное преобразование внешнего во внутреннее.

Анализ (аналитическая деятельность) – это способность организма разлагать, расчленять действующие на организм раздражители (образы внешнего мира) на простейшие составляющие элементы, свойства и признаки.

Синтез (синтетическая деятельность) – это процесс, противоположный анализу, заключающийся в выделении среди разложенных при анализе простейших элементов, свойств и признаков наиболее важных, существенных в данный момент и объединении их в сложные комплексы и системы.

Единство аналитико-синтетической деятельности мозга заключается в том, то организм с помощью сенсорных систем различает (анализирует) все действующие внешние и внутренние раздражители и на основании этого анализа формирует представление о них.

Физиологическую основу синтеза составляют концентрация возбуждения, отрицательная индукция и доминанта. В свою очередь синтетическая деятельность является физиологической основой первой стадии образования условных рефлексов (стадии обобщения условных рефлексов, их генерализации).

ВНД представляет собой аналитико-синтетическую деятельность коры и ближайших подкорковых образований ГМ, которая проявляется в способности выделять из окружающей среды ее отдельные элементы и объединять их в комбинации, точно соответствующие биологической значимости явлений окружающего мира.

Физиологическую основу анализа составляют иррадиация возбуждения и дифференцировочное торможение. В свою очередь аналитическая деятельность является физиологической основой второй стадии образования условных рефлексов (стадии специализации условных рефлексов).

Анализ и синтез неразрывно связаны между собой. Аналитико-синтетическая (интегративная) деятельность нервной системы является физиологической основой восприятия и мышления.

1.3.2. Теория отражения

В основе теории отражения лежит положение диалектического материализма об объективности существующего вокруг нас материального мира. Отражение в биологических системах – продукт воспроизведения в преобразованном виде особенностей одной материальной системы в особенностях процессов другой материальной системы. Это представленность одного в другом, но в преобразованном виде. Отражение – следствие, результат, причина которого находится в окружающем мире.

Форма отражения действительности выражается в наших ощущениях, представлениях, понятиях. Она субъективна. Именно поэтому отражение зависит не только от действий объектов, но и от природы отражающей системы (от биологического организма).

Формы восприятия – субъективные образы объективного мира и они должен быть наиболее адекватны отражаемому объекту. Образ – упорядоченный результат познания субъектом соответствующих упорядоченных свойств, свя-

зей и отношений объекта. Прежде чем возникает образ и ответная реакция организма на этот образ, возникает восприятие сигнала. Сигнал – величина, представляющая физическое состояние системы или объекта. Процесс восприятия сигнала состоит из обнаружения, различия, выделения ряда физических характеристик, образующих данный класс сигналов.

Другой важный момент биологического отражения при восприятии - это выделение биологической значимости сигнала. Таким образом, живой организм заинтересован не только в оценке физических параметров этого сигнала, но и в оценке того, о чем эти параметры сигнализируют.

Выделение сигнала означает, что из окружающей среды в каждый момент времени извлекается не вся информация, а лишь самая необходимая для животного организма как отражающей системы. Сигнальный характер биологического отражения состоит в том, что организм изначально извлекает из окружающей среды только ту информацию, которая соответствует его имеющейся, фиксированной, врожденной программе и доминирующей в данный момент потребности.

Чтобы произошло приспособление организма к окружающей среде, он должен запомнить раздражители, которые действуют постоянно, заложить их в долговременную память. При многократном действии сигнала в организме формируется образ – след, который записывается в долговременную память в том случае, если вероятность воздействия сигнала была достаточно высокой. Образ – след служит эталоном оценки вновь поступающей информации, т.е. в нервной системе идет сличение информации от нового сигнала с прошлым опытом (образом - следом). Производится оценка соответствия нового образа с его образом – следом (нервной моделью объекта). Новый образ должен быть максимально приближен к уже имеющемуся опыту.

В животном мире наиболее полной и точной способностью к отражению обладают высшие животные и человек с его способностью к абстрактному мышлению.

Преобразование информации в сенсорной системе, зависит не только от свойств и состояния этой сенсорной системы, но и от всех влияний, воспринимавшихся ранее мозгом и хранящимися в памяти. Прошлый опыт влияет на восприятие мозгом вновь поступающей информации. Эти влияния меняют избирательность в работе сенсорной системы, настройку сенсорной системы, подвижность, за счет обратных связей, и системы межсенсорной интеграции. При восприятии сигнала в мозгу кодируется пространственно-временная структура объекта, в форме определенной нервной модели.

Нервная модель – нейродинамическая система, в которую входят различные структуры головного мозга, находящиеся на разных расстояниях в пространстве, соединенных между собой функциональными связями параллельно или последовательно. Но нервная модель это еще не образ, т.к. нервная модель не обладает предметностью – это кодировка отражаемого внешнего объекта. Именно в нервной модели производиться абстрагирование от конкретного образа. Образ воспроизводит не состояние рецепторов или само качество нервных

процессов, а особенности отражаемых реальных явлений. Суть этого этапа в том, что субъективный образ возникает на физиологической базе нервных моделей при декодировании информации и сопоставления ее с реальным объектом. Но на этом этапе остается открытым вопрос - как совершается превращение материальных нейродинамичных процессов в идеальный, субъективный образ, который проявляется в форме поведения, деятельности организма.

Субъективный характер отражения проявляется через нейродинамичный, рефлекторный акт (поведение) самого организма. В этом приспособительный сигнальный характер условно-рефлекторной деятельности. Но все поведение условным рефлексом не описывается.

Теория отражения основана на органическом единстве непосредственного восприятия и следов прошлого опыта. Отображенный образ существует для субъекта в субъективно идеальной форме, а отражение носит активный избирательный характер, т.к. оно определяется прошлым жизненным опытом субъекта и его доминирующей, на данный момент, потребностью. Внешний мир отражается субъектом в формах его деятельности, поведения. Это поведение направленно на сохранение целостности организма (выживание) при активном взаимодействии организма со средой.

1.3.3. Теория системной деятельности мозга

Любая функция мозга есть результат деятельности целого мозга. Однако, на протяжении тысячелетий, пытались привязать психологические функции к определенным структурам головного мозга. Такое направление называлось психоморфологией или узким локализационизмом.

В противоположность этому направлению возник эквипотенциализм, т.е. теория равнозначности и взаимозаменяемости частей мозга.

В это время И.П. Павлов выступил против как локализационизма, так и эквипотенциализма. Он высказал идею динамической локализации функции.

На смену крайним представлениям - локализационизму и эквипотенциализму выдвинулась новая обоснованная концепция о системном принципе функционирования головного мозга. К этой концепции относятся три главные теоретические разработки: Алексей Алексеевич Ухтомский - концепция о физиологических констелляциях; Петр Кузьмич Анохин - о функциональных системах; Александр Романович Лурия - о трех функциональных блоках мозга.

Идея А.А. Ухтомского заключается в том, что мозговые функции являются результатом деятельности нервного центра или «функционального органа». «Функциональный орган» - это система, состоящая из огромного числа нервных структур, вступающих между собой в целенаправленное временное взаимодействие и образующих физиологическую констелляцию.

Констелляция - это созвездие мозговых участков взаимо- совозбуждающих друг друга, увязанных во времени.

Очень близкие взгляды содержатся в концепциях о функциональной системе П.К. Анохина. Функциональная система – это динамическая организация из взаимно согласованных актов, объединенных ради достижения запрограммированного биологического результата.

Существует функциональные системы двух типов:

1 тип обеспечивает постоянство внутренней среды (гомеостаз) за счет саморегуляции внутри организма.

2 тип использует внешнее звено саморегуляции, обеспечивает приспособительный эффект через связь с внешним миром, через изменение поведения.

Физиологическая организация поведенческого акта состоит из нескольких сменяющих друг друга стадий.

I. Стадия афферентного синтеза.

II. Принятие решения.

III. Акцептор результатов действия – это программа результата будущих событий.

IV. Эфферентный синтез – это программа конкретного действия и оценка достигнутого результата.

Концепция А.Р. Лурия о существовании основных функциональных блоков мозга основана на анализе клинических случаев средствами нейрофизиологии. Она сыграла значительную роль в учении о локализации функции. Выделяются три основных функциональных блока мозга.

Блок регуляции тонуса и бодрствования. В его состав входят ретикулярная формация среднего мозга, неспецифическая система таламуса, гиппокамп, хвостатое ядро, которое работает под мощным контролем коры больших полушарий. Это неспецифические системы мозга, ответственные за тонус и бодрствование.

Блок приема, переработки, хранения информации. Сюда входят все задние отделы коры – зрительная, слуховая, соматосенсорная, межпроекционная теменная ассоциативная область.

Блок программирования регуляции и контроля сложных форм деятельности. В его состав входят префронтальные отделы коры (лобные области, передние ассоциативные зоны). Их нарушение проявляется в нарушении высокого уровня регуляции психических процессов, проходящих с помощью системно-речевых функций, нарушение сигнальной регулирующей функции речи. Задние (теменные) и передние (префронтальные) ассоциативные зоны относятся к различным функциональным блокам и выполняют различные функции. Передняя ассоциативная зона выполняет более универсальную функцию общей регуляции поведения, чем теменные.

Получается, что в проблеме функциональной организации мозга остается противоречие. С одной стороны, любая простая психическая функция является результатом деятельности целого мозга (интегративным результатом деятельности). Но с другой стороны, повреждение некоторых мозговых участков несет за собой некомпенсируемый дефект функций.

Концепция Н.П. Бехтеревой о жестких и гибких звеньях мозгового обеспечения психической деятельности разрешает это противоречие.

К жестким звеньям относятся генетически обусловленные анатомические организации, ответственные за реализацию жизненно необходимых функций (вегетативная, мышечная системы). Эти жесткие звенья обеспечивают экономичность работы мозга. Эти функции осуществляются по типу автоматических навыков. Поражение жестких звеньев приводит к необратимому нарушению функций.

Гибкие звенья – функциональные, биохимические процессы мозга, нарушение которых может быть легко компенсировано. Именно эти звенья создают богатство возможностей адаптации организма.

Следовательно, в настоящее время стоит отказаться от представления о локализации функций. Точнее будет говорить о локализации органа, системы органов. Локализации не может быть, если речь идет о функциях. Любая целостная функция осуществляется сложной пространственно-распределенной констелляцией мозговых процессов, вовлекаемых одновременно или последовательно для удовлетворения доминирующей потребности.

Тема 2. Строение и функции нервной системы

2.1. Общий план строения нервной системы.

Нервная система – это совокупность клеток и созданных ими структур организма в процессе эволюции живых существ достигли высокой специализации в регуляции адекватной жизнедеятельности организма в постоянно меняющихся условиях окружающей среды. Структуры нервной системы осуществляют прием и анализ разнообразной информации внешнего и внутреннего происхождения, а также формируют соответствующие реакции организма на эту информацию. Нервная система также регулирует и координирует взаимную деятельность различных органов организма в любых условиях жизни, обеспечивает физическую и психическую деятельность, и создает феномены памяти, поведения, восприятия информации, мышления, языка и проч.

В нервной системе по функциональному и структурному принципу выделяют периферическую и центральную нервную систему.

Центральная нервная система состоит из головного и спинного мозга. Головной мозг расположен внутри мозгового отдела черепа, а спинной мозг — в позвоночном канале. На разрезе головного и спинного мозга различают участки темного цвета (серое вещество), образованные телами нервных клеток (нейронов), и белого цвета (белое вещество), состоящие нервных отростков, покрытых оболочкой.

Периферическая часть нервной системы состоит из нервов, например пучков нервных волокон, которые выходят за пределы головного и спинного мозга и направляются к различным органам тела. К ней также относят любые скопления нервных клеток вне спинного и головного мозга, такие как нервные узлы, или ганглии.

2.2. Строение и функции нейронов и нейроглии

Головной и спинной мозг представляет собой ткань, главным элементом которой является нервная клетка – нейрон. Вес головного мозга человека примерно 1200-1400 граммов. Число нервных клеток, составляющих эти почти полтора килограмма, равно примерно ста миллиардам. Нервные клетки поддерживаются и питаются глиальными клетками, которых тоже очень много, очевидно в 5-10 раз больше, чем нейронов. Нервная клетка обладает рядом признаков, общих для всех клеток тела, но вместе с тем и особенностями строения, которые делают нейрон оптимально приспособленным к выполнению его основной задачи – передачи нервного импульса. Нейрон имеет плазматическую мембрану, определяющую границы индивидуальной клетки. Внутри мембраны находятся ядро и цитоплазма. Цитоплазма, в свою очередь, содержит цитоплазматические органеллы, необходимые для жизнедеятельности клетки. Так, митохондрии обеспечивают клетку энергией. Микротрубочки помогают нейрону сохранять определенную форму. Эндоплазматический ретикулум представляет собой сеть мембранных канальцев, с помощью которой клетка распределяет продукты, нужные для ее функционирования. Существует два вида эндоплазматического ретикулума: шероховатый, или гранулярный, и гладкий, или аппарат Гольджи.

Нейроны отличаются большим разнообразием размеров и форм, в то время как большинство клеток тела имеет шарообразную форму, кубическую или пластинчатую форму. Считается, что не найдется и двух нейронов, одинаковых по виду. Несмотря на это, формы нейронов обычно укладываются в несколько широких категорий, и большинству нейронов присущи определенные структурные особенности, позволяющие выделить три области нервной клетки: клеточное тело, дендриты и аксон.

Центральная часть нейрона, окружающая ядро, называется телом клетки, или перикарионом. Диаметр тела нейрона составляет от 5 до 100 микрометров (тысячных долей миллиметра). От тела отходит одно крупное волокно, аксон, и несколько мелких волокон, дендритов. Дендриты (от греческого слова dendron – "дерево") представляют собой тонкие трубчатые выросты, которые многократно делятся и образуют ветвистое дерево вокруг тела клетки. Аксоны длиннее и тоньше дендритов. Они тянутся на большое расстояние, иногда более одного метра, и ветвятся на конце, т.е. в месте взаимодействия аксона с другими нейронами. Коническое возвышение тела клетки в том месте, где отходит аксон, называется аксонным холмиком.

Дендриты и тело клетки принимают поступающие сигналы, тело клетки их интегрирует и выдает выходной сигнал, который проводится аксоном к своему окончанию и передается другому нейрону. Информация передается от одной нервной клетки к другой в специализированных местах контакта – синапсах. Типичный нейрон может иметь от 1000 до 10 000 синапсов и получать информацию более чем от 1000 других нейронов. Большинство синапсов образуется между аксоном одной клетки и дендритами или телом другой. Однако известны и аксоно-аксональные синапсы, синапсы между дендритами, а также синапсы на капиллярах, окружающих клетку. Синапс состоит из 2-х частей: бляшкообразного утолщения на конце аксона посылающей информацию клетки и рецепторной области на поверхности другого (воспринимающего) нейрона. Синаптические контакты воспринимающей клетки чаще всего локализуются либо на стволе ее дендритов, либо на боковых выступах дендритов, называемых шипиками. В шипике различают узкую шейку и овальную головку. На начальных частях дендритов шипики почти не встречаются, по мере удаления от тела клетки их количество быстро увеличивается. Аксон не соприкасается с воспринимающей поверхностью другого нейрона непосредственно. Между аксоном и рецепторной поверхностью находится синаптическая щель шириной около 200 нм.

Электрические свойства нейрона определяются разностью концентраций ионов натрия и калия внутри нейрона и во внеклеточной среде. В состоянии покоя концентрация ионов калия в 10 раз выше внутри нейрона, чем снаружи, а концентрация ионов натрия в 10 раз выше во внеклеточной среде, чем внутри нейрона. Активное перекачивание ионов через мембрану в направлении противоположном градиентам их концентрации, приводит к разделению электрических зарядов, а между внутренней и наружной поверхностями мембраны появляется разность потенциалов. В состоянии покоя внутри нейрона потенциал равен -70 мВ, а снаружи мембраны - +50 мВ. Отрицательный заряд внутри клетки обусловлен отрицательно заряженными аминокислотными радикалами. Импульс, приходящий к синапсу афферентного нейрона, высвобождает химический медиатор, который действует на постсинаптическую мембрану другого нейрона и повышает ее проницаемость для ионов. В результате выхода ионов калия наружу и входа ионов натрия внутрь повышается внутренний потенциал нейрона (деполяризация) и возникает т.н. потенциал действия, который определяет передачу нервного импульса. Кроме возбудительных синапсов существуют тормозные синапсы, которые вызывают понижение внутреннего заряда (гиперполяризацию) за счет входа внутрь ионов хлора и выхода наружу ионов калия.

Помимо нейронов в мозге содержатся глиальные клетки. Глия занимает в ЦНС практически все пространство, которое не заполнено нейронами. Это примерно около 10% объема мозга. Размеры глиальных клеток в 3-4 раза меньше нервных. Наиболее распространенный тип глиальных клеток – астроциты. Астроциты представляют собой многоотростчатые клетки, большинство отростков которых оканчивается на стенках сосудов. Функция астроцитарной глии, по-видимому, состоит в создании структурной и метаболической опоры для нейронной сети. Считается, что астроциты очищают межклеточное пространство от различных химических веществ и убирают омертвевшие кусочки нейронов, а также принимают участие в обмене веществ нейронов. Глиальные клетки в отличие от нервных могут делиться и замещать участки погибшей по каким-либо причинам нервной ткани. Астроглии относительно много в коре большого мозга (см. ниже).

Другой вид глиальных клеток – олигодендроциты. Они обычно имеют один отросток и слоями своей мембраны обматывают аксоны нейронов, что обеспечивает лучшую изоляцию при проведении импульса. Этот изоляционный материал называется миелин. Миелиновая оболочка прерывается примерно через каждый миллиметр по длине аксонов узкими щелями – перехватами Ранвье. Количество олигодендроглии возрастает от верхних слоев коры к нижним и увеличивается далее в подкорковых структурах, стволе головного мозга и в спинном мозге. Благодаря наличию скопления аксонов на макроуровне представляет собой белое вещество, а тела клеток с дендритами, лишенные такой оболочки, - серое.

Микроглия – самые мелкие клетки глии. Они относятся к блуждающим клеткам, так как образуются из оболочек мозга (см. ниже) и мигрируют в вещество мозга. Микроглиальные клетки способны к фагоцитозу. К глиальным относятся также клетки эпендимы, выстилающие внутренние поверхности мозга.

В число других ненейронных элементов нервной системы помимо глии входят и клетки кровеносных сосудов – артерий, вен, капилляров, - образующих плотную сеть и обеспечивающих питание клеток мозга. Оболочки мозга состоят из более или менее обычной соединительной ткани.

2.3. Строение и функции центральной нервной системы

В структурно-функциональном плане можно выделить центральную нервную систему (ЦНС) и периферическую нервную систему. ЦНС состоит из головного мозга, ствола мозга и спинного мозга. Все остальное относится к периферической нервной системы, которую подразделяют на соматическую и вегетативную. Соматическая нервная система состоит из нервов, идущих к органам чувств и от двигательных органов. Она иннервирует произвольную поперечнополосатую мускулатуру. Вегетативная или висцеральная нервная система управляет внутренними органами, иннервирует непроизвольную гладкую мускулатуру. Соматические и вегетативные реакции в пределах целостного организма часто бывают сопряжены между собой.

Строение и функции спинного мозга

Спинной мозг является связывающим звеном между головным мозгом и периферической нервной системой. Спинной мозг самостоятельно осуществляет лишь несколько простых рефлексов, например, коленный. В центре головного мозга расположены наиболее древние системы, которые контролируют основные физиологические функции.

Спинной мозг представляет собой длинный тяж длиной (у взрослого человека) около 45 см. Вверху он переходит в про долговатый мозг, внизу (в районе I—II поясничных позвонков) спинной мозг суживается и имеет форму конуса, переходящего в конечную нить. На месте отхождения нервов к верхним и нижним конечностям спинной мозг имеет шейное и поясничное утолщения. В центре спинного мозга проходит канал, идущий в головной мозг. Спинной мозг разделен двумя бороздами (передней и задней) на правую и левую половину.

Центральный канал окружен серым веществом, которое образует передние и задние рога. В грудном отделе между передними и задними рогами располагаются боковые рога. Вокруг серого вещества расположены пучки белого вещества в виде переднего, заднего и бокового канатиков. Серое вещество представлено скоплением нервных клеток, белое вещество состоит из нервных волокон. В сером веществе передних рогов находятся тела двигательных (центробежных) нейронов, отростки которых образуют передний корешок. В задних рогах расположены клетки промежуточных нейронов, осуществляющих связь между центростремительными и центробежными нейронами. Задний корешок образован волокнами чувствительных (центростремительных) клеток, тела которых располагаются в спинно-мозговых (межпозвоночных) узлах. Через задние чувствительные корешки возбуждение передается с периферии в спинной мозг. Через передние двигательные корешки возбуждение передается от спинного мозга к мышцам и другим органам.

В сером веществе боковых рогов спинного мозга располагаются вегетативные ядра симпатической нервной системы.

Основную массу белого вещества спинного мозга образуют нервные волокна проводящего пути спинного мозга. Эти пути обеспечивают связь между различными частями центральной нервной системы и образуют восходящие и нисходящие пути передачи импульсов.

Спинной мозг состоит из 31—33 сегментов: 8 шейных, 12 грудных, 5 поясничных и 1—3 копчиковых. Из каждого сегмента выходят передние и задние корешки. Оба корешка по выходу из мозга сливаются и образуют спинномозговой нерв. От спинного мозга отходит 31 пара спинно-мозговых нервов. Спинно-мозговые нервы смешанные, они образованы центростремительными и центробежными волокнами. Спинной мозг покрыт тремя оболочками: твердой, паутинной и сосудистой.

Строение и функции головного мозга

Головной мозг – самый крупный отдел центральной нервной системы.

В головном мозге выделяются такие важные специализированные отделы, как *задний, средний, промежуточный* и *передний мозг.* Наиболее значительную часть последнего (и по размерам, и по функциональной важности) составляет *кора больших полушарий.*

Обратимся к строению головного мозга.

Задний мозг включает в себя *продолговатый мозг, варолиев мост* и *мозжечок* (малый мозг). Нервные образования *варолиева моста* и *продолговатого мозга* имеют важнейшее значение для поддержания общей жизнедеятельности организма: они контролируют совместную деятельность больших групп мышц и внутренних органов, интегрируя их в целостные системы и обеспечивая таким образом оптимальное протекание процессов дыхания, кровообращения, пищеварения и др. Через варолиев мост и продолговатый мозг идут главные пути, связывающие передний мозг со спинным мозгом и периферической нервной системой.

Мозжечок отвечает за регуляцию процессов двигательной сферы (моторики).

В нем «хранятся» основные программы усвоенных двигательных реакций, которые могут потребоваться двигательной коре головного мозга при координации сложных форм активности.

Центральная функция *среднего мозга* в целом также состоит в контроле сложных движений и положений тела в пространстве.

Перечисленные структуры взаимодействуют со структурами *переднего мозга* через «передаточные станции» *промежуточного мозга.*

Основные функциональные образования *промежуточного мозга — таламус* (зрительный бугор) и *гипоталамус*. В их составе выделяются поля и ядра. В таламических и гипоталамических полях и ядрах происходит переключение практически всей информации, входящей в *передний мозг* и исходящей от него. В таламусе (холмовидное скопление ядер серого вещества) собираются импульсы от всех органов чувств (за исключением обоняния) и осуществляется их первичный анализ и синтез. Кроме того, согласно У. Кеннону, таламус осуществляет функцию вегетативного выражения эмоций. Гипоталамус представляет собой совокупность мозговых ядер, от которых зависит ряд важнейших органических функций (гормональной, обмена веществ), а также их согласование с целостной физиологической деятельностью организма. Ядра гипоталамуса контролируют информацию, поступающую от вегетативной нервной системы, и управляют организмом с помощью вегетативных нервов и *гипофиза*.

Продолговатый, средний и промежуточный мозг вместе образуют *стволовую часть мозга* или *мозговой ствол.*

По современным научным представлениям, спинной мозг и мозговой ствол осуществляют главным образом те формы рефлекторной активности, которые являются врожденными (безусловные рефлексы).

Кора больших полушарий поддерживает приобретаемые при жизни формы поведения и саморегуляции, относимые к собственно психической деятельности.

Характерная особенность строения головного мозга — наличие двух крупных образований: *правого* и *левого полушарий.* Поверхность этих полушарий, их *кора* (шестислойная масса нейронов общим количеством до 10 миллиардов нервных клеток), вместе с несколькими небольшими структурами, лежащими в глубине, составляет *передний мозг.*

Кора головного мозга состоит из участков, называемых долями, получивших название по их местоположению: затылочная доля (ответственна за зрительное восприятие); височная доля (слух, у человека также и речь); теменная доля (реакции на сенсорные стимулы и управление движениями); лобная доля (координация функций других областей коры).

В нейрогистологии принят шестислойный тип строения коры больших полушарий.

Выделяются следующие слои:

первый — молекулярный, зональный — возникает рано, очень светел, беден клетками;

второй — наружный зернистый, преобладают клетки-зерна;

третий — слой пирамидных клеток,

четвертый — внутренний зернистый — преобладают мелкие клетки-зерна;

пятый — ганглионарный, где встречаются большие пирамидные клетки Беца;

шестой — мулътиформный, образован клетками треугольной и веретенообразной формы. Он чаще делится на два подслоя.

Однако шестислойный тип строения выдержан не по всей коре. Так, например, исследования Каперса, Экономо, И. Н. Филимонова указывают на область передней центральной извилины, где зернистый слой вообще не представлен. Примерно 1/12 часть коры не имеет строго выдержанного шестислойного строения. Это преимущественно старая кора (аллокортекс). Новая кора (неокортекс) большей частью характеризуется шестислойным строением.

Функциональное значение отдельных слоев еще окончательно не выяснено.

Есть основания считать, что верхние слои выполняют ассоциативные (связующие) функции, четвертый слой (зернистый) — преимущественно рецепторные функции. Пятый и шестой слои имеют отношение к двигательным актам.

Разделение коры на слои и созревание нервных клеток завершаются в основном к двухлетнему возрасту ребенка, но тонкое строение коры совершенствуется еще в течение многих лет.

Микроскопическое изучение коры больших полушарий мозга, начатое русским профессором В. А. Бецом в 1869 г. {Киев), Мейнертом и другими, показало, что ее строение (архитектоника) неодинаково.

Морфологическая и функциональная неоднородность коры головного мозга позволила выделить центры зрения, слуха, осязания и т. д., которые имеют определенную локализацию.

Имеется несколько вариантов классификации корковых полей. Ряд авторов выделяли различное количество полей в коре больших полушарий. Так, Бродман выделял 52 поля, Экономо — 109, Коскинас — 119, Фогт — 180.

В настоящее время общепринятой является классификация по Бродману.

По данным Института мозга, описаны следующие цитоархитектонические поля коры больших полушарий: постцентральная область (поля 1, 2, 3, 43), прецентральная (поля 4, 6), лобная (поля 8—12, 44—47), теменная (поля 5, 7, 39, 40), височная (поля 20—22, 36—38, 41, 41), затылочная (17—19) и поясная область (поля 23—25, 31—33).

Передний мозг, помимо коры больших полушарий, включает *миндалину* (названную так за свою ореховидную форму), *гиппокамп* (напоминает по форме морского конька), *базальные ганглии* и *перегородку, образующую* стенку между двумя желудочками. Специализация структур переднего мозга заключается в обеспечении «высших» («интеллектуальных») психических функций.

2.4. Проводящие пути спинного и головного мозга

Проводящие пути, связывающие спинной мозг с головным мозгом и мозговой ствол с корой большого мозга, принято делить на восходящие и нисходящие. Восходящие нервные пути служат для проведения чувствительных импульсов из спинного мозга в головной. Нисходящие - проводят двигательные импульсы из коры большого мозга к рефлекторно-двигательным структурам спинного мозга, а также из центров экстрапирамидной системы для подготовки мышц к двигательным актам и для коррекции активно выполняемых движений.

Восходящие пути.

1. Путь для проведения поверхностной (болевой, температурной и тактильной) чувствительности. Информация воспринимается заложенными в коже рецепторами. По чувствительным волокнам периферических нервов импульсы передаются в *спинно-мозговые узлы*, где заложены клетки первого чувствительного нейрона. Далее возбуждение направляется по задним корешкам в *задние рога спинного мозга*.

2. Путь для проведения глубокой (мышечно-суставной, вибрационной) и тактильной чувствительности. Рецепторы, воспринимающие раздражения, заложены в тканях опорно-двигательного аппарата (для тактильной чувствительности - в коже). Возбуждение передается по чувствительным волокнам периферических нервов к *клеткам спинно-мозговых узлов*, т.е. к клеткам первого чувствительного нейрона.

3. Передний спинно-мозжечковый путь (Говерса) берет начало от клеток задних рогов спинного мозга и по боковым канатикам своей и противоположной стороны через верхние мозжечковые ножки попадает в мозжечок, где оканчивается в области его червя.

4. Задний спино-мозжечковый путь (Флексига) также начинается в области задних рогов спинного мозга и направляется в составе боковых канатиков своей стороны через нижние мозжечковые ножки в червь мозжечка.

Передний и задний спинно-мозжечковые пути проводят импульсы от проприорецепторов.

Нисходящие пути.

1. Пирамидные пути - нисходящие нервные волокна, включающие корково-спинно-мозговые (передний и латеральный) пути и корково-ядерные волокна.

Корково-спинно-мозговой путь начинается от больших пирамидных (двигательных) клеток коры большого мозга в области предцентральной извилины; лицо представлено в ее нижней трети, рука - в средней, нога - в верхней. Волокна латерального пирамидного пути иннервируют мышцы конечностей, а переднего - мышцы шеи, туловища, промежности. В связи с особенностями хода пирамидных путей мышцы конечности получают иннервацию из противоположного полушария, а мышцы шеи, туловища, промежности - из обоих полушарий.

Корково-ядерные волокна также служат для проведения импульсов произвольных движений.

2. Корково-мозжечковый путь обеспечивает координацию движений (согласованность). Его первые нейроны расположены в коре лобной, теменной, затылочной и височной долей большого мозга. К числу нисходящих проводящих путей относится также задний продольный пучок, соединяющий мозговой ствол со спинным мозгом. Перечисленные нисходящие пути оканчиваются в клетках передних рогов спинного мозга или двигательных ядер черепных нервов. Здесь располагаются периферические двигательные нейроны, проводящие импульсы к мышцам и являющиеся одновременно эфферентной частью рефлекторных дуг.

2.5. Строение и функции вегетативной нервной системы

Вегетативную нервную систему подразделяют на симпатическую и парасимпатическую. Эти две системы-антагонисты поддерживают стабильность внутренней среды. Вегетативная нервная система регулирует работу сердца, желез и гладкой мускулатуры без участия сознания. Основная функция симпатической системы - это мобилизация организма в чрезвычайных ситуациях. При этом происходит ряд сложных реакций, начиная от расщепления гликогена в печени, что дает дополнительную энергию, и кончая изменениями в циркуляции крови. Действие симпатической нервной системы обычно охватывает весь организм и поддерживается относительно долго. Все эти реакции, контролируемые симпатической нервной системой, являются механизмом приспособления к чрезвычайным ситуациям, выработанном в процессе эволюции.

Строение симпатической нервной системы. Симпатические ядра, их положение

1) Симпатические ядра представляют собой сгущения тел нейронов, лежащие в боковых рогах спинного мозга, причем только в грудном и поясничном его отделах.

2) От тел нейронов отходят длинные отростки-аксоны, формирующие нервные волокна.

3) Для симпатической системы характерны двигательные нейроны, у нее нет собственных чувствительных волокон, поэтому она «арендует» их у соматической системы.

Преганглионарные волокна и симпатические узлы. Постганглионарные волокна

1. Как симпатическая, так и парасимпатическая системы имеют характерное двухнейронное строение, при котором один нейрон лежит в центральной нервной системе, второй — на периферии, в узле-ганглии или непосредственно в органе.

2. Сгущения отростков первых нейронов формируют преганглионарные волокна, скопления отростков вторых нейронов — волокна постганглионарные.

3. Преганглионарные волокна отходят от симпатических ядер боковых рогов серого вещества спинного мозга (то есть они расположены «перед» ганглиями).

4. Аксоны преганглионарных нейронов, имеющие миелиновую оболочку, отходят от спинного мозга и переключаются на тела вторых нейронов — постганглионарных.

5. Скопления тел постганглионарных нейронов называются симпатическими узлами (ганглиями). Они находятся, во-первых, в симпатических стволах рядом с позвоночником, во-вторых, «разбросаны» в полостях тела и стенках органов. Симпатические ганглии также образуют сплетения: солнечное, легочное, сердечное, брыжеечный узел.

6. Постганглионарные волокна идут от симпатических узлов к органам, тканям, мускулам, миелиновой оболочки у них нет. Например, от чревного ганглия волокна «разбегаются» к печени, желудку, селезенке.

7. Важно, что преганглионарные волокна симпатической системы более короткие и толстые, а постганглионарные более длинные и тонкие. Из-за отсутствия миелиновой оболочки нервное возбуждение по ним передается медленнее.

Строение парасимпатической нервной системы

1 Парасимпатические ядра рассыпаны в стволе головного мозга и в спинном мозге, но только в крестцовом отделе (отсюда они уходят к кишечнику и органам выделения).

2) Парасимпатические ганглии (узлы) в большинстве своем мелкие, разбросанные, находятся довольно далеко от ядер, непосредственно рядом с органами или прямо в их толще. В связи с такой спецификой расположения узлов преганглионарные волокна длинные, а постганлионарные, наоборот, очень короткие — они работают на местах.

3) Основной, крупный смешанный нерв парасимпатической системы — блуждающий. Его можно представить в виде полноводной мощной реки, которая тянется на много километров, делает широкие изгибы, имеет множественные рукава, — потому что он подходит почти ко всем внутренним органам.

Действие парасимпатической системы способствует сохранению и поддержанию основных ресурсов организма, проявляется локально и относительно кратковременно. Так, парасимпатическая нервная система усиливает приток крови к кишечно-желудочному тракту и стимулирует превращение глюкозы в гликоген печени. Большинство внутренних органов иннервируются обеими системами, поэтому трудно определить активность какой системы изменяет данную функцию.

Сравнение симпатической и парасимпатической нервных систем по ряду параметров представлено в таблице 1.

Таблица 1.

Сравнение симпатической и парасимпатической нервных систем

Параметры	Симпатическая нервная система	Парасимпатическая нервная система
Функция	Катаболизм	Анаболизм
Место выхода нервов из спинного мозга	Грудной и поясничный отделы	Краниальный и крестцовый отделы
Медиатор	Норадреналин	Адреналин
Реакция зрачка	Расширение	Сужение
Реакция слюнной железы	Малое количество густого секрета	Усиление выделения водянистого секрета
Вердечный ритм	Ускорение	Замедление
Кровеносные сосуды	Сужение	Слабое влияние
Состояние бронхов	Расширение просвета	Сужение просвета
Потовые железы	Активация	Нет эффекта
Надпочечники, мозговое вещество	Секреция адреналина и норадреналина	Нет эффекта
Половые органы	Эякуляция	Эрекция
Подвижность и тонус желудочно-кишечного тракта	Торможение перистальтики и секреции соков	Стимуляция перистальтики и секреции соков
Мочевой пузырь	Расслабление	Сокращение
Сфинктеры	Активация	Расслабление

Свойство симпатической нервной системы действовать быстро как единая система, а кратковременное и локальное действие парасимпатической нервной системы связаны с особенностями их структурной организации. В соматической нервной системе каждый нейрон, тело которого находится в ЦНС, имеет длинный отросток - аксон, который подходит к органу-мишени. В поперечно-полосатой мускулатуре такой аксон имеет синапс в области двигательной пластинки мышечного волокна, образуя т.н. "однонейронный путь". В вегетативной нервной системе путь являются "двухнейронным", поскольку между последним нейроном, расположенным в ЦНС, и иннервируемым органом имеется еще один нейрон. Место соединения между этими нейронами находится в ганглии. Существующие различия между ганглиями симпатической и парасимпатической систем обусловливают различия между общей активностью симпатической и локальной активностью парасимпатической нервных систем. Аксоны симпатической нервной системы выходят из грудного и поясничного отделов (поэтому ее еще называют тороколюмбальной системой) и входят затем в группу симпатических ганглиев, расположенных с обеих сторон спинного мозга. В этих ганглиях с плотно расположенными нервными клетками существуют большие возможности для переключения нервных импульсов. Поэтому импульс, пришедший из любого участка симпатической нервной системы может вызвать активацию всей системы.

Аксоны нейронов парасимпатической системы образуют синапсы вблизи иннервируемого органа. Они выходят из спинного мозга выше и ниже места

выхода симпатических аксонов - из черепного и крестцового отделов. Поэтому парасимпатическую нервную систему называют еще краниосакральной системой. Ее ганглии расположены далеко друг от друга, поэтому нервные импульсы вызывают специфические локальные эффекты.

Различия обусловлены также тем, что один из симпатических путей ведет к мозговому слою надпочечников, который под влиянием нервных импульсов выделяет гормоны адреналин и норадреналин. Норадреналин служит в симпатической нервной системе медиатором (передатчиком, т.е. веществом, которое выделяется под действием электрического импульса в синапсе). Норадреналин гормонального происхождения попадает в симпатические синапсы и усиливает их действие. В отличие от ряда других медиаторов, которые обеспечив электрические разряды в синапсе быстро разрушаются, норадреналин разрушается длительное время. Это объясняет, почему для прекращения активности симпатической нервной системы требуется большее время. Тораколюмбальную симпатическую систему "борьбы или бегства" еще называют адренэргической системой.

Для парасимпатической нервной системы существует другой медиатор - ацетилхолин. Поэтому краниосакральную систему называют еще холинэргической. В синапсах этой системы ацетилхолин быстро инактивируется ферментом холинэстеразой, что обусловливает локальность парасимпатических эффектов и их ограниченность во времени.

Следует иметь в виду, что рассмотренные особенности активации симпатической и парасимпатической нервных систем характерны для постганглионарного звена двухнейронной цепи. Кроме того, в симпатической нервной системе потовые железы активируются ацетилхолином. Поэтому изменение электрической активности кожи, которая связана с изменением электрической активности потовых желез, следует рассматривать как атипичную симпатическую реакцию.

Метасимпатическая нервная система

Метасимпатическая нервная система представлена нервными сплетениями и мелкими ганглиями в стенках пищеварительного тракта, мочевого пузыря, сердца и некоторых других органов.

Функция:

осуществляет связь между внутренними органами (минуя головной мозг);

местные вегетативные рефлексы..

Известно, что многие внутренние органы, извлеченные из организма, продолжают выполнять присущие им функции. Например, сохраняется перистальтическая и всасывательная функция тонкой кишки. Такая относительная функциональная независимость объясняется наличием в стенках этих органов метасимпатического отдела вегетативной нервной системы.

Особенности *метасимпатического* отдела нервной системы:

- Обладает собственным нейрогенным ритмом и имеет полный набор необходимых для самостоятельной рефлекторной деятельности звеньев: чувствительный, вставочный и эффекторный нейрон с соответствующим медиаторным обеспечением.
- Имеет собственные сенсорные элементы (механо-, хемо-, термо-, осморецепторы), которые посылают в свои внутренние сети информацию о состоянии иннервируемого органа, а также способны передавать сигналы в ЦНС.
- Ограничена: охватывает только некоторые внутренние органы.
- Не имеет своего центрального аппарата; ее связь с ЦНС осуществляется нейронами симпатического и парасимпатического отделов.

Существование специальных местных метасимпатических механизмов регуляции функций имеет определенный физиологический смысл. Их наличие увеличивает надежность регуляции функций. Эта регуляция может происходить в случае выключения связи с центральными структурами. При этом ЦНС освобождается от избыточной информации.

Органы с разрушенными метасимпатическими путями утрачивают способность к координированной моторной деятельности и другим функциям

Тема 3. Биоэлектрические явления в нервной системе

3.1. Строение и функции нервного волокна

За проведение нервных импульсов в организме отвечают нервные волокна. Нервные волокна бывают:

а) миелинизированные (мякотные); чувствительные и двигательные волокна этого типа входят в состав нервов, снабжающих органы чувств и скелетную мускулатуру, а также участвуют в деятельности вегетативной нервной системы;

б) немиелинизированные (безмякотные), принадлежат в основном симпатической нервной системе.

Миелин выполняет изолирующую функцию и имеет слегка желтоватый цвет, поэтому мякотные волокна выглядят светлыми. Миелиновая оболочка в мякотных нервах через промежутки равной длины прерывается, оставляя открытыми участки осевого цилиндра — так называемые перехваты Ранвье.

Безмякотные нервные волокна не имеют миелиновой оболочки, они изолированы друг от друга только шванновскими клетками (миелоцитами).

По функциональным свойствам (строению, диаметру волокна, электровозбудимости, скорости развития потенциала действия, длительности различных фаз потенциала действия, по скорости проведения возбуждения) Эрлангер и Гассер разделили нервные волокна на волокна групп А, В и С. Группа А неоднородна, волокна типа А в свою очередь делятся на подтипы: А-альфа, А-бета, А-гамма, А-дельта.

Волокна типа А покрыты миелиновой оболочкой. Наиболее толстые из них А-альфа имеют диаметр 12-22 мкм и высокую скорость проведения возбуждения — 70-120 м/с. Эти волокна проводят возбуждение от моторных нервных центров спинного мозга к скелетным мышцам (двигательные волокна) и от проприорецепторов мышц к соответствующим нервным центрам.

Три другие группы волокон типа А (бета, гамма, дельта) имеют меньший диаметр от 8 до 1 мкм и меньшую скорость проведения возбуждения от 5 до 70 м/с. Волокна этих групп относятся преимущественно к чувствительным, проводящим возбуждение от различных рецепторов (тактильных, температурных, некоторых болевых рецепторов внутренних органов) в ЦНС. Исключение составляют лишь гамма-волокна, значительная часть которых проводит возбуждение от клеток спинного мозга к интрафузальным мышечным волокнам.

К волокнам типа В относятся миелинизированные преганглионарные волокна вегетативной нервной системы. Их диаметр — 1- мкм, а скорость проведения возбуждения — 3-18 м/с.

К волокнам типа С относятся безмиелиновые нервные волокна малого диаметра — 0,5-2,0 мкм. Скорость проведения возбуждения в этих волокнах не более 3 м/с (0,5-3,0 м/с) . Большинство волокон типа С — это постганглионарные волокна симпатического отдела вегетативной нервной системы, а также нервные волокна, которые проводят возбуждение от болевых рецепторов, некоторых терморецепторов и рецепторов давления.

3.2. Нервы и их свойства

Нерв — это скопление нервных волокон, покрытое сверху соединительнотканной оболочкой. Нерв, передающий возбуждение из центральной нервной системы к иннервируемому органу (эффектору), называют центробежным, или эфферентным. Нерв, передающий возбуждение в направлении центральной нервной системы, называют центростремительным, или афферентным.

Большинство нервов — смешанные, в их состав входят как центростремительные, так и центробежные волокна.

Рост миелиновой оболочки ведет к повышению скорости проведения возбуждения по нервному волокну, что приводит к повышению возбудимости нейрона.

Процесс миелинизации раньше всего происходит у периферических нервов, далее миелинизации подвергаются волокна спинного мозга, стволовой части головного мозга, мозжечка и позже всех волокна больших полушарий головного мозга. Двигательные нервные волокна покрыты миелиновой оболочкой уже к моменту рождения. Завершение процесса миелинизации происходит к трехлетнему возрасту, хотя рост миелиновой оболочки и осевого цилиндра продолжается и после 3 лет.

Проведение возбуждения. Проведение возбуждения обусловлено тем, что потенциал действия, возникший в одной клетке (или в одном из ее участков), становится раздражителем, вызывающим возбуждение соседних участков.

В мякотных нервных волокнах миелиновая оболочка обладает сопротивлением и препятствует току ионов, т.е. она выполняет роль электрического изолятора. В миелинизированных волокнах возбуждение возникает только в участках, не покрытых миелиновой оболочкой, — так называемых перехватах Ранвье. Возбуждение в мякотных волокнах распространяется скачкообразно от одного перехвата Ранвье к другому. Оно как бы «перепрыгивает» через участки волокна, покрытые миелином, в результате чего такой механизм распространения возбуждения получил название сальтаторного (от итал. — прыжок). Этим объясняется большая скорость проведения возбуждения по мякотным нервным волокнам (до 120 м/с).

По безмякотным нервным волокнам возбуждение распространяется медленно (от 1 до 30 м/с). Это связано с тем, что биоэлектрические процессы клеточной мембраны проходят на каждом участке волокна, по всей его длине.

Существует определенная зависимость между скоростью проведения возбуждения и диаметром нервного волокна: чем толще волокно, тем больше скорость проведения возбуждения.

Законы проведения возбуждения по нервному волокну.

Закон анатомо-физиологической целостности.

Проведение импульсов по нервному волокну возможно лишь в том случае, если не нарушена его целостность.

Закон изолированного проведения возбуждения.

Существует ряд особенностей распространения возбуждения в периферических, мякотных и безмякотных нервных волокнах.

В периферических нервных волокнах возбуждение передается только вдоль нервного волокна, но не передается на соседние, которые находятся в одном и том же нервном стволе.

В мякотных нервных волокнах роль изолятора выполняет миелиновая оболочка. За счет миелина увеличивается удельное сопротивление и происходит уменьшение электрической емкости оболочки.

В безмякотных нервных волокнах возбуждение передается изолированно.

Закон двустороннего проведения возбуждения.

Нервное волокно проводит нервные импульсы в двух направлениях – центростремительно и центробежно. Известно, что у новорожденного ребенка миелинизировано примерно $^{2}/_{3}$ волокон головного мозга. Примерно к 12 годам завершается следующий этап миелинизации. Это соответствует тому, что у ребенка уже формируется функция внимания, он достаточно хорошо владеет собой. Вместе с тем полностью процесс миелинизации заканчивается только при завершении полового созревания. Таким образом, процесс миелинизации является показателем созревания ряда психических функций. В то же время известны заболевания нервной системы человека, которые связаны с демиелинизацией нервных волокон, что сопровождается тяжелыми страданиями. К самым известным относится рассеянный склероз. Это заболевание развивается незаметно и очень медленно, последствием является паралич движения.

3.3. Биоэлектрические явления в нервной системе

Главной причиной возникновения и распространения возбуждения является изменение электрического заряда на поверхности живой клетки, т.е. так называемые биоэлектрические явления.

По обе стороны поверхностной клеточной мембраны в состоянии покоя создается разность потенциалов, равная около -60—(-90) мВ, причем поверхность клетки заряжена электроположительно по отношению к цитоплазме. Эту разность потенциалов называют *потенциалом покоя,* или мембранным потенциалом. Величина мембранного потенциала для клеток различных тканей различна: чем выше функциональная специализация клетки, тем она больше. Например, для клеток нервной и мышечной тканей она составляет -80—(—90) мВ, для эпителиальной ткани —18—(-20) мВ.

Причиной возникновения биоэлектрических явлений служит избирательная проницаемость клеточной мембраны. Внутри клетки в цитоплазме ионов калия больше в 30—50 раз, чем вне клетки, ионов натрия меньше в 8—10 раз, в 50 раз меньше ионов хлора. В состоянии покоя клеточная мембрана более проницаема для ионов калия, чем для ионов натрия, и ионы калия выходят через поры в мембране наружу. Миграция положительно заряженных ионов калия из клетки сообщает наружной поверхности мембраны положительный заряд. Таким образом, поверхность клетки в покое несет положительный заряд, тогда как внутренняя сторона мембраны оказывается заряженной отрицательно за счет ионов хлора, аминокислот и других органических ионов, которые через мембрану практически не проникают.

Когда участок нервного или мышечного волокна подвергается действию раздражителя, в этом месте возникает возбуждение, проявляющееся в быстром колебании мембранного потенциала, называемого *потенциалом действия.*

Потенциалом действия называют сдвиг мембранного потенциала, возникающий в ткани при действии порогового и сверхпорогового раздражителя, что сопровождается перезарядкой клеточной мембраны. Дело в том, что при действии порогового или сверхпорогового раздражителя изменяется проницаемость клеточной мембраны для ионов в различной степени. Для ионов натрия она повышается в 400–500 раз. Напомним, что благодаря постоянной работе насосных каналов концентрация натриевых ионов вне клетки примерно в 50 раз больше, чем в клетке, поэтому при открытии натриевых каналов ионы натрия устремляются в клетку, а ионы калия через открытые калиевые каналы начинают выходить из клетки, что приводит к перезарядке клеточной мембраны. Наружная поверхность мембраны приобретает отрицательный заряд, внутренняя – положительный.

Потенциал действия возникает из-за изменения ионной проницаемости мембраны. Происходит повышение проницаемости мембраны для катионов натрия. Ионы натрия поступают внутрь клетки под действием электростатических сил осмоса, тогда как в покое клеточная мембрана была малопроницаемой для этих ионов. При этом приток положительно заряженных ионов натрия из внешней среды клетки в цитоплазму значительно превышает поток ионов калия из клетки наружу. В результате происходит изменение мембранного потенциала (понижение мембранной разности потенциалов, а также возникновение разности потенциалов противоположного знака — фаза деполяризации). Внутренняя поверхность мембраны стала заряженной положительно, а наружная вследствие потери положительно заряженных ионов натрия — отрицательно, в этот момент регистрируется пик потенциала действия. Потенциал действия возникает в тот момент, когда деполяризация мембраны достигает критического (порогового) уровня.

Повышение проницаемости мембраны для ионов натрия продолжается короткое время. Затем в клетке возникают восстановительные процессы, приводящие к понижению проницаемости мембраны для ионов натрия и возрастанию для ионов калия. Поскольку ионы калия также заряжены положительно, то их выход из клетки восстанавливает исходные отношения потенциалов снаружи и внутри клетки (фаза реполяризации).

Изменение ионного состава внутри клетки и вне ее достигается несколькими путями: активным и пассивным транс мембранным переносом ионов. Пассивный транспорт обеспечивают присутствующие в мембране поры и селективные (избирательные) каналы для ионов (натрия, калия, хлора, кальция). Эти каналы обладают воротной системой и могут быть закрыты или открыты. Активный транспорт осуществляется по принципу натрий-калиевого насоса, который работает, потребляя энергию АТФ.

3.4. Биоэлектрическая активность головного мозга

Электроэнцефалография (ЭЭГ) — исследование функционального состояния головного мозга путём регистрации его биоэлектрической активности. Для проведения процедуры используется электроэнцефалограф, затем проводится компьютерная обработка данных.

Результатом ЭЭГ является электроэнцефалограмма — графическая запись ритмов мозга в виде кривых линий.

Ритм ЭЭГ (англ. *rhythm*) – регулярный (имеющий постоянную частоту) тип электрической активности, соответствующий некоторому определенному состоянию мозга и связанный с определенными церебральными механизмами. При описании ритма указывается его частота, типичная для определенного состояния и области мозга, амплитуда и некоторые характерные черты его изменений во времени при изменениях функциональной активности мозга. Основные ритмы ЭЭГ связаны с различными состояниями человека.

Альфа-ритм — регулярный, синусоидальной формы, с частотой 8-13 Гц (колебаний в 1 с) и амплитудой 20-80 мкВ (микровольт). Альфа-ритм регистрируется при отведении биопотенциалов от всех зон коры большого мозга, но более постоянно — от затылочной и теменной областей. Альфа-ритм регистрируется у человека в условиях физического и умственного покоя, *обязательно при закрытых глазах* и отсутствии внешних раздражений.

Бета-ритм имеет частоту колебаний 14-35 Гц. Амплитуда 10-30 мкВ. Может быть зарегистрирован в любых областях мозга, но более выражен в лобных долях. При открывании глаз, умственной работе и других раздражителях альфа-ритм быстро сменяется бета-ритмом. Это явление смены редкого ритма на более частый получило название *реакции активации (или десинхронизации)*.

Тета-ритм имеет частоту 4-7 Гц и амплитуду 100-150 мкВ. Наблюдается в состоянии неглубокого сна, при кислородном голодании мозга, наркозе.

Дельта-ритм характеризуется медленными колебаниями с частотой 0,5-3 Гц, высокой амплитудой 250-300 мкВ, вплоть до 1000 мкВ. Обнаруживается во всех зонах мозга, *во время глубокого сна*, а также при наркозе. У детей до 7 лет дельта-ритм может быть зарегистрирован и в бодрствующем состоянии.

Близкий по частоте альфа-эквивалент, регистрируемый над центральными и центрально-теменными отделами, носит название *сенсомоторный* или роландический ритм, поскольку максимальную выраженность он имеет в проекции роландовой борозды. Считается, что роландический ритм был впервые подробно описан Гасто в 1958 г. Этот ритм имеет характерную форму волн: аркообразные волны с закругленными вершинами и «острыми» основаниями, напоминающими греческую букву μ(мю). Поэтому существует еще одно название сенсомоторного ритма — *мю-ритм*. Мю-ритм, так же как и альфа-ритм, подвержен депрессии при реакции активации. Но в отличие от альфа-ритма, мю-ритм угнетается при двигательной активности: произвольной (сжимание пальцев в кулак), рефлекторной и даже при намерении движения.

В состоянии бодрствования над средневисочными отделами могут быть зарегистрированы немодулированные *каппа-волны* частотой 8—12 Гц и *тау-ритм* частотой 10—12 Гц. Считается, что регистрации на ЭЭГ этих ритмов препятствуют кости черепа, и чаще альфа-эквиваленты могут быть зарегистрированы при наличии дефектов подлежащих костных структур. Тау-ритм избирательно чувствителен к слуховым стимулам, счету в уме и другим видам умственной деятельности.

Существует еще один феномен: *лямбда-волны* — заостренные однофазные колебания обычно в альфа- или, реже, в тета-диапазонах частот амплитудой до 30—50 мкВ, регистрируемые в затылочных отведениях во время работы (!) зрительного анализатора (например, при демонстрации визуальных изображений). Считается, что лямбда-волны связаны с саккадическими движениями глаз при рассматривании сложных изображений.

Возрастные изменения биоэлектрической активности мозга охватывают значительный период онтогенеза от рождения до юношеского возраста. К 15-18 годам у каждого человека складывается индивидуально-специфический паттерн ЭЭГ, который сохраняется на протяжении всей жизни; и только в пожилом возрасте в нем могут появляться некоторые изменения. О зрелости биоэлектрической активности головного мозга можно судить по ряду признаков, среди которых необходимо отметить особенности частотно-амплитудного спектра ЭЭГ, наличие устойчивой ритмической активности, среднюю частоту доминирующих волн и особенности пространственно-временной организации биопотенциалов мозга.

Первые признаки ритмической упорядоченности появляются, начиная с третьего месяца жизни. Тенденция к нарастанию доминирующей частоты сохраняется и на дальнейших стадиях развития. Если для новорожденных характерна активность с частотой 1-6 Гц, то к 3 годам это уже ритм с частотой 7-8 Гц, к 6 годам - 9-10 Гц и т.д. В качестве возрастной нормы зрелой ЭЭГ для детей 7-8 лет, свидетельствующей о зрелости регуляторных систем, авторы выделяют доминирование регулярного альфа-ритма частотой 8-10 Гц и отсутствием пароксизмальной активности.

В возрасте 9-10 лет наряду с близостью к зрелому типу характеристик ЭЭГ достаточно сформированными оказываются нейрофизиологические механизмы, обеспечивающие повышение уровня корковой активации. Однако в целом до десятилетнего возраста индивидуальный разброс в степени созревания модулирующих систем мозга достаточно велик, и у части детей выявляется проявляющаяся в ЭЭГ функциональная незрелость, которая оказывает влияние на развитие высших психических функций. Соответственно, отсутствие четкого доминирования альфа-ритма и наличие медленных волн в меньшей степени присущи детям 11-12 лет, чем детям 9-10 лет.

По распространенной в литературе точке зрения, ЭЭГ мозга, характерная для взрослого человека, устанавливается к 13 годам. Однако исследования свидетельствуют о том, что ЭЭГ подростков 13-16 лет характеризуются еще целым рядом возрастных особенностей: несмотря на то, что у большинства подростков уже преобладает альфа-ритм, в 25% случаев этот вид активности не является доминирующим даже в затылочной области коры. У подростков 15-17 лет фоновая ЭЭГ отличается от таковой у взрослых прежде всего повышенным значением спектральной мощности в тета- и сниженным - в альфа1- и альфа2-диапазона.

Существуют данные, что у детей 9-13 лет высокая амплитуда тета-диапазона и низкая амплитуда альфа2-диапазона коррелирует с делинквентным поведением, гиперактивностью и нарушением внимания.

Таким образом, в ЭЭГ проявляются четкие возрастные различия, свидетельствующие о степени зрелости мозга. Вместе с тем, на формирование ЭЭГ может влиять множество факторов, как неврологического, так и социального характера.

3.5. Строение и функции синапсов

Синапс - место контакта между двумя нейронами или между нейроном и получающей сигнал эффекторной клеткой. Служит для передачи нервного импульса между двумя клетками, причём в ходе синаптической передачи амплитуда и частота сигнала могут регулироваться. Передача импульсов осуществляется химическим путём с помощью медиаторов или электрическим путём посредством прохождения ионов из одной клетки в другую.

Термин был введён в 1897 г. английским физиологом Чарльзом Шеррингтоном.

По механизму передачи нервного импульса

• химический — это место близкого прилегания двух нервных клеток, для передачи нервного импульса через которое клетка-источник выпускает в межклеточное пространство особое вещество, нейромедиатор, присутствие которого в синаптической щели возбуждает или затормаживает клетку-приёмник.

• электрический (эфапс) — место более близкого прилегания пары клеток, где их мембраны соединяются с помощью особых белковых образований — коннексонов (каждый коннексон состоит из шести белковых субъединиц). Расстояние между мембранами клетки в электрическом синапсе — 3,5 нм (обычное межклеточное — 20 нм). Так как сопротивление внеклеточной жидкости мало (в данном случае), импульсы через синапс проходят не задерживаясь. Электрические синапсы обычно бывают возбуждающими.

• смешанные синапсы — Пресинаптический потенциал действия создает ток, который деполяризует постсинаптическую мембрану типичного химического синапса, где пре- и постсинаптические мембраны не плотно прилегают друг к другу. Таким образом, в этих синапсах химическая передача служит необходимым усиливающим механизмом.

Наиболее распространены химические синапсы. Для нервной системы млекопитающих электрические синапсы менее характерны, чем химические.

По местоположению и принадлежности структурам

• периферические
  o нервно-мышечные
  o нейросекреторные (аксо-вазальные)
  o рецепторно-нейрональные
• центральные
  o *аксо-дендритические* — с дендритами, в том числе
    ▪ *аксо-шипиковые* — с дендритными шипиками, выростами на дендритах;
  o *аксо-соматические* — с телами нейронов;
  o *аксо-аксональные* — между аксонами;
  o *дендро-дендритические* — между дендритами;

По нейромедиатору

• аминергические, содержащие биогенные амины (например, серотонин, дофамин);
  o в том числе адренергические, содержащие адреналин или норадреналин;
• холинергические, содержащие ацетилхолин;
• пуринергические, содержащие пурины;
• пептидергические, содержащие пептиды.

При этом в синапсе не всегда вырабатывается только один медиатор. Обычно основной медиатор выбрасывается вместе с другим, играющим роль модулятора.

По знаку действия

• *возбуждающие*

• *тормозные.*

Если первые способствуют возникновению возбуждения в постсинаптической клетке (в них в результате поступления импульса происходит деполяризация мембраны, которая может вызвать потенциал действия при определённых условиях), то вторые, напротив, прекращают или предотвращают его появление, препятствуют дальнейшему распространению импульса. Обычно тормозными являются глицинергические (медиатор — глицин) и ГАМК-ергические синапсы (медиатор — гамма-аминомасляная кислота).

Тормозные синапсы бывают двух видов: 1) синапс, в пресинаптических окончаниях которого выделяется медиатор, гиперполяризующий постсинаптическую мембрану и вызывающий возникновение тормозного постсинаптического потенциала; 2) аксо-аксональный синапс, обеспечивающий пресинаптическое торможение.

В некоторых синапсах присутствует *постсинаптическое уплотнение* — электронно-плотная зона, состоящая из белков. По её наличию или отсутствию выделяют синапсы *асимметричные* и *симметричные*. Известно, что все глутаматергические синапсы асимметричны, а ГАМКергические — симметричны.

В случаях, когда с постсинаптической мембраной контактирует несколько синаптических расширений, образуются *множественные синапсы*.

К специальным формам синапсов относятся *шипиковые аппараты*, в которых с синаптическим расширением контактируют короткие одиночные или множественные выпячивания постсинаптической мембраны дендрита. Шипиковые аппараты значительно увеличивают количество синаптических контактов на нейроне и, следовательно, количество перерабатываемой информации. «Не-шипиковые» синапсы называются «сидячими». Например, сидячими являются все ГАМК-ергические синапсы.

В химических синапсах механизм передачи импульса следующий. Приход нервного импульса в пресинаптическое окончание сопровождается синхронным выбросом в синаптическую щель медиатора из синаптических пузырьков, расположенных в непосредственной близости от нее. Обычно в пресинаптическое окончание приходит серия импульсов, частота их возрастает при увеличении силы раздражителя, приводя к увеличению выделения медиатора в синаптическую щель. Размеры синаптической щели очень малы, и медиатор, быстро достигая постсинаптической мембраны, взаимодействует с ее веществом. В результате этого взаимодействия структура постсинаптической мембраны временно изменяется, проницаемость ее для ионов натрия повышается, что приводит к перемещению ионов и, как следствие, возникновению возбуждающего постсинаптического потенциала. Когда этот потенциал достигает определенной величины, возникает распространяющееся возбуждение — потенциал действия. Через несколько миллисекунд медиатор разрушается специальными ферментами.

Выделяют также особые синапсы тормозного действия. Полагают, что в специализированных тормозящих нейронах, в нервных окончаниях аксонов вырабатывается особый медиатор, оказывающий тормозящее воздействие на

последующий нейрон. В коре больших полушарий головного мозга таким медиатором считают гамма-аминомасляную кислоту. Структура и механизм работы синапсов тормозного действия аналогичны таковым у синапсов возбуждающего действия, только результатом их действия является гиперполяризация. Это ведет к возникновению тормозного постсинаптического потенциала, в результате чего наступает торможение.

На каждой нервной клетке расположено множество возбуждающих и тормозящих синапсов, что создает условия для различных ответов на прошедшие сигналы.

Механизм передачи сигнала в химических синапсах.

Под действием возбуждения в предсинаптическом отделе деполяризуется мембрана, при этом открываются Са – каналы, они входят внутрь окончания и вызывают слияние синаптических пузырьков с внутренней поверхностью пресинаптической мембраны - лопаются пузырьки (часть), медиатор выливается, диффундирует и попадает в синаптическую щель, где действует на рецепторы постсинаптической мембраны другой клетки (повышает ее проницаемость для ионов Na+ - возникает потенциал действия, затем распространяющийся.

Закономерности передачи возбуждения по *синапсам*:

1) химическая природа передачи,

2) утомляемость - расход медиатора, одностороннее проведение возбуждения;

3) одностороннее проведение возбуждения;

4) замедленное проведение сигнала – необходимо время для выделения медиатора;

5) низкая лабильность – 100-150 импульсов в 1с, из-за длительности процесса;

6) Проводимость легко блокируется и стимулируется под действием биологически активных веществ.

3.6. Процессы возбуждения и торможения в центральной нервной системе

Возбуждение и торможение не самостоятельные процессы, а две стадии единого нервного процесса, они всегда идут друг за другом.

Если возникло возбуждение в определенной группе нейронов, то вначале оно распространяется на соседние нейроны, т.е. происходит иррадиация нервного возбуждения. Затем возбуждение концентрируется в одном пункте. После этого вокруг группы возбужденных нейронов возбудимость падает, и они приходят в состояние торможения, происходит процесс одновременной отрицательной индукции.

В нейронах, которые были возбуждены, после возбуждения обязательно возникает торможение, и наоборот, после торможения в тех же нейронах появляется возбуждение. Это последовательная индукция. Если вокруг групп заторможенных нейронов возбудимость возрастает и они приходят в состояние возбуждения — это одновременная положительная индукция. Следовательно,

возбуждение переходит в торможение, и наоборот. Это значит, что обе эти стадии нервного процесса сопутствуют друг другу.

Тема 4. Безусловные и условные рефлексы

4.1. Безусловные рефлексы

В основе любого проявления ВНД лежат безусловные рефлексы. Врожденные рефлексы генетически детерминированы, имеют готовую морфологическую структуру и возникают на ключевые (адекватные) специфические стимулы. Генетический фонд врожденных рефлексов - «видовая генетическая память» каждого вида животных - сформирован в процессе эволюции и может проявиться у особи, не имеющей никакого индивидуального опыта, как первичный репертуар жизненно необходимых адаптивных реакций.

Различные формы врожденных реакций организма оказываются готовыми к проявлению по мере онтогенетического созревания морфологических систем в ответ на биологически значимый стимул. Центры простых врожденных рефлексов находятся в задних (каудальных) отделах мозга и проявляются до тех пор, пока не созреют передние отделы мозга (ростральные). Они могут проявиться вновь при органических повреждениях мозга, или в глубокой старости, когда высшие отделы ослабляют свой контроль над низшими. Формирование безусловного рефлексов заканчивается в постнатальном периоде. Безусловные рефлексы генетически заданы и характеризуются стереотипностью выполнения функций на специфические, значимые сигналы. Безусловные рефлексы определяются как внутренней потребностью, так и внешней ситуацией (биологической значимостью стимулов).

Реализация безусловного рефлекса зависит от функционального состояния животного и соотносится с доминирующей потребностью.

Под влиянием раннего индивидуального опыта врожденные рефлексы значительно изменяются. Прогрессивное развитие безусловного рефлекса - это совершенствование потребностей организма (потребностно - эмоциональной сферы).

Павлов разделял безусловные рефлексы на две группы: самосохранения (пассивно-оборонительный, пищевой, ориентировочный, дыхательный и т.д.) и саморазвития (исследовательский, имитационный, подражательный, рефлекс свободы, игровой).

Генезис потребностно-мотивационной сферы - это диалектическое противоречие между этими двумя группами, это двигатель эволюционного развития. Потребностно-мотивационная сфера животного является предысторией развития потребностей человека

Сложные безусловные рефлексы, как предысторию потребностей человека, разделяют на витальные, социальные, идеальные.

Сопоставляя безусловный рефлекс с потребностями человека, мы можем проследить влияние потребностей на сферу сознания.

Инстинкты.

Инстинкты выступают, как функциональное явление ВНД, как активная движущая сила поведения человека и животного.

Инстинкты проявляются в комплексе двигательных актов у животных и человека. Проявление инстинкта зависит от доминирующей потребности и от окружающей ситуации, в которой находятся значимые стимулы.

Внешние стимулы (ключевые стимулы, или реализеры) составляют пусковую ситуацию. Они являются теми раздражителями, на которые животное реагирует определенным врожденным поведенческим актом, независимо от своего индивидуального опыта. Ключевые стимулы действуют на животное как бы принудительно. Животное реагирует на них автоматически, вне зависимости от ситуации.

В организации инстинктивного акта большую роль играют внутренние причины: актуализированная доминирующая потребность (мотивация). Мотивация повышает чувствительность сенсорных систем, которые избирательно настроены на внешние стимулы и появление соответствующего ключевого стимула запускает определенный стереотипный поведенческий акт.

Сложные стереотипные цепи инстинктов лежат в основе целенаправленных поведенческих актов и являются важной основой адаптации животных.

Однако в структуре инстинкта выделяются и пластичные формы реагирования. Эти формы проявляются в активном поиске пусковых ситуаций и выборе способа для осуществления поведенческого акта. Поэтому в инстинктивном поведении выделяют две фазы: поисковую (пластичную) и завершающую (ригидную) (по У. Крэгу), что аналогично подготовительной и исполнительной фазе (по Канорскому).

Подготовительные рефлекторные процессы - это побуждающие, драйвовые, мотивационные процессы. Исполнительные рефлекторные процессы - завершающие, подкрепляющие, консумоторные.

Подготовительная и исполнительская деятельность анатомически различаются между собой.

Подготовительная фаза ответственна за восприятие сигнала, обучения и познавательную деятельность. Действует через неспецифические ядра таламуса и проекционные зоны неокортекса. Исполнительская фаза ответственна за мотивационную деятельность и осуществляется через ретикулярную формацию, лимбическую систему, неспецифические ядра таламуса.

Формы нервной деятельности, побуждающие и направляющие, осуществляющие контроль готовности организма к выполнению деятельности являются драйв-рефлексами.

Антидрайв-рефлексы - состояние после удовлетворения потребности. Драйв-рефлексы - мобилизация двигательной активности, антидрайв - демобилизация.

Между драйвом и антидрайвом существуют реципрокные отношения. Каждый драйв характеризуется определенным поведением. Драйв голода - обуславливает пищедобывательное поведение, драйв страха - оборонительный или наступательный рефлекс, драйв новизны - исследовательское поведение.

Итак, безусловный рефлекс- это врожденный целостный поведенческий акт; системное морфофункциоанльное образование, включающие в себя побуждающие и подкрепляющие компоненты (подготовительные и исполнительные рефлексы). Инстинктивное поведение реализуется внешними и внутренними причинами, путем оценки соотношений между значимыми компонентами среды и внутренним состоянием организма. Это состояние определяется мотивацией (актуализированной потребностью).

4.2. Закономерности условно-рефлекторной деятельности

Наряду с генетически запрограммированными формами поведенческих реакций (безусловные рефлексы), существуют более совершенные способы приспособлений к многообразной изменчивости среды. К врожденным программам надстраиваются приобретенные в течение жизни, выученные, индивидуальные для каждого человека и животного. В основе индивидуального опыта лежат различные формы научения одной из которых является условный рефлекс. Условный рефлекс - ассоциация, образуется при совпадении во времени какого-либо индифферетного раздражителя (потом - условного) и безусловного раздражителя (вызывающего безусловный рефлекс). При этом условный раздражитель должен чуть-чуть предшествовать безусловному раздражителю и быть более слабым.

Общие признаки условного рефлекса. Условный рефлекс носит приспособительный характер, в силу своей пластичности. Условный рефлекс образуется при участии высших отделов головного мозга. Они приобретаются и отменяются в жизни каждой особи индивидуально. Условный рефлекс имеет сигнальный характер.

Таким образом, условные рефлексы - индивидуальные, приобретенные, приспособительные, системные реакции животного и человека, возникающие в результате образования в ЦНС временной связи между центрами условного сигнала и безусловного раздражителя.

Существует множество систем классификации условных рефлексов.

По характеру подкрепления:

· В зависимости от того, есть или нет подкрепление, образуются положительные или отрицательные (тормозные) условные рефлексы.

· В зависимости от биологической значимости подкрепления — витальные, зоосоциальные, рефлексы саморазвития.

· В зависимости от различной подкрепляющей деятельности: двигательные (инструментальные), вегетативные (сердцебиение, дыхание, слюноотделение).

· По особенности подкрепления условного рефлекса: условный рефлекс первого порядка (если условный сигнал подкреплен безусловной реакцией), условный рефлекс второго, третьего и т.д. порядка (если условный сигнал подкреплен условным рефлексом первого, второго и т.д. порядка).

По характеру условного сигнала:

· По характеру рецепторов — экстроцептивные условные рефлексы и интроцептивные условные рефлексы.

· По характеру условного сигнала — натуральные (запах, вид, пища и т.д.), и искусственные (вспышка света, щелчок и т.д.).

· По структуре условного сигнала: простые раздражители (свет, звук, прикосновение) и комплексные раздражители (свет + звук + запах и т.п.) — последовательные комплексы.

· По характеру соотношения во времени условного и безусловного рефлекса: наличный условный рефлекс, отставленный условный рефлекс, запаздывающий и следовой условные рефлексы.

Торможение условных рефлексов.

Тормозной процесс был открыт И.М. Сеченовым в 1862 году как явление центрального торможения, как возбуждение специальных тормозных систем.

Ч. Шеррингтон считал, что возбуждение индуцирует торможение, а А.А. Ухтомский, что торможение идет по сопряженному типу. Если существует очаг возбуждения, то в симметричной точке возникает очаг торможения.

Деятельность ЦНС построена на работе двух основных нервных процессов - возбуждения и торможения в пространственных и временных соотношениях друг с другом. Эти процессы то разливаются, иррадиируют, то сосредотачиваются, концентрируются. Возбуждение порождает торможение (это называется отрицательной индукцией), то торможение дает начало возбуждению (положительная индукция). Непрерывное взаимодействие торможения и возбуждения создает в высших отделах мозга тонкую мозаику, из переплетения возбудимых и заторможенных нейронов. Такая мозаика лежит в основе различных формах поведения, актов возбуждения и торможения.

И.П. Павлов установил два вида торможения: безусловное (внешнее) и условное (внутреннее). Безусловные (внешние) - возникает при действии посторонних сигналов (стимулов) без предварительной выработки. Выражается ослаблением или прекращением поведенческой реакции. Посторонние стимулы вызывают ориентировочную реакцию, которая тормозит другие формы рефлексов, несовместимые с ней. Угасание ориентировочной реакции сопровождается восстановлением предшествующей условно-рефлекторной деятельности - гаснущий тормоз. К внешнему торможению относится запредельное торможение (охранительное). Оно возникает в ответ на сильное, длительное воздействие раздражителей, эффект которого больше предела работоспособности нервных клеток мозга. Охранительное торможение, выключая активность нервных клеток, дает возможность им восстановить нормальный уровень функционирования.

Условное (внутренние) торможение является активным процессом в нервной системе, результатом выработки (так же как условное возбуждение). Условное торможение проявляется в форме угасания условного рефлекса. Выделяют 4 вида условного торможения:

· Угасательное торможение - после отмены подкрепления условного стимула условный рефлекс начинает угасать, а позже может вообще исчезнуть.

· Диффиренцировочное торможение - способствует различению близких сигналов в результате не подкрепления одного из них.

· Запаздывательное - когда условный сигнал значительно опережает подкрепление. Тогда реакция подкрепления смещается к моменту его появления а в промежутке развивается запаздывательное торможение.

· Условный тормоз - ситуация, когда условный сигнал в комбинации с дополнительным агентом не подкрепляется, а изолированно подкрепляется. Биологическое значение условного тормоза - уточнение сходства и различия.

Процесс формирования классического условного рефлекса проходит три стадии:

Первая стадия перегенерализации — выраженная концентрация возбуждения в проекционных зонах коры условного и безусловного стимула. Никакой поведенческой реакции при этом не проявляется.

Вторая стадия генерализации условного рефлекса — диффузное распространение возбуждения. Появляется поведенческие реакции на любые стимулы. Но далее по мере упрочнения условного стимула ответная реакция возникает только на условный сигнал.

Это третья стадия - стадия специализации. При выработке у человека профессиональных навыков можно наблюдать эти три стадии.

4.3. Механизмы образования условного рефлекса

Физиологическую основу условного рефлекса составляет процесс замыкания временной связи. Временная связь (или условная) – это совокупность нейрофизиологических, биохимических, ультраструктурных изменений мозга, возникающих в процесс сочетания условного и безусловного раздражителей.

Павлов считал, что замыкание временной связи происходит на уровне коры, между корковыми представительствами условного и безусловного рефлексов. Но позже его ученик Э. Асратян, пришел к выводу, что: центральная часть дуги безусловного рефлекса проходит не только через кору, а имеет многоуровневую структуру, т.е. проходит через спинной, продолговатый мозг, ствол мозга; сам условный сигнал будущего условного рефлекса, не является индифферентным, а вызывает безусловно рефлекторную ориентировочную реакцию.

Таким образом, в механизме замыкания временной связи участвуют безусловные рефлексы (два или более) на всех уровнях ЦНС. Происходит синтез безусловных рефлексов. В процессе формирования условного рефлекса в корковых проекциях сигнального и подкрепляющего раздражителя, происходит функциональная перестройка. По мере сочетания сигнальный стимул начинает вызывать несвойственную ему ранее условную реакцию.

Возбуждение в центре условного раздражителя в процессе обучения угасает (по типу внутреннего торможения). В тоже время в эфферентной части дуги безусловного раздражителя возбуждение возрастает.

Таким образом, было установлено, что возбуждение одного рефлекса тонически меняет исходный фон другого рефлекса, в результате чего возбуждение с сигнального раздражителя одного безусловного рефлекса замыкается с эффекторным звеном другого безусловного рефлекса. Это свойство условно-рефлекторного переключения —общая закономерность ВНД.

Принцип переключения достигает высшего своего развития в коре головного мозга, делая ее деятельность лабильной, гибкой. В переключательной функции коры участвуют: тонические (настроечные, подготовительные) и фазические (завершающие, исполнительские) механизмы. Эти свойства коры обеспечивают ей способность контролировать и регулировать функциональное состояние мозга и свое собственное.

Благодаря свойству условно-рефлекторного переключения, один и тот же раздражитель, в зависимости от внешней ситуации, может приобретать несколько сигнальных значений. Например, один и тот же звонок в одной комнате – сигнал оборонительного рефлекса, а в другой комнате - сигнал пищевого рефлекса.

При образовании временной связи необходимо учитывать функциональное состояние нервных центров, т.е. тонические изменения возбудимости коры. Пример: величина условного рефлекса зависела от общей интенсивности освещения помещения (в более освещенном помещении интенсивность рефлекторной деятельности повышалась).

На основе этих опытов П.К. Купалов выделил два механизма участвующих в условно рефлекторной деятельности: 1. настроечный, регулирующий общий тонус, создающий определенный уровень возбудимости и работоспособности нервных центров; 2. запускающий процессы, которые осуществляют, собственно, условно рефлекторную деятельность.

Аналогично Ю. Канорский выделил две фазы деятельности: подготовительную фазу, связанную с драйвом, мотивацией и исполнительскую.

Таким образом, на тонус головного мозга оказывают влияние не только внешние, индифферентные раздражители, но и внутренние мотивационные раздражители. И, именно эти тонические (суммарные) влияния определяют характер условного рефлекса и выбор программы условно-рефлекторного поведения.

Например, в постоянной экспериментальной обстановке при действии одного и того же условного стимула, меняли фактор подкрепления животного (пища, электрическое раздражение). Эти факторы и были переключателями. Они становились сигналами новой условно-рефлекторной ситуации. А это меняло мотивационный статус животного или тонические состояния корковых центров, которое определяет предстартовый уровень функционирования мозга и запуск ответной реакции.

Конвергентная теория формирования временных связей (клеточный уровень)

Ч. Шеррингтон сформулировал фундаментальный закон в работе нервной системы: «принцип общего пути» (воронка Шеррингтона). Этот принцип основан на схождении (конвергенции) множества афферентных стимулов в единственный анатомически ограниченный эфферентный канал. Частные модальные пути, конвергируя между собой, соединяются в промежуточные пути, а затем конвергенция завершается общим конечным путем, в виде воронки (столкновение двух возбуждений на третьем нейроне).

Принцип статической конвергенции путей (жестко закрепленной анатомически по отношению к исполнительскому пути) в дальнейшем расширяется в принцип подвижной, физиологической конвергенции нервных импульсов по отношению к области преобразующего текущего действия — принцип доминанты А.А. Ухтомского.

А.А. Ухтомский считал, что между воронкой Шеррингтона и теорией Павлова об условном рефлексе существует тесная связь. Если воронка Шеррингтона – это анатомически закрепленные элементы, то формирование условного рефлекса – это формирование самих временных связей внутри этой воронки.

Конвергенция разномодальных (гетеросенсорных) стимулов была положена в основу понимания механизма образования условного рефлекса.

Дж. Экклс предложил существование нелокализованного «центра конвергенции», где сходятся условный и безусловный раздражители. Взаимодействие и интеграция условных и безусловных возбужденней в этом центре завершаются формированием особой пространственно-временной структуры нервных разрядов. Длительность хранения этой структуры разрядов обеспечивается механизмом реверберации (циркуляция возбуждения) в нервных сетях. Выделено два основных условия образования временных связей.

Конвергенция, т.е. сближение в пространстве мозга разномодальных сигнализаций, - это первое важное условие формирования временной условно-рефлекторной связи. Второе условие - это длительное удержание следов активности во времени (потенциация).

Все эти концепции не учитывали фактор биологического подкрепления, т.е. свойства, обеспечивающего биологическую пластичность условного рефлекса. Именно сенсорная и биологическая модальности определяют основу организации условного рефлекса, его сигнальные свойства и приспособительное значение.

Стимулы различной сенсорной и биологической модальности, при своем сочетании, воздействуют на полимодальные нейроны, на их синаптические входы, имеющие гетерохимическую организацию. На полимодальном нейроне и происходит сцепление условной и безусловной стимуляции с последующим выходом полученной интеграции на аксон этого нейрона в виде клеточного разряда. Сочетание сенсорных стимулов с биологически значимым подкреплением эмоционально-мотивационного характера приводит к выработке условно-рефлекторной устойчивой связи. Интегрированный сигнал через аксон, попадает в общий конечный путь, затем распространяется на другие нейроны по одному общему пути для условных и безусловных стимулов. Эта гипотетическая схема конвергенции условных и безусловных стимулов.

Таким образом, системные механизмы временных связей опосредованы сложными нейрофизиологическими преобразованиями нейронной сети.

4.4. Структурная основа рефлекторной деятельности

Структурную основу рефлекторной деятельности составляют нейронные цепи из рецепторных, вставочных и эффекторных нейронов. Они образуют путь, по которому проходят нервные импульсы от рецептора к исполнительному органу при осуществлении всякого рефлекса. Этот путь носит название *рефлекторной дуги.* В ее состав входят:

· воспринимающие раздражения рецепторы;

· афферентные нервные волокна — отростки рецепторных нейронов, несущие возбуждение к центральной нервной системе;

· нейроны и синапсы, передающие импульсы к эффекторным нейронам; эфферентные нервные волокна, проводящие импульсы от центральной нервной системы на периферию;

исполнительный орган, деятельность которого изменяется в результате рефлекса.

Простейшую рефлекторную дугу можно схематически представить себе как образованную всего двумя нейронами — рецепторным и эффекторным, между которыми имеется один синапс. такую рефлекторную дугу называют двухнейронной или моносинаптической.

Рефлекторные дуги большинства рефлексов включают не два, а большее число нейронов: рецепторный, один или несколько вставочных и эффекторный. Такие рефлекторные дуги называют многонейронными и полисинаптическими.

Схемы рефлекторных дуг надо представлять себе как состоящие из рядов рецепторных, вставочных и эффекторных нейронов. Отсюда следует, что простейшая рефлекторная дуга лишь условно может быть названа «моносинаптической», так как она включает не один синапс между двумя нейронами, а один ряд параллельно расположенных синапсов, соединяющих группу рецепторных нейронов с группой вызывающих одну и ту же ответную реакцию эффекторных нейронов. Моносинаптические рефлекторные дуги встречаются весьма редко. Примером их может служить дуга рефлекса растяжения мышцы, или *миотатического рефлекса.* Рецепторы — *мышечные веретена*, раздражение которых вызывает эти рефлексы, расположены в скелетных мышцах, тела рецепторных нервных клеток — в спинальных ганглиях, тела эффекторных клеток — в передних рогах спинного мозга. Растяжение мышцы вызывает в рецепторах разряд нервных импульсов, которые по отросткам рецепторных нейронов направляются в спинной мозг и непосредственно (без участия вставочных нейронов) передаются на двигательные нейроны; от них разряд импульсов направляется к концевым пластинкам, находящимся в той же мышце. В результате растяжение мышцы вызывает ее рефлекторное укорочение. Поскольку в такой рефлекторной дуге возбуждение проходит всего через один межнейронный синапс, такие

«моносинаптические» рефлексы осуществляются быстрее, чем другие, в рефлекторные дуги которых входит большее число нейронов и синапсов.

Полисинаптические рефлекторные дуги включают несколько последовательно соединенных рядов нейронов и синапсов между ними. Примером такого рефлекса может быть рефлекс отдергивания конечности у животных и человека в ответ на болевое раздражение кожи руки или ноги.

Схемы моно- и даже полисинаптических рефлекторных дуг дают упрощенное представление о составе нейронов, участвующих в том или ином рефлекторном акте. Они не учитывают всей сложности путей распространения импульсов в центральной нервной системе при всяком рефлексе. В действительности нервные импульсы при рефлексе широко распространяются в центральной нервной системе по многочисленным проводящим путям. Так, у животных при целости всей центральной нервной системы возбуждение, возникающее в ответ на болевое раздражение, распространяется и к ядрам ствола головного мозга, и к коре больших полушарий, а оттуда по эфферентным путям идет к центрам спинного мозга. Именно благодаря тому, что в защитной реакции на сильное болевое раздражение участвуют нейроны мозгового ствола и коры, возникает ощущение боли, сопровождающееся рядом вегетативных реакций — изменениями частоты пульса, частоты и глубины дыхания, сосудистого тонуса и др.

Равным образом в осуществлении пищевых рефлексов (жевание, слюноотделение, глотание, секреция пищеварительных соков) или дыхательных и сосудодвигательных рефлексов участвуют нейроны, расположенные на разных уровнях центральной нервной системы — в спинном и продолговатом мозге, ядрах зрительных бугров, коре больших полушарий. Даже при наиболее простых рефлекторных, реакциях — сухожильно-мышечных проприорецептивных рефлексах, для осуществления которых достаточно участия двух нейронов, возбуждение широко распространяется по центральной нервной системе. Так, удар по сухожилию вызывает изменение электрической активности коры больших полушарий головного мозга.

Следовательно, нервные импульсы при спинномозговом рефлексе доходят до высших отделов центральной нервной системы, которые могут в той или иной мере участвовать в рефлекторной реакции.

Степень вовлечения в реакцию на раздражитель нервных клеток различных отделов центральной нервной системы зависит от силы нанесенного раздражения, длительности его действия и состояния центральной нервной системы.

4.5. Развитие рефлекторных реакций в онтогенезе

Первые рефлекторные реакции обнаруживаются у плода человека в первой половине внутриутробной жизни. Раньше других появляются рефлекторные движения в ответ на раздражение рефлексогенных зон головы, затем — верхних конечностей и туловища, позднее — нижних конечностей. Первые рефлек-

торные движения зародышей млекопитающих носят характер коротких изолированных движений одной части тела. У человеческого плода очень рано обнаруживается подошвенный рефлекс, коленный рефлекс и рефлекторное движение хватания пальцами рук.

Через несколько дней после появления первых рефлекторных движений они теряют локальный изолированный характер; при раздражении любого ограниченного участка кожи возбуждение охватывает мышцы всего тела. . Любой участок тела является у зародыша этого возраста рефлексогенной зоной, способной вызывать движения значительной части или даже всего тела. Таким образом, в этот период эмбрионального развития наблюдается широкое распространение — иррадиация — возбуждения в центральной нервной системе, в результате чего она вся целиком вовлекается в осуществление реакции в ответ на любое раздражение.

В более позднем периоде эмбрионального развития происходит постепенное ослабление иррадиации возбуждения. Реакции становятся более ограниченными и специализированными. В ответ на раздражение какой-либо части тела плода происходит движение преимущественно этой раздражаемой части тела. Однако даже по окончании периода внутриутробного развития у новорожденного ребенка имеется значительно большая, чем у взрослого, иррадиация возбуждений в центральной нервной системе, вследствие чего реакции оказываются более обобщенными и распространенными. В ответ на раздражение кожи на одной ноге ребенка часто наблюдаются движения не только этой ноги, но и противоположной, а также иногда движения рук и головы. В процессе развития специализированных локальных рефлексов отмечают, что вначале появляются тонические движения, а затем ритмические.

Развитие ограниченных и локализованных двигательных реакций и уменьшение иррадиации нервных импульсов совпадают в ходе онтогенеза с миелинизацией нервных путей в центральной нервной системе, т. е. с появлением миелиновых оболочек вокруг осевых цилиндров. Миелинизация является завершающим этапом анатомического развития нервной системы. Она начинается у человека на IV месяце внутриутробной жизни и заканчивается на 2-м году после рождения.

Важнейшей причиной уменьшения иррадиации нервных импульсов, а также развития локальных и специализированных рефлексов является постепенное совершенствование процесса торможения, необходимого для координации рефлекторной деятельности.

Тема 5. Основные свойства нервных центров

5.1. Понятие нервного центра

Нервным центром называют совокупность нейронов, необходимых для осуществления определенного рефлекса или регуляции той или иной функции.

Понимание нервного центра как узкоограниченного участка мозга приемлемо, но несколько условно. Оно приемлемо, поскольку указывает, какие участки центральной нервной системы принимают обязательное участие в осуществлении того или иного относительно простого рефлекса либо в регуляции определенной функции. Оно вместе с тем условно, так как в регуляции функций и в каждом, в особенности в более сложном, рефлекторном акте целостного организма принимают участие не только отдельные группы нейронов, расположенные в узкоограниченных участках мозга, но и многие другие, широко разбросанные в центральной нервной системе. Так, нейроны дыхательного центра продолговатого мозга посылают свои аксоны к мотонейронам спинного мозга, иннервирующим дыхательные мышцы, поэтому в понятие «дыхательный центр» следует включить не только нейроны продолговатого мозга, но и мотонейроны спинного мозга.

Узколокализационистское понимание нервных центров неприложимо к сложным рефлекторным актам целостного организма. Именно анализ таких актов и изучение межнейронных связей привели к более широкому физиологическому пониманию нервных центров. Центры таких рефлекторных актов включают большую совокупность различных рецепторных, вставочных и эффекторных нейронов, расположенных в различных отделах центральной нервной системы. При этом надо учитывать, что одни и те же нейроны могут участвовать в разных рефлекторных актах. Например, поднятие мягкого неба происходит как при глотании, так и при рвоте, т, е. моторные нейроны, иннервирующие мягкое небо, входят в состав и центра глотания, и центра рвоты.

С физиологической точки зрения нервный центр — сложное сочетание, «ансамбль» нейронов, согласованно участвующих в регуляции функций и рефлекторной реакции. При этом роль разных нейронов в ансамбле неодинакова: участие некоторых их групп совершенно необходимо, других же — необязательно; один из них могут заместить другие, а некоторые являются незаменимыми.

5.2. Свойства нервных центров

А) Одностороннее проведение

В нервном волокне импульсы могут проводиться в обоих направлениях. В центральной же нервной системе возбуждение может распространяться только в одном направлении: от рецепторного нейрона через промежуточные нейроны к эффекторному. Это явление получило название закона одностороннего про-

ведения возбуждения в нервных центрах. Оно определяет направленность движения нервных импульсов, характерную для рефлекторной дуги.

Б) Задержка проведения в синапсах и время рефлекса

По рефлекторной дуге проведение возбуждения происходит медленнее, чем по нервному волокну. Это объясняется особенностями передачи возбуждения с одного нейрона на другой через синапс.

При передаче импульса через синапс происходят следующие три процесса:

- выделение медиатора нервным окончанием в ответ на пришедший к нему по аксону импульс;
- диффузия медиатора через синаптическую щель к постсинаптической мембране;
- возникновение под влиянием этого медиатора возбуждающего постсинаптического потенциала.

Между моментом поступления импульса к нервному окончанию и началом возбуждающего постсинаптического потенциала в мотонейроне спинного мозга у млекопитающих при 38° проходит 0,3 —0,5 мсек, необходимые для выделения нервным окончанием медиатора и его диффузии к постсинаптической мембране. Это время называют синаптической задержкой. От того момента, когда возникает возбуждающий постсинаптический потенциал, и до возникновения распространяющегося пикового потенциала проходит еще примерно 1,2 мсек. Таким образом, в общей сложности проведение возбуждения через один синапс требует около 1,5—2 мсек.

Задержка проведения возбуждения в синапсах является причиной того, что в нервных центрах импульсы распространяются медленнее, чем в нервных волокнах. Это определяет относительную длительность времени, или латентного периода, рефлекса, т. е. интервала от начала раздражения рецептора до появления ответной реакции. В течение этого времени происходят следующие процессы: возбуждение рецепторов (А), проведение возбуждения по центростремительным нервным волокнам к нервным центрам (Б), передача возбуждения с афферентных нейронов на эфферентные через один или несколько рядов синапсов (В), проведение возбуждения по центробежным нервным волокнам от центральной нервной системы (Г), передача возбуждения с нерва на рабочий орган и латентный период его деятельности (Д). Таким образом, время рефлекса (Р) представляет суммарное выражение продолжительности всех этих процессов: Р=А + Б + В+Г + Д.

То время, в течение которого происходит внутрицентральное проведение возбуждения с афферентных нейронов на эфферентные (Б), носит название истинного или центрального, времени рефлекса. Для определения его неооходимо из общего времени рефлекса вычесть время, затраченное на все остальные перечисленные выше процессы: В = Р—(А + +Б+Г+Д).

У человека наименьшую продолжительность имеет время сухожильных рефлексов. Наиболее продолжительно .время рефлекторных реакций внутренних органов, кровеносных сосудов и потовых желез, импульсы к которым передаются через вегетативную нервную систему. Так, общее время рефлекса покраснения кожи вследствие расширения ее сосудов составляет 20 секунд и больше.

Время рефлекса зависит от силы раздражения и от состояния центральной нервной системы. При сильном раздражении оно короче, чем при слабом, при утомлении удлиняется, а при повышении возбудимости нервных центров значительно укорачивается.

Зная центральное время какого-либо рефлекса и учитывая, что проведение возбуждения через синапс требует 1,5—2 мсек, можно определить количество синапсов, через которые проходит нервный импульс в центральной нервной системе. Например, поскольку центральное время большинства сухожильно-мышечных рефлексов, в том числе коленного, у человека составляет примерно 3 мсек, считают, что дуга этих рефлексов включает в свой состав только один синапс (точнее — один ряд параллельно включенных синапсов). Поэтому такие рефлексы и были названы моносинаптическими.

В) Суммация возбуждений

Суммация возбуждений в нервных центрах проявляется в усилении рефлекторного ответа при увеличении до определенного предела частоты раздражений афферентного нерва или рецептора либо в увеличении количества возбужденных нервных волокон или рецепторов. Существуют два вида суммации возбуждений: временная и пространственная. Некоторые рефлексы не возникают в случае приложения к рецепторам одиночного стимула даже большой силы. Так, рефлекс почесывания у спинальной собаки не может быть вызван одиночным индукционным ударом даже большой интенсивности. При ритмическом же раздражении кожного рецептивного поля этого рефлекса слабыми индукционными раздражениями, следующими, с частотой 18 ударов в секунду, после 2—3 секунд раздражения наступает рефлекторная реакция. Возникновение рефлекса в данном случае обусловлено временной суммацией возбуждений.

В основе описываемых явлений лежит процесс суммации возбуждающих постсинаптических потенциалов на теле и дендритах нейронов. Как правило, порция медиатора, выбрасываемая каждым нервным окончанием в ответ на одиночный импульс, слишком мала для того, чтобы вызвать возбуждающий постсинаптический потенциал, достаточный для критической деполяризации мембраны нервной клетки. Такая деполяризация возможна только в случае одновременного возбуждения нескольких (8—10) синапсов, расположенных на теле или дендритах мотонейрона. При этом постсинаптические потенциалы суммируются друг с другом, и в момент, когда суммарный потенциал достигает пороговой величины, возникает распространяющийся потенциал действия. Суммация постсинаптических потенциалов происходит не только при активации рядом расположенных нервных окончаний, но также и тогда, когда эти окончания находятся в отдалении друг от друга, например, расположены на дендритах, теле клетки и вблизи начального сегмента. Таков механизм пространственной суммации.

Временная суммация постсинаптических потенциалов имеет место в случае поступления к одному и тому же синапсу серии нервных импульсов, следующих друг за другом с коротким интервалом. Длительность этого интервала определяется продолжительностью возбуждающего постсинаптического потенциала.

В естественных условиях оба вида суммации возбуждающих постсинаптических потенциалов сосуществуют, поскольку потоки нервных импульсов непрерывно поступают к многочисленным синапсам, расположенным на дендритах и теле нервной клетки.

Нервные центры состоят из большого числа нейронных популяций, причем отдельные нейроны могут входить в разные популяции. Это объясняется тем, что на одних и тех же нервных клетках оканчиваются разные афферентные нервные волокна.

Г) Окклюзия

Отдельные нейроны могут входить в центральные зоны разных нейронных популяций (рис. 1, Б). В таком случае число нейронов, возбуждаемых при совместном раздражении афферентных волокон I и II, оказывается меньшим арифметической суммы числа нейронов, возбуждаемых при раздельном раздражении этих волокон. Это явление было названо Шеррингтоном явлением окклюзии (закупорки).

При наличии окклюзии суммация возбуждающих постсинаптических потенциалов на телах нейронов, находящихся в области совпадения центральных зон, не приводит к усилению рефлекторной реакции, поскольку возбуждающие постсинаптические потенциалы, вызываемые каждым из этих раздражений в отдельности, имеют пороговую величину. Поэтому суммарный эффект совместного раздражения I и II будет меньше арифметической суммы этих эффектов, полученных порознь. Явления окклюзии хорошо выражены в случае применения сильных афферентных раздражений, каждое из которых активирует большое число нейронов.

Д) Трансформация ритма возбуждений

Частоты и ритм импульсов, поступающих к нервным центрам и посылаемых ими на периферию, могут не совпадать. Это связано с тем, что при передаче через синапсы может происходить трансформация, т. е. изменение частоты и ритма импульсов. Поэтому частота импульсов, возникающих в нейроне, на котором заканчиваются синапсы другого нейрона, относительно независима от частоты импульсов, пришедших к этим синапсам. В ряде случаев в ответ на одиночный стимул, приложенный к афферентному нерву, мотонейрон по аксону посылает целую серию импульсов, следующих друг за другом с определенным интервалом. Образно говоря, в ответ на одиночный ружейный выстрел нервная клетка отвечает пулеметным огнем.

Трансформация ритма и частоты возбуждений чаще всего наступает в тех случаях, когда возбуждающий постсинаптический потенциал, вызываемый одиночным афферентным раздражением, имеет большую продолжительность. Тогда на гребне этого потенциала возникает разряд импульсов.

Е) Последействие

Рефлекторные акты заканчиваются не одновременно с прекращением вызвавшего их раздражения, а через некоторый, иногда сравнительно длительный, период. Это явление получило название рефлекторного последействия. Продолжительность последействия может во много раз превышать продолжительность раздражения. Последействие обычно бывает тем продолжительнее, чем сильнее раздражение и чем дольше оно действовало на рецепторы.

Ж) Утомление нервных центров

В отличие от нервных волокон нервные центры легкоутомляемы. Утомление нервного центра проявляется в постепенном снижении и в конечном итоге полном прекращении рефлекторного ответа при продолжительном раздражении афферентных нервных волокон.

Утомление нервных центров связано прежде всего с нарушением передачи возбуждения в межнейронных синапсах. Такое нарушение может быть обусловлено резким уменьшением запасов синтезированного медиатора в нервных окончаниях, уменьшением чувствительности к медиатору постсинаптической мембраны нервной клетки, уменьшением ее энергетических ресурсов.

Не все рефлекторные акты в равной мере и с одинаковой быстротой приводят к развитию утомления. Некоторые рефлексы в течение длительного времени могут протекать, не сопровождаясь развитием утомления. К таким рефлексам относятся, например, проприоцептивные тонические рефлексы, при которых происходит длительное поддержание мышечного тонуса.

З) Рефлекторный тонус нервных центров

Электрофизиологические исследования показывают, что не только при осуществлении того или иного рефлекса, но и в состоянии относительного покоя из нервных центров на периферию к соответствующим органам и тканям поступают разряды нервных импульсов.

Различие состоит лишь в том, что при осуществлении рефлекторной реакции на раздражение эти разряды имеют большую частоту (например, в двигательных нервных волокнах при сильных произвольных движениях— от 50 до 100 импульсов в секунду) и посылаются более или менее одновременно по большому числу эфферентных волокон, а в покое частота разрядов и число одновременно работающих единиц очень малы.

Редкие импульсы, непрерывно, поступающие из нервных центров на периферию, обусловливают тонус скелетных мышц, тонус гладких мышц кишечника, сосудистый тонус.

Такое постоянное возбуждение нервных центров носит название тонуса нервных центров. В его поддержании участвуют как афферентные импульсы, поступающие непрерывно от периферических рецепторов в центральную нервную систему, так и различные гуморальные раздражители (гормоны, CO_2 и др.).

Зависимость функции нервных центров от снабжения их кислородом

Нервные клетки отличаются интенсивным обменом веществ и потреблением кислорода. Так, 100 г ткани головного мезга собаки потребляют кислоро-

да в 22 раза больше, чем 100 г мышечной ткани, находящейся в покое, и в 10 раз больше, чем 100 г печени. Мозг человека поглощает приблизительно 40—50 мл кислорода в минуту, что составляет примерно одну восьмую всего количества кислорода, потребляемого телом в состоянии покоя.

Потребляя большие количества кислорода, нервные клетки высокочувствительны к его недостатку. Поэтому уменьшение доставки кислорода к центральной нервной системе быстро влечет за собой нарушения ее функций. Этим объясняется тот факт, что полное или частичное прекращение кровообращения мозга (например, при тромбозе или разрыве кровеносного сосуда) ведет к тяжелым расстройствам деятельности нервной системы и к гибели нервных элементов. Даже кратковременная остановка мозгового кровообращения или кратковременное резкое падение давления в кровеносных сосудах головного мозга вызывает у человека немедленную потерю сознания. Особенно сильно страдают в случае прекращения кровоснабжения клетки коры больших полушарий головного мозга: уже через 5—6 минут они подвергаются необратимым изменениям и погибают. Центры ствола мозга менее чувствительны к недостатку кислорода: их функция восстанавливается даже после 15—20 минут полного прекращения кровообращения. Центры спинного мозга еще более выносливы: их функция может восстанавливаться даже через 20—30 минут после полного прекращения притока к ним крови.

При гипотермии, т е. искусственном понижении температуры тела, когда снижается обмен веществ организма, центральная нервная система дольше переносит недостаток кислорода.

5.3. Координация рефлекторных процессов

Каждый рефлекс представляет собой реакцию всей центральной нервной системы, зависит от ее состояния в данный момент и от всей совокупности межцентральных соотношений и взаимодействий. Взаимодействие нейронов, а следовательно, и нервных процессов в центральной нервной системе, обеспечивающее ее согласованную деятельность, носит название координации.

Установлен ряд общих закономерностей — принципов координации.

А) Конвергенция

Импульсы, приходящие в центральную нервную систему по различным афферентным волокнам, могут сходиться (конвергировать) к одним и тем же промежуточным и эффекторным нейронам. Этот факт лег в основу принципа конвергенции, установленного Шеррингтоном. Конвергенция нервных импульсов объясняется тем, что на теле и дендритах каждого нейрона в центральной нервной системе оканчиваются аксоны множества других нервных клеток. В спинном и продолговатом мозге конвергенция имеет сравнительно ограниченный характер: на вставочных и моторных нейронах конвергируют преимущественно афферентные импульсы, возникающие в различных участках рецептивного поля только одного и того же рефлекса. В отличие от этого в высших отделах центральной нервной системы — подкорковых ядрах и коре больших полушарий — наблюдается конвергенция импульсов, исходящих из разных рецептивных зон. Поэтому один и тот же нейрон может возбуждаться импульсами, возникающими при раздражении и слуховых, и зрительных, и кожных рецепторов.

Конвергенция объясняет пространственную суммацию возбуждений и явление окклюзии.

Б) Иррадиация возбуждения

Импульсы, поступающие в центральную нервную систему при сильном и длительном раздражении, вызывают возбуждение не только нейронов данного рефлекторного центра, но и других нервных центров. Это распространение возбуждения в центральной нервной системе получило название иррадиации.

Морфологические и электрофизиологические исследования показали, что возможность иррадиации возбуждений в центральной нервной системе обусловлена многочисленными ветвлениями отростков (аксонов и дендритов) нервных клеток и цепями вставочных нейронов, объединяющих друг с другом различные нервные центры. Особую роль в механизме иррадиации возбуждения играет ретикулярная формация.

Иррадиации возбуждения препятствуют многочисленные тормозные нейроны и синапсы, входящие в состав различных рефлекторных центров.

Если под влиянием столбнячного токсина происходит нарушение тормозного процесса относительно изолированно в какой-либо группе вставочных нейронов, то эта группа превращается в источник мощного возбуждения, которое достигает мотонейронов в разных отделах центральной нервной системы. Образно говоря, такая группа вставочных нейронов выполняет роль «станции универсального отправления» импульсов (Г. Н. Крыжановский). Такой механизм играет важную роль в иррадиации возбуждений, приводящей к судорожным припадкам.

В) Реципрокная (сопряженная) иннервация

При возбуждении центра сгибательной мускулатуры одной конечности происходит торможение центра разгибательной мускулатуры той же конечности и возбуждение центра мышц-разгибателей второй конечности.

Таким образом, центры мышц-антагонистов — сгибателей и разгибателей — находятся при выполнении многих двигательных актов в противоположном состоянии. Лишь при этом возможно точное движение сгибания или разгибания. Анализ подобных явлений привел к представлению о реципрокной, или сопряженной, иннервации мышц-антагонистов. Согласно этому представлению, возбуждение центра одной группы мышц сопровождается реципрокным (сопряженным) торможением центров антагонистической мускульной группы.

Г) Последовательная смена возбуждения торможением и торможения возбуждением

При исследовании механизмов координации рефлекторных актов часто встречаются контрастные изменения состояния нервного центра, возникающие после прекращения возбуждающего или тормозящего раздражения. Эти изменения состоят в том, что вслед за торможением наблюдается усиленное возбу-

ждение («положительная последовательная индукция»), а вслед за возбуждением — торможение («отрицательная последовательная индукция»).

Контрастное усиление возбуждения вслед за торможением и торможения вслед за возбуждением И. П. Павлов наблюдал при изучении условнорефлекторной деятельности и назвал их явлениями последовательной корковой положительной или отрицательной индукции.

Д) Феномен «отдачи» и ритмические рефлексы

Феномен отдачи. Феномен отдачи состоит в быстрой смене одного рефлекса другим противоположного значения. Так, по прекращении раздражения, вызвавшего сильный сгибательный рефлекс, наступает резкое разгибание согнутой конечности. Это объясняется тем, что при сгибании конечности центр разгибания находится в состоянии реципрокного торможения; к этому центру, однако, непрерывно притекают слабые возбуждающие импульсы от расслабленной и растянутой мышцы. Как только рефлекторное сгибание закончилось и прекратилось торможение в центре разгибателей, возникает сильное их возбуждение. Причиной его является поток импульсов от растянутой разгибательной мускулатуры, точнее от ее рецепторов.

Благодаря такому механизму один рефлекс может вызвать противоположный ему второй, за которым появится третий, за ним четвертый и т. д.

Цепные и ритмические рефлексы. Сложные рефлекторные акты, в которых конец одного рефлекса обусловливает возникновение другого, получили название цепных рефлексов. Часто при цепных рефлексах происходит чередование в определенной последовательности одних и тех же отдельных простых рефлекторных актов, которые ритмически повторяются. Такие рефлексы называются ритмическими. К ним относятся рефлексы типа шагания, почесывания и др. При этих рефлексах, которые могут наблюдаться и у спинальных животных, происходит последовательная смена движений сгибания и разгибания одной или нескольких конечностей в определенном ритме. Смена движений, составляющих отдельные фазы ритмического цепного рефлекса, обеспечивается последовательной индукцией, а также вторичными центростремительными импульсами от работающих мышц.

Е) Принцип обратной связи

Всякий двигательный акт, вызываемый тем или иным афферентным раздражением, сопровождается возбуждением рецепторов мышц, сухожилий и суставных сумок — проприорецепторов, от которых нервные импульсы поступают в центральную нервную систему. Если совершаемое человеком движение контролируется зрением, то к проприоцептивным импульсам присоединяются также зрительные сигналы. В случае же, когда результатом движения является возникновение какого-либо звука в центральную нервную систему поступают и слуховые сигналы.

Подобные афферентные импульсы, рождающиеся в организме в результате деятельности органов и тканей, получили название вторичных афферентных импульсов в отличие от тех, которые первично вызвали данный рефлекторный акт.

Вторичные афферентные импульсы непрерывно сигнализируют нервным центрам о состоянии двигательного аппарата, и в ответ на эти сигналы из центральной нервной системы к мышцам поступают новые двигательные импульсы, включающие следующую фазу движения или изменяющие его в соответствии с условиями деятельности.

Вторичные афферентные импульсы осуществляют функцию, которая в технике получила название «обратной связи».

Обратные связи могут быть положительными и отрицательными. Положительные обратные связи имеются в тех случаях, когда импульсы, приходящие с периферии, возникшие в результате какой-либо рефлекторной реакции, ее усиливают. Отрицательные обратные связи наблюдаются в тех случаях, когда эти импульсы угнетают рефлекторную реакцию. Чаще всего сосуществуют и положительные, и отрицательные обратные связи. Например, вторичные афферентные импульсы, возникшие при осуществлении какого-либо рефлекса в скелетной мускулатуре, вызывают или усиливают возбуждение одних центров и торможение — других.

Благодаря существованию этой обратной связи между нервными центрами и рабочими аппаратами интенсивность возбуждения различных групп нейронов в нервном центре и последовательность включения различных его элементов становятся строго согласованными с рабочим эффектом, т. е. мышечным движением.

Вторичные афферентные импульсы (обратные связи) играют исключительно важную роль в регуляции вегетативных функций: кровообращения, дыхания, пищеварения, выделения. Укажем на роль в поддержании постоянного уровня артериального давления афферентных импульсов, возникающих в прессорецепторах сосудистых рефлексогенных зон, роль в регуляции вдоха и выдоха — импульсов, приходящих от рецепторов легких и проприоцепторов дыхательных мышц и на значение в выделительных процессах импульсов от осморецепторов.

Ж) Принцип общего конечного пути

Одно и то же рефлекторное движение может быть вызвано большим числом различных раздражений, действующих на разные рецепторные аппараты.

Например, рефлекторное сокращение мышц сгибателей конечности кошки может быть получено при раздражении кожи на боку, рефлексе почесывания, растяжении мышц вследствие раздражения проприорецепторов, раздражении рецептивного поля сгибания данной конечности или рецептивного поля разгибания противоположной конечности. Можно, наконец, вызвать сгибание конечности звуковым или зрительным раздражением, если оно прежде сочеталось с рефлексом сгибания (условный сгибательный рефлекс). Все это показывает, что один и тот же моторный нейрон входит в состав многих рефлекторных дуг. Эффекторные нейроны образуют общий конечный путь самых разнообразных по своему происхождению рефлексов и могут быть связаны с любыми рецепторными аппаратами организма. Связь эта осуществляется через промежуточные нейроны, на которых оканчиваются аксоны большинства рецепторных

нейронов. Общее число рецепторных нейронов превышает в несколько раз количество эффекторных нейронов.

«Борьба» между афферентными импульсами при антагонистических рефлексах за общий конечный путь осуществляется по механизму сопряженного торможения, которое как бы ограждает общий конечный путь от посторонних афферентных влияний.

3) Принцип доминанты

Принцип доминанты был сформулирован А.А. Ухтомским как основной принцип работы нервных центров, согласно которому для деятельности нервной системы как единого целого в естественных условиях существования организма характерно наличие доминантных, т. е. господствующих, очагов возбуждения, изменяющихся и как бы подчиняющих себе работу всех других нервных центров.

В естественных условиях существования животных и человека доминанта охватывает большие системы рефлексов — так возникает пищевая, половая, оборонительная и прочие доминанты.

В возникновении доминант имеют значение гуморальные и гормональные факторы (например, «голодный» состав крови, стимулирующий поиски пищи; увеличение содержания половых гормонов в крови). Доминантными обычно становятся те центры, которые связаны с удовлетворением жизненно важных потребностей данного времени.

Напоминающие доминанту явления встречаются и в клинической практике. Так, после травмы нервных стволов возникают иногда жгучие боли в раненой конечности (каузальгия), усиливающиеся при различных посторонних раздражениях, например во время прикосновения к любой части тела, при сильном звуке и т. п.

Доминантный очаг возбуждения характеризуется, согласно данным А. А. Ухтомского, следующими основными свойствами: 1) *повышенной возбудимостью;* 2) *стойкостью возбуждения;* 3) *способностью к суммированию возбуждений;* 4) *инерцией,* т. е. способностью к длительному удержанию возбуждения после окончания стимула.

Возникновение доминантного возбуждения в каком-либо центре всегда сопровождается более или менее выраженным сопряженным торможением других нервных центров.

Открытие явлений доминанты показало условность существовавших в классической физиологии представлений о рефлекторных дугах как об изолированных друг от друга путях проведения нервных импульсов и о стабильности координационных отношений между нервными центрами. В действительности координационные отношения между центрами могут изменяться под влиянием поступающих в нервные центры афферентных импульсов.

И) Пластичность нервных центров. Компенсаторные приспособления

Приспособляемость нервных центров и изменчивость их функционального значения Бете назвал пластичностью.

После сшивания центрального конца подъязычного нерва, иннервирующего мышцы языка, с периферическим концом диафрагмального нерва нервные клетки ядра подъязычного нерва приобретают способность посылать ритмические разряды импульсов к диафрагме, в результате чего восстанавливаются ее дыхательные движения. Иными словами, эти нервные клетки функционально включаются в состав дыхательного центра.

Восстановление (компенсация) нарушенной функции наблюдается также после разрушения или удаления отдельных участков центральной нервной системы. Так, движения, резко нарушенные у животных в первое время после полного или частичного удаления мозжечка, удаления отдельных участков головного мозга или разрушения лабиринтов, могут через некоторое время в известной степени восстановиться вследствие пластичности нервных центров. Как правило, для такого восстановления требуется много месяцев.

Весьма большое значение в явлениях компенсаторной приспособляемости нервных центров к повреждению и в функциональной перестройке их у высших животных и человека имеет кора больших полушарий головного мозга как орган условнорефлекторных связей. Очевидно, кора полушарий — наиболее молодой и совершенный отдел центральной нервной системы — обладает максимально выраженной пластичностью и обеспечивает приспособление всех остальных отделов к новым после нанесенного повреждения условиям функционирования.

5.4. Возрастные особенности нервных центров

В процессе эмбрионального развития нервной системы раньше всего формируются чувствительные нервные окончания, затем концевые пластинки и аксосоматические синапсы.

В первые дни жизни возбудимость нервной системы у новорожденных понижена. Для того чтобы вызвать ту или иную рефлекторную реакцию у новорожденных, требуется приложить силу раздражения в 20 раз большую, чем у взрослых. У 9-дневного ребенка интенсивность раздражения должна быть больше в 2—2,5 раза.

В 12-дневном возрасте возбудимость центров становится, больше, чем у взрослых.

Возбудимость периферических нервов с возрастом постепенно повышается и к 5—9 месяцам становится больше, чем у взрослых. Показателем повышения возбудимости с возрастом является увеличение лабильности и уменьшение хронаксии.

У детей волна возбуждения более длительна, чем у взрослых, вследствие медленности процессов деполяризации и особенно реполяризации.

Фоновая активность нейронов с возрастом увеличивается, а количество молчащих нейронов уменьшается. В организме ребенка в синапсах выделяется меньше медиатора, он быстрее расходуется, и поэтому работоспособность их

нервной системы невелика, вследствие чего у детей быстрее наступает утомление.

Нервная система ребенка более чувствительна к недостатку кислорода вследствие высокого уровня обмена веществ. Клетки растущего организма требуют постоянного притока большого количества кислорода.

Рефлекторные реакции человеческого плода характеризуются тем, что у 2-месячного зародыша любой участок тела служит рефлексогенной зоной, при раздражении которой можно вызвать общую двигательную реакцию. Эта реакция возникает даже при прикосновении к амниотической оболочке. У 3-месячного плода проведение стеклянной палочкой по ладони вызывает рефлекс хватания.

Все движения плода к моменту рождения и движения новорожденного осуществляются как рефлексы, которые склонны к иррадиации и носят обобщенный характер.

К моменту появления двигательной активности у плода формируются моно- и полисинаптические рефлекторные дуги. На ранних стадиях внутриутробного периода развития плода скелетные мышцы обладают постоянной тонической активностью с преобладанием тонуса сгибателей, что обеспечивает согнутое положение плода.

Наряду с этим у плода эпизодически осуществляются обобщенные двигательные реакции разгибательного характера. Они могут быть вызваны более сильными раздражениями с любого участка кожи. Мышечный тонус поддерживается не только экстерорецептивной, но и проприорецептивной импульсацией с рецепторов мышц. О проприорецептивной регуляции мышечного тонуса говорит наличие сухожильно-мышечных рефлексов. Об этом свидетельствуют и морфологические исследования, которыми установлено, что в каждой мышце сначала и очень рано развиваются чувствительные нервные окончания. Мышцы-сгибатели получают иннервацию раньше, чем мышцы-разгибатели.

Обобщенная двигательная реакция плода, имеющая в своей основе одновременное вовлечение в состояние возбуждения центров сгибателей и разгибателей, обусловлена рядом физиологических свойств нейронов. В этот, период величина хронаксии всех мышц-сгибателей близка к ее величине мышц-разгибателей. Так же обобщенная реакция связана с тем, что крайне недостаточно развиты вставочные нейроны, особенно тормозящие, вследствие чего невозможны процессы индукции. Незначительно и развитие синаптического аппарата.

Поведение новорожденного связано с образованием доминанты. У новорожденных детей при появлении пищевой доминанты возникает индукционное торможение кожно-мышечных рефлексов (хватания, подошвенного и др.).

Исследованиями показано, что в процессе развития плода наиболее ранней формой торможения является деполяризационное, гиперполяризационное торможение развивается позже. Считают, что в ходе эволюции и эмбриогенеза нервная деятельность совершенствуется в двух направлениях: по линии развития высокоспециализированных реакций, на основе которых формируется активное координационное постсинаптическое торможение; и по пути развития большого количества различных межнейронных связей с обеспечением быстрой передачи информации от одной группы нейронов к другой.

Ядра корковых анализаторов развиваются, дифференцируются после рождения, когда под действием факторов внешней среды усложняется строение коры полушарий большого мозга. Развитие чувствительных путей у ребенка связано с их созреванием, прежде всего в спинном мозге. У новорожденного ребенка имеется ответная реакция на болевые, температурные и тактильные раздражения возникает общее двигательное беспокойство. Однако ребенок не дифференцирует характер раздражения, так как корковые концы этих анализаторов еще не развиты. Рефлекторная дуга замыкается в спинном мозге или в зрительном бугре. Ответная реакция следует по волокнам собственных пучков спинного мозга или по красноядерно-спинномозговому пути. Только с дифференцировкой функций коры большого мозга появляются такие виды чувствительности, к осязание, количественная и качественная оценка болевых, температурных раздражений. Эти виды чувствительности развиваются в течение первых лет жизни ребенка, двигательные функции у новорожденного также еще не сформированы. В первые месяцы после рождения ребенка и хаотичны, непроизвольны, так как недостаточно развита система базальных узлов, обеспечивающая четкий автоматизм движений (функционирует только бледный шар).

К 4—5 месяцам жизни, с развитием полосатого тела и нагом созревания двигательных анализаторов коры полушарий большого мозга, появляются простые направленные движения, например хватание. Однако в течение первых двух лет такие движения еще неустойчивые и нечеткие, течение первого-второго года жизни возникают связи чувствительных центров с предцентральной извилиной. Целенаправленные движения появляются к 3 годам. К этому времени формируется нервный двигательный центр, который полностью дифференцируется к 7—10 годам. Ядро слухового анализатора у новорожденного подго-1лено к условно-рефлекторной деятельности.

В 2—3 года начинает развиваться вторая сигнальная система и корковый центр слуха быстро усложняется. Ядро зрительного анализатора у новорожденного по своему клеточному составу сходно с ядром взрослых. В дальнейшем происходит степенное усложнение структур ядра под влиянием внешних факторов. Ядро двигательного анализатора устной речи дифференцируется к 3 годам жизни. Ядро двигательного анализатора письменной речи окончательно формируется к 7 годам. Ядро слухового анализатора устной речи созревает в первые годы жизни. Ядро зрительного анализатора письменной речи формируется до 7-летнего возраста.

На ранних стадиях развития у растущего организма нервные центры обладают большей пластичностью и компенсаторной способностью. Так, при нарушении деятельности центра речи в раннем возрасте речевая функция может восстановиться за счет деятельности клеток других отделов центральной нервной системы. Если поражены клетки речевого центра, обычно расположенные в

левом полушарии, то речевой центр может быть сформирован в правом полушарии и речевая функция восстанавливается. Есть много примеров восстановления и двигательной функции за счет различных отделов центральной нервной системы.

Часть 2.

Тема 6. Высшая нервная деятельность

6.1. Первая и вторая сигнальные системы

Природу высшей нервной деятельности человека необходимо рассматривать как результат взаимоотношений его со средой. При этом внешняя среда для человека приобретает качественно новое содержание по сравнению с животными. Это социальная среда, общество людей, наделенных сознанием, живущих по законам общественного развития.

У человека, как и у животных, сохранен в общем виде условнорефлекторный принцип отражения внешней среды. Эта принципиально единая основа отражения конкретных предметов, на основе анализа и синтеза их реальных свойств, является физиологическим содержанием первой сигнальной системы.

В процессе социализации человека, связанной с трудовой деятельностью, сложилась вторая сигнальная система отражения действительности. Реальными сигналами о внешнем мире для человека являются не только свойства, качества предметной действительности, но и словесное их обозначение. Слово стало для человека сигналом первичных, действующих через органы чувств раздражителей (сигналом сигналов).

В словах обобщаются конкретные (для данного предмета) и общие свойства предметов. Человеческий язык является инструментом превращения материального в идеальное, так как он, будучи функционально связанным с реальными предметами, заменяет их.

У человека соотнесение слова с объективной действительностью происходит через идеальные образы этой действительности. Содержание словесного отражения действительности не совпадает с конкретным предметным содержанием. Слово становится для человека знаком, соотнесенным с предметной реальностью. Реальность обретает в слове свое идеальное содержание, становится образом, более или менее полно отражающим предметы материального мира.

Качественное отличие высшей нервной деятельности человека от таковой у животных заключается в материализованном единстве первой и второй сигнальных систем, обеспечивающем усвоение смысла социальных воздействий и выработку на их основе принципиально новых общественных форм поведения.

В этом единстве слиты две стороны, из которых складывается отражательная функция мозга человека — физиологическая и психическая.

Для человека слово становится инструментом отражения явлений действительности, пройдя, согласно Л.С. Выготскому, три стадии. Вначале оно отражает отношение, к вещам, которые означает. Слово «мама» для годовалого ребенка связано с совершенно определенным объектом — его мамой. Затем эта конкретно-предметная связь используется функционально для удовлетворения элементарных потребностей при посредстве взрослых. Осмысливание связей, оотношений для самого ребенка — это третий этап становления речевой функции. Следовательно, саморазвитие, сама физиологическая функция не могут стать источником для осмысливания. Здесь нужен социальный опыт. Только через него осмысливаются связи и отношения между предметами реального мира.

6.2. Типологические особенности высшей нервной деятельности

Характер высшей нервной деятельности человека в значительной мере обусловлен врожденными свойствами нервной системы.

К основным свойствам нервной системы относятся:

- сила нервной системы, т.е. сила процессов возбуждения и торможения. От этого свойства зависит работоспособность клеток коры головного мозга, их выносливость;

- подвижность нервных процессов (скорость смены возбуждения торможением и наоборот). По этому свойству нервной системы у разных людей индивидуальные различия проявляются особенно ярко;

- уравновешенность нервной системы (степень соответствия силы возбуждения силе торможения). Это свойство также у разных людей проявляется поразному. Известно, например, что нередко тормозной процесс отстает по своей силе от возбудительного процесса.

Своеобразие комбинаций этих свойств образуют специфические типы высшей нервной деятельности. Наиболее часто встречаются четыре типа. Три из них И.П. Павлов отнес к сильным типам, один – к слабому.

1. Сильный, оптимально возбудимый, уравновешенный, быстрый тип. Все отделы головного мозга работают согласованно, в гармоническом взаимодействии. Это сангвиник (лабильный тип ВНД).

У сангвиника положительные условно-рефлекторные связи образуются быстро и являются устойчивыми. Интенсивность реакций соответствует силе раздражителей. Условные тормозные реакции также образуются быстро, они сильны и устойчивы. Сильные нервные клетки коры и нормально возбудимые подкорковые области обеспечивают хорошую приспособляемость к требованиям окружающей среды. Деятельность коры характеризуется высокой подвижностью. Это живой темперамент, не вызывающий трудностей при воспитании. Речевые реакции образуются быстро и соответствуют возрастным нормам. Речь сангвиника, как правило, громкая, быстрая, выразительная, с правильными интонациями и ударениями, уравновешенная и плавная. Она сопровождается живой жестикуляцией, выразительной мимикой и эмоциональным подъемом.

2. Сильный, оптимально возбудимый, уравновешенный, медленный тип. Это флегматик (инертный тип ВНД).

У флегматика положительные условные рефлексы образуются с нормальной скоростью, они сильны и прочны, как и тормозные условные реакции. Адекватное взаимодействие между корой и подкорковой областью обеспечивает контроль коры над прирожденными рефлексами. Флегматик сравнительно легко приспосабливается к социальной среде. Быстро выучивается говорить, читать и писать. Его речь несколько медленнее, чем у сангвиника, она спокойна, равномерна, без резко выраженных эмоций, жестикуляций и мимики.

3. Сильный, повышенно возбудимый, безудержный, неуравновешенный тип с преобладанием возбуждения в подкорковых отделах. Это холерик (возбудимый тип ВНД).

Холерик характеризуется сильными условными реакциями, подверженными большому влиянию подкорковых областей. Повышенная подкорковая деятельность не всегда достаточно регулируется корой. Условные связи образуются медленней, чем у предыдущих типов, что связано с повышенной возбудимостью подкорковых центров, которые тормозят центры коры. Условные тормозные реакции холерика неустойчивы. Дети такого типа учатся обычно удовлетворительно, однако испытывают затруднения в приспособлении своих реакций и эмоций к требованиям школы. Их речь становится в меру быстрой, но неровной и формируется труднее, чем у сангвиников и флегматиков.

4. Слабый, пониженно возбудимый, неуравновешенный тип, характеризующийся общей пониженной возбудимостью коры и низлежащих отделов. Это меланхолик (тормозной тип ВНД).

Пониженная деятельность коры у меланхоликов сочетается со слабой деятельностью подкорковых центров, что особенно выражается в пониженных эмоциях. Быстро утомляется и перестает реагировать на слишком сильные или продолжительные раздражители. Безусловные рефлексы также слабы. Условные реакции образуются медленно, после многих сочетаний безусловного и условного раздражителей. Интенсивность условных реакций часто не соответствует закону силы. Для меланхолика характерно преобладание внешнего торможения. Речь тихая, замедленная. Слабый тип нервной системы является благоприятной почвой для возникновения нарушений деятельности коры (особенно в детском возрасте).

Тренируемость типологических свойств нервной системы носит ограниченный характер. Поэтому нужно не столько переделывать тип, сколько целенаправленно воздействовать на повышение уже имеющихся возможностей человека в его основной деятельности. В воспитании типа нервной деятельности у человека важная роль принадлежит социальным факторам.

6.3. Особенности высшей нервной деятельности в онтогенезе

Низшая и высшая нервная деятельность ребенка формируются в результате морфофункционального созревания всего нервного аппарата. Нервная система, а вместе с ней и высшая нервная деятельность у детей и подростков достигают уровня взрослого человека примерно *к 20 годам*. Весь сложный процесс развития ВНД человека определяется как *наследственно*, так и многими другими *биологическими* и *социальными факторами* внешней среды. Последние приобретают ведущее значение в постнатальном периоде, поэтому на семью и учебные заведения ложится основная ответственность за развитие интеллектуальных возможностей человека.

ВНД ребенка от рождения до 7 лет. Ребенок рождается с набором *безусловных рефлексов*, рефлекторные дуги которых начинают формироваться на *3-м месяце внутриутробного развития*. Тогда у плода появляются первые сосательные и дыхательные движения, а активное движение плода наблюдается на 4-5-м месяце. К моменту рождения у ребенка формируется большинство врожденных рефлексов, которые обеспечивают ему нормальное функционирование вегетативной сферы.

Возможность *простых пищевых условных реакций* возникает уже на *1-2-е сутки,* а к *концу 1-ого месяца* развития образуются *условные рефлексы с двигательного анализатора* и *вестибулярного аппарата*.

Со 2-го месяца жизни образуются *слуховые, зрительные и тактильные рефлексы*, а к *5-му месяцу* развития у ребенка вырабатываются *все основные виды условного торможения.*

К концу 1-го года развития ребенок относительно хорошо различает *вкус пищи, запахи, форму и цвет предметов, различает голоса и лица*. Значительно совершенствуются движения, некоторые дети начинают ходить. Ребенок пытается произносить отдельные слова, и у него формируются условные рефлексы на словесные раздражители. Следовательно, уже в конце первого года полным ходом идет *развитие второй сигнальной системы* и формируется ее совместная деятельность с первой.

На 2-м году развития ребенка совершенствуются *все виды условно-рефлекторной деятельности*, и продолжается формирование *второй сигнальной системы,* значительно увеличивается *словарный запас*; раздражители или их комплексы начинают вызывать словесные реакции. Уже у двухгодовалого ребенка слова приобретают сигнальное значение.

2-й и 3-й год жизни отличаются живой *ориентировочной* и *исследовательской деятельностью*. Этот возраст ребенка характеризуется *«предметным» характером мышления*, т. е. *решающим значением мышечных ощущений*. Эта особенность в значительной степени связана с морфологическим созреванием мозга, так как многие моторные корковые зоны и зоны кожно-мышечной чувствительности уже к 1-2 годам достигают достаточно высокой функциональной полноценности. Основным фактором, стимулирующим созревание этих корковых зон, являются мышечные сокращения и *высокая двигательная активность ребенка.*

Период до 3-х лет характеризуется также *легкостью образования условных рефлексов* на самые различные раздражители. Примечательной особенностью 2-3-летнего ребенка является легкость выработки динамических стереотипов – последовательных цепей условно-рефлекторных актов, осуществляющихся в строго определенном, закрепленном во времени порядке. *Динамический сте-*

реотип - это следствие сложной системной реакции организма на комплекс условных раздражителей (условный рефлекс на время – прием пищи, время сна и др.).

Возраст от 3-х до 5-ти лет характеризуется *дальнейшим развитием речи* и *совершенствованием нервных процессов* (увеличивается их сила, подвижность и уравновешенность), процессы *внутреннего торможения* приобретают *доминирующее значение*, но запаздывательное торможение и условный тормоз вырабатываются с трудом.

К 5-7 годам еще более *повышается роль сигнальной системы слов* и дети начинают свободно говорить. Это обусловлено тем, что только к семи годам постнатального развития функционально *созревает материальный субстрат второй сигнальной системы – кора больших полушарий.*

ВНД детей от 7 до 18 лет.

Младший школьный возраст (с 7 до 12 лет) – период относительно «спокойного» развития ВНД. Сила процессов торможения и возбуждения, их подвижность, уравновешенность и взаимная индукция, а также уменьшение силы внешнего торможения обеспечивают возможности широкого обучения ребенка. Но только при обучении письму и чтению слово становится предметом сознания ребенка, все, более отдаляясь от связанных с ним образов, предметов и действий. Незначительное ухудшение процессов ВНД наблюдается только в 1-м классе в связи с процессами адаптации к школе.

Особое значение для педагогов имеет *подростковый* (с 11-12 до 15-17 лет) период. В это время *нарушается уравновешенность нервных процессов*, большую силу приобретает *возбуждение*, замедляется прирост подвижности нервных процессов, значительно *ухудшается дифференцировка условных раздражителей*. *Ослабляется деятельность коры*, а вместе с тем и *второй сигнальной системы*. Все функциональные изменения приводят к *психической неуравновешенности* и *конфликтности* подростка.

Старший школьный возраст (15-18 лет) совпадает с окончательным морфофункциональным *созреванием всех систем организма*. Повышается роль *корковых процессов* в регуляции психической деятельности и функций второй сигнальной системы. Все свойства нервных процессов достигают уровня взрослого человека, т.е. *ВНД* старших школьников становится *упорядоченной* и *гармоничной*. Таким образом, для нормального развития ВНД на каждом отдельном этапе онтогенеза необходимо *создание оптимальных условий.*

Часть 3.

Тема 7. Нейрофизиологические механизмы психических процессов и функций

7.1. Понятие о высших психических функциях

Высшие психические функции (ВПФ) – сложные процессы, возникающие в результате социального контакта и формирующиеся в процессе всей жизни индивида.

Высшие психические функции характеризуются рядом *особенностей*:

Произвольность. Характеризуется умением человека самостоятельно управлять функциями своей психики, грамотно определять свои цели и эффективно их достигать. Произвольность свойственна абсолютно всем ВПФ. Она позволяет человеку осознавать свои роли и функции. Поэтому люди действуют в соответствии с поставленными целями и понимают, какой результат они могут получить в итоге. Планирование своих дел, анализ личного опыта, мониторинг с целью дальнейшей коррекции деятельности – важные черты данного свойства. Преодоление сложностей и приложение усилий ради достижения цели также считаются даром, который человеку преподносит произвольность.

Осознанность. Позволяет человеку более качественно реализовывать свойства произвольности.

Опосредованность. Проявляется в вариантах их функционирования. В основе лежит развитие способности действовать с помощью символов и знаков. Все опознавательные элементы от слова до образа позволяют познавать сущность путем абстрактного мышления и конкретизации. За используемыми символами люди видят определенные понятия и представления, а творческое воображение позволяет сформировать образ.

Социальность. В качестве источника развития данного свойства выступает тесное взаимодействие людей между собой. Основой является интериоризация или способность человека формировать свою психику путем внедрения в нее норм социального поведения и жизненного опыта извне. Они социальны потому, что причина их формирования у человека – в требованиях общества, а способ формирования есть совместно-разделенная деятельность взрослого и ребенка. Л. С. Выготский писал, что ВПФ возникают дважды – вначале как совместная коллективная интерпсихическая активность, а затем как индивидуальный способ поведения ребенка. Социальные формы поведения становятся способами индивидуального поведения или, другими словами, высшими психическими функциями.

Системность. Объединяя ВПФ в систему, отмечается четкое подчинение одних ее частей другим, что говорит о ее иерархическом характере. В процессе развития высших психических функция и изменения восприятия знаков подчинение внутри иерархии способно меняться.

В отличие от низших функций психики, которые являются врожденными, высшие проявляются в условиях социализации общества. Они отличаются опо-

средованностью, произвольностью и существуют в рамках иерархической системы. Источником развития ВПФ является общественная среда. На первоначальном уровне человек развивает речь ради общения с другими людьми и только потом приобретает способность использовать ее в процессе мышления. Так зарождается интеллектуальная роль ВПФ. Данный процесс обозначается как *интериоризация*. Речь идет о переносе различных знаков и накопленного опыта из сферы межличностных отношений во внутренний мир человека.

Высшие психические функции представляют собой сложные функциональные системы, состоящие из множества компонентов, каждый из которых опирается на работу определённого участка мозга и вносит в работу системы свой специфический вклад.

Динамическая организация и локализация высших психических функций меняются в ходе онтогенеза, при автоматизации, а также в зависимости от применяемых стратегий. Развитие и строение функций определяются взаимодействием разнонаправленных сил: наличного уровня развития, генетических и социальных факторов.

Закономерностью *формирования* высших психических функций является то, что первоначально они существуют как форма семиотически опосредствованного взаимодействия между людьми (т. е. как интерпсихологический процесс, интерпсихическая функция) в контексте различных видов совместной их деятельности и лишь позже — как полностью внутренний (интрапсихологический, интрапсихическая функция) процесс.

Превращение внешних средств осуществления функций во внутренние носит название интериоризации. Другая важнейшая черта, характеризующая логику развития высших психических функций, — их постепенное «свертывание», автоматизация. На первых этапах формирования высших психических функций представляют собой развернутую форму деятельности, которая опирается на относительно элементарные сенсорные и моторные процессы; затем эти действия и процессы свертываются, приобретая характер автоматизированных умственных действий. Одновременно меняется и психологическая структура высших психических функций.

Нейрофизиологической *основой* высших психических функций являются сложные функциональные системы, включающие большое число афферентных и эфферентных звеньев и имеющие вертикальную (корково-подкорковую) и горизонтальную (корково-корковую) организацию. Часть звеньев функциональной системы жестко «закреплена» за определенными участками мозга, остальные — обладают высокой пластичностью и могут заменять друг друга, что и лежит в основе механизма перестройки функциональных систем в целом. Таким образом, высшие психические функции связаны с работой не одного «мозгового центра» и не всего мозга как однородного эквипотенциального целого, а являются результатом системной деятельности мозга, в которой различные мозговые структуры принимают дифференцированное участие.

7.2. Нейрофизиологическая организация психических функций

7.2.1. Нейрофизиологическая организация когнитивной сферы

Нейрофизиологическая организация ощущений

Ощущением называется психический процесс отражения в коре головного мозга отдельных свойств предметов и явлений окружающего мира, который воздействует в данный момент на мозг человека через соответствующие органы чувств. Оущения – основа нашего познания. Они являются первичной формой, в которой устанавливается психическая связь организма со средой, с их помощью мы получаем разнообразную информацию о физико-химических свойствах окружающего мира и собственного тела: о звуках, красках, запахах, величине, температуре и многом другом. Ощущения являются носителями информации и ступенью чувственного познания. Они объективны, поскольку непосредственно связаны с внешним раздражителем, отражают его интенсивность и качественные характеристики и, одновременно, субъективны, т.к. зависят от состояния нервной системы, индивидуальных особенностей организма и психики, мотивационных факторов, специфики ведущей деятельности.

Ощущение – врожденный психический процесс. Они входят во все формы психической деятельности

Физиологическим механизмом ощущений является деятельность нервных аппаратов, называемых анализаторами. Анализатор – это сложный нервный аппарат, который производит анализ окружающей среды. Каждый анализатор состоит из трех отделов:

1. периферический отдел или рецептор является специальным преобразователем внешней энергии в нервный процесс. К этому отделу относятся органы чувств – глаз, ухо, язык, нос, кожа;

2. проводниковый отдел обеспечивает проведение нервного возбуждения от рецепторного аппарата к центру анализатора в головном мозге посредством афферентного и эфферентного пути;

3. мозговой, или центральный, отдел – это высший отдел анализатора, осуществляющий сложные функции анализа. Здесь возникают ощущения – зрительные, слуховые, обонятельные, вкусовые и т.д.

Рецептор представляет собой систему чувствительных клеток на поверхности и внутри тела. Они имеют очень жесткую специализацию – каждый реагирует только на определенные физико-химические свойства ощущаемых предметов. Механизм действия анализатора заключается в следующем: предмет-раздражитель действует на рецептор, вызывая в нем физико-химический процесс раздражения, которое переходит в физиологический процесс – возбуждение, по афферентному пути передающееся к центру анализатора. В корковой области анализатора на основе нервного процесса возникает психический процесс – ощущение.

От действующего органа в гору головного мозга поступает обратный сигнал о деятельности рецептора. Благодаря обратной связи между рецептором и

центральным ядром анализатора мозг непрерывно регулирует деятельность внутренних органов и органов движения.

Любое ощущение может быть описано с помощью нескольких присущих ему свойств. К основным свойствам ощущений относятся: качество, интенсивность, длительность и пространственная локализация. Качество – это специфическая особенность данного ощущения, отличающая его от всех других видов ощущений и варьирующая в пределах конкретной модальности. Интенсивность ощущения – характеристика, определяемая силой действующего раздражителя и функциональным состоянием анализатора. Длительность ощущения – его временная характеристика, определяемая длительностью воздействия раздражителя и функциональным состоянием анализатора. Пространственная локализация – это характеристика ощущения, позволяющая определить местонахождение воздействующего раздражителя.

Нейрофизиологическая организация восприятия

Восприятие позволяет получить целостный образ предмета во всей совокупности его инвариантных свойств. Восприятие – это психический процесс формирования целостных образов объектов, непосредственно воздействующих на органы чувств (анализаторы); форма психического отражения комплексного раздражителя в его чувственно доступных пространственных и временных характеристиках. Восприятие зависит от определенных взаимосвязей между ощущениями, но не сводится к их сумме, а это качественно новая ступень чувственного познания.

Понятие восприятия неотделимо также от действия и деятельности. Как и ощущение, восприятие не является пассивным отпечатком объективного мира. Это определенное преобразование мира, происходящее в результате особой познавательной деятельности.

К основным характеристикам восприятия относят константность, предметность, целостность, структурность, избирательность и осмысленность. Константность – это относительная независимость образа от условий восприятия, проявляющаяся в его неизменности: форма, цвет и размер предметов воспринимаются нами как постоянные, несмотря на то, что сигналы, поступающие от этих предметов в органы чувств, непрерывно меняются.

Предметность восприятия проявляется в том, что объект воспринимается нами именно как обособленное в пространстве и во времени отдельное физическое тело и все впечатления и сведения, получаемые из внешнего мира, связываются с конкретными объектами.

Целостность заключается в том, что восприятие дает целостный образ предмета, который складывается на основе обобщения знаний об отдельных свойствах и качествах предмета, получаемых в ходе различных ощущений. С целостностью восприятия связана и его структурность. Человек воспринимает абстрагированную от ощущений обобщенную структуру, которая формируется в течение некоторого времени.

Избирательность восприятия проявляется в преимущественном выделении одних объектов по сравнению с другими. Избирательность восприятия связана

с процессами внимания. Выделяемый и в силу этого более отчетливо отражаемый объект восприятия выступает в качестве фигуры, тогда как остальные объекты образуют его фон. Предпочтительное выделение конкретных объектов при прочих равных условиях обусловлено высокой степенью интенсивности их воздействия, биологической значимостью и связью с актуальными потребностями, установками, целями и задачами деятельности.

Осмысленность восприятия тесно связана с мышлением и пониманием характера, природы и сущности явлений окружающего мира. Любые перцептивные образы наделены для воспринимающего субъекта определенным значением и смыслом.

Восприятие, как и ощущение, является рефлекторным процессом. Как показал И.П. Павлов, в основе восприятия лежат условные рефлексы, временные нервные связи, образующиеся в коре больших полушарий головного мозга при воздействии на рецепторы предметов или явлений окружающего мира. Всякое восприятие предполагает сложную аналитико-синтетическую деятельность мозга по формированию целостного образа. Физиологическая основа восприятия – комплексная деятельность системы анализаторов, их взаимодействие на уровне корковых отделов. Восприятие сложного раздражителя одной модальности предполагает активизацию нервных внутрианализаторных связей. Восприятие полимодального объекта на основе воздействия комплекса раздражителей осуществляется за счет нервных межанализаторных связей.

Нейрофизиологическая организация внимания

Внимание – это сосредоточенность сознания на определенном объекте, углубленность в направленную на объект познавательную деятельность. Оно не является самостоятельным психическим процессом и не относится к свойствам личности, а проявляется внутри восприятия и мышления. Внимание присутствует в любых актах общения и деятельности, сопровождает познавательные, эмоциональные и волевые процессы, образуя их неотъемлемую составную часть. Внимание выступает в жизни как сторона психической деятельности и является необходимой предпосылкой успешного приобретения знаний, качества и продуктивности трудовой деятельности человека.

Условием возникновения внимания является выделение объекта, сосредоточенность на нем и отвлечение от посторонних раздражителей. Объектами внимания могут выступать предметы внешнего мира, на которые направлен акт познания, психическая деятельность человека или предметы внутреннего мира: мысли, анализ действий и поступков, переживания человека.

Особенности внимания: двусторонность процесса (с одной стороны, внимание направляется на объект, с другой – объект привлекает внимание); связано с деятельностью; состояние внимательности или рассеянности зависит от обстоятельств, в которых находится человек; состояние внимательности может возникнуть при повышенном интересе к предмету.

Физиологической основой внимания является общая активация деятельности мозга, обеспечивающая переход от пассивного к активному бодрствованию и связанная с возбуждением особой подкорковой структуры мозга – ретикуляр-

ной формации; активация этого образования, в свою очередь, приводит к повышению тонуса коры головного мозга. Для прояснения физиологической природы внимания также имеет большое значение принцип доминанты. Согласно этому принципу, в мозгу всегда имеется доминирующий очаг возбуждения, который как бы притягивает к себе все нервные импульсы, поступающие в это время в мозг, за счет чего усиливается его «господство». Основой возникновения такого очага является не только интенсивность действующего раздражителя, но и внутреннее состояние всей нервной системы, обусловленное предшествующим опытом, наличием в мозге закрепленных связей. Психологически доминанта проявляется в избирательном внимании к одним раздражителям при отвлечении от других.

Нейрофизиологическая организация памяти

Память понимается как познавательный (когнитивный) процесс, состоящий в запоминании, сохранении, воспроизведении и забывании приобретенного опыта, обеспечивающий его возвращения в сферу сознания и повторное использование в деятельности. Память связывает прошлое субъекта с его настоящим и будущим, является важнейшей познавательной функцией, необходимой предпосылкой обучения и развития личности. Она лежит в основе способностей человека, является условием научения, приобретения знаний, формирования умений и навыков. Без памяти невозможно нормальное функционирование ни личности, ни общества. Благодаря своей памяти ее совершенствованию человек выделился из животного царства и достиг тех высот, на которых он сейчас находится.

Процессы памяти предполагают актуализацию ассоциативных связей (рефлекторная теория И.П. Павлова) психики: запоминание или припоминание чего-либо происходит согласно законам ассоциации. При образовании следов памяти решающую роль играют ассоциативные связи следующих разновидностей: ассоциации по смежности, ассоциации по сходству, ассоциации по контрасту.

Для понимания механизмов памяти огромное значение приобретает понятие «подкрепление», которое выступает как стимул, мотивирующий действия. Степень прочности образования связей обусловливается характером подкрепления.

К физиологическим теориям памяти непосредственно примыкает физическая теория памяти. Согласно представлениям ее авторов, прохождение любого нервного импульса через определенную группу нейронов оставляет после себя физический след. Физическая материализация следа выражается в электрических и механических изменениях синапсов, которые облегчают вторичное прохождение импульса по тому же пути.

Сторонники химических теорий памяти считают, что специфические химические изменения, происходящие в нервных клетках под действием внешних раздражителей, и лежат в основе механизмов процессов закрепления, сохранения и воспроизведения. Имеются в виду различные перегруппировки белковых молекул нейронов, и, прежде всего молекул нуклеиновых кислот. Дезоксирибонуклеиновая кислота (ДНК) считается носителем генетической, наследственной памяти, рибонуклеиновая кислота (РНК) основа онтогенетической индивидуальной памяти. Отечественные психологи, изучая механизмы памяти, подчеркивают зависимость их от характера деятельности человека, от направленности его личности.

Существуют разные виды памяти, в осуществлении которых приоритетны разные участки мозга. Несмотря на это, принято считать, что основную роль в мозговой организации памяти играют глубинные структуры мозга, из которых наиболее важной является гиппокамп.

Гиппокамп в первую очередь связан с процессами эмоциональной памяти. Благодаря ему, мы быстро запоминаем то, что имеет для нас эмоциональную окрашенность.

Значительную роль в самом прочном виде памяти, а именно в условных рефлексах, играют также глубинные ядра мозжечка.

Различные виды корковой памяти осуществляются за счет активации зон соответствующих модальностей, вступающих в ассоциативные связи с другими модальностями. Отнесенность к определенной модальности обусловливает то, что различные виды корковой памяти, в отличие от глубинной, называют модально-специфическими.

Нейрофизиологическая организация мышления

Мышление – психический процесс отражения существенных признаков и связей предметов и явлений окружающего мира, обобщенное и опосредованное познание действительности. Это высшая форма психической деятельности, наиболее сложный познавательный процесс, представляющий собой целенаправленное, опосредованное и обобщенное отражение субъектом существенных связей и отношений предметов, явлений и ситуаций, установление закономерностей их изменений, причин и следствий, общих принципов, прогнозирование будущих событий, решение актуальных задач.

Благодаря знаковой системе языка и опоре на знания человеческое мышление характеризуется опосредованностью, которая позволяет познать то, что непосредственно в восприятии не дано.

Обобщенность мышления выражается в отражении признаков, общих и существенных для ряда однородных предметов и она носит знаковый характер, выражается словом, а всякое слово уже обобщает.

Физиологической основой мышления является интегральная аналитико-синтетическая деятельность коры больших полушарий, осуществляемая во взаимодействии сигнальных систем.

Для процесса мышления, прежде всего, имеют значение те сложные временные связи, которые образуются между мозговыми концами анализаторов. Деятельность отдельных участков коры всегда детерминируется внешними раздражителями. Образующиеся при одновременном возбуждении нервные связи отражают действительные зависимости между явлениями и предметами объективного мира (ассоциации). Мышление обеспечивается системами функционально объединенных нейронов головного мозга, которые отвечают за конкретные мыслительные операции и имеют свои характеристики, т.е. коды.

Нейронные коды отражают определенную частоту импульсивной активности нейронов, участвующих в решении конкретных умственных задач. Сами же нейроны могут в зависимости от решаемых мыслительных задач перестраивать свою деятельность, выступая конкретными коррелятами определенных мыслительных операций человека. Для принятия решения в ходе мыслительной деятельности образуются определенные функциональные системы; которые обеспечивают разные уровни принятия решения и наличие вызванных в них потенциалов - это определенные реакции разных зон коры на конкретные события.

Нейрофизиологическая организация речи

Речь – "исторически сложившаяся форма общения людей посредством языка". Как средство выражения мыслей людей в процессе общения, речь является основным механизмом мышления.

Язык – система знаков для соотнесения содержания понятий с их типовым звучанием (вокализацией) и / или написанием, применяемая для обмена информацией.

Речь развивается как самостоятельная функциональная система на базе условно-рефлекторной деятельности. Для ее развития необходим определенный уровень созревания корковых структур и речевая среда. В осуществлении речевой функции принимают участие слуховой, зрительный, двигательный и кинестетический анализаторы. Корковые речевые зоны расположены в доминантном полушарии, у правшей это левое полушарие головного мозга.

В височной доле левого полушария происходит восприятие и анализ слуховых раздражений, сложный процесс понимания речи. Двигательная область (нижние лобные доли левого полушария) формирует программу речевого высказывания, т.е. моторную речь. В затылочной доле левого полушария происходит восприятие и анализ графических изображений (рисунков букв) при чтении и письме. В теменной доле происходит восприятие и анализ двигательных импульсов, поступающих от артикуляционного аппарата. Эти импульсы называются речевыми кинестезиями. Они обеспечивают обратную афферентацию, необходимую для сравнения выполненного действия с заданной программой. Она необходима для накопления опыта управления движениями речедвигательного аппарата.

В осуществлении речи принимает участие экстрапирамидная система. Стриопаллидарная система участвует в подготовке речевого акта и его коррекции в процессе выполнения. Она обеспечивает необходимый тонус речевой мускулатуры, эмоциональную выразительность речи. Мозжечок участвует в координации ритма, темпа речи и тонуса речевых мышц. При поражении этих систем возникают нарушения произношения звуков и слов (дизартрии).

Таким образом, для нормальной речевой деятельности необходимо согласованное функционирование всего головного мозга и других отделов нервной системы. При поражении различных отделов нервной системы возникают речевые расстройства, характер которых зависит от локализации, степени и возраста больного.

К *центральному* отделу речевого аппарата относится головной мозг – его кора, подкорковые узлы, проводящие пути и ядра соответствующих нервов.

Основное значение в образовании речи имеет лобная, височная, теменная и затылочная доли преимущественно левого полушария мозга (у левшей правого).

Лобные извилины являются речедвигательной областью и участвуют в образовании устной речи (центр Брока). *Височные извилины*, будучи речеслуховой областью (центр Вернике), отвечают за восприятие чужой речи. *Теменная доля* коры мозга обеспечивает понимание речи, а *затылочная*, являясь зрительной областью, имеет значение для усвоения письменной речи.

*Зона Брока***.** Эта зона управляет мышцами лица, языка, глотки, челюстей. Эта моторная речевая зона находится в левом полушарии (область второй и третьей лобной извилины). Отвечает за формирование двигательных речевых программ. При её поражении или недоразвитии человек может издавать только нечленораздельные звуки, а связать их в слова без коррекционной помощи не в состоянии.

*Зона Вернике***.** Зона сенсорной речи в коре головного мозга левого полушария, верхняя височная извилина. Отвечает за понимание речи. Именно здесь формируются связи между звуками речи, а также связи между словом и соотносимым с ним предметом.

Выделяют *дополнительные* речевые области – зона передней центральной извилины (область двигательных проекций всего тела) и задней центральной извилины (область чувствительных проекций всего тела).

Подкорковые ядра отвечают за ритм, темп и выразительность речи. *Проводящие пути* связывают кору головного мозга с периферическими органами речи. От центра к периферии идут центробежные пути, а от периферии к центру – центростремительные нервные пути.

Речевой процесс базируется на работе первой и второй сигнальных систем.

Первая сигнальная система – совокупность условных рефлексов на внешние/внутренние раздражители среды; является основой непосредственного отражения действительности в форме ощущений и восприятий.

Вторая сигнальная система – совокупность условных рефлексов на речевые раздражители (слова как сигналы); является основой опосредованного отражения действительности.

Речь имеет *динамическую* мозговую организацию, определены конкретные зоны, осуществляющие ее разные стороны. Только совокупность всех речевых зон обеспечивает реализацию речевой функции в целом, однако, в обеспечении ее отдельных видов приоритетны разные отделы мозга.

Речевая деятельность связана с работой больших полушарий головного мозга. Левое полушарие – ведущее в речевой деятельности. Правое полушарие влияет на модуляцию голоса, тембр и т.д. Речевая деятельность осуществляется по трем каналам: двигательному, слуховому и зрительному. Речевые звуки возникают при подаче воздуха из легких в вибраторы (голосовые связки гортани), щели, затворы, образующиеся во рту при артикуляции языка и губ.

Все речевые зоны имеют тесную взаимосвязь и действуют как единый речевой механизм.

Любые нарушения речи затрудняют общение с другими людьми. А недоразвитие речи в детском возрасте замедляет процесс психического развития ребенка. В таких случаях необходима специальная педагогическая помощь, направленная на компенсацию отсутствующих речевых функций.

Нейрофизиологическая организация сознания

Сознание – это высший уровень психического отражения объективной реальности, высший уровень саморегуляции, присущий только человеку как социальному существу.

Сознание – это представление субъекта о мире и о своём месте в нём, связанное со способностью дать отчёт о своём внутреннем психическом опыте и необходимое для разумной организации совместной деятельности.

Сознание является формой психической активности и элементом высшей нервной деятельности, основа которой — головной мозг.

Сознание – биологическая функция мозга человека, позволяющая индивиду получать некоторое представление об окружающем мире и самом себе.

Характеристики сознания.

1. Сознание - это продукт деятельности высокоорганизованной материи (мозга), но оно нематериально (идеально). Материя первична, сознание вторично.

2. Человеческое сознание социально детермировано, оно по наследству не передается, наследуется лишь возможность появления сознания в онтогенезе. Эта возможность реализуется только в условиях человеческого общества.

3. Сознание не только отражает действительность, но дает возможность направить действия индивида и коллектива на производство предметов потребления и орудий труда, необходимых для жизнедеятельности.

4. Сознание обеспечивает Формирование образов предметов и явлений, которые в данный момент не действуют на органы чувств: такие образы отражают общее, существенное в явлениях и вещах (представление).

5. Сознание выражается субъектом для других людей посредством языка (речь, письмо, художественная картина). Для себя сознание обусловливает способность мыслительного диалога с самим собой, ведет к появлению самосознания, обеспечивающего оценку собственной деятельности.

6. Длительный избыточный прием ряда веществ (кофеина, алкоголя, кокаина, марихуаны) ведет к пристрастию и разрушению личности.

Нейрофизиологические основы сознания.

1. *Подключение сознания обычно достигается активацией большого количества структур,* где ведущее значение имеет кора большого мозга с ближайшей подкоркой, лимбическая система, их взаимодействие. Важнейшую роль играют восходящие активирующие влияния ретикулярной формации.

2. Для сознания необходим некий промежуточный уровень активности ЦНС, соответствующий, например, десинхронизированной ЭЭГ при бодрствовании; слишком низкая нейронная активность (например, при наркозе или коме) с ним несовместима. В то же время сознание невозможно и при чрезмерной активности нейронов, в частности при эпилептических припадках, характеризующихся пиками и волнами на ЭЭГ, оно может выключаться в состоянии ярости (состояние аффекта).

3. Минимальный период времени активации мозговых структур для осознанного восприятия сигнала составляет 100 - 300 мс.

4. Наблюдения за действиями и мышлением людей с расщепленным мозгом свидетельствуют о том, что *левое полушарие является базовой основой логического мышления, а правое - образного (конкретного) мышления.*

5. Полагают, что *лобные доли имеют ведущее значение для проявления высших психических функций.* Поражение лобных долей у человека сопровождается психической неустойчивостью, эйфорией, раздражительностью. Отмечается отсутствие твердых планов, основанных на прогнозировании, наличие легкомыслия и грубости. Часто возникают настойчивые повторяемые действия, конфликты с окружающими.

Высшая нервная деятельность человека протекает на двух уровнях – подсознания и сознания.

На уровне подсознания протекают следующие виды деятельности мозга.

1. *Переработка ранее поступившей информации,* устранение несущественной, выбор существенной и сохранение ее в памяти.

2. Восприятие подпороговых внешних раздражителей. На уровне подсознания можно выработать условные рефлексы. К сожалению, это, прежде всего, использовано в рекламе товаров.

3. Переработка импульсов от внутренних органов. При чрезмерном возрастании импульсов от внутренних органов у человека могут возникнуть неопределенные, «темные» чувства, причина которых самому субъекту непонятна до тех пор, пока их интенсивность не достигнет сознания.

4. На уровне подсознания протекает хорошо отработанная автоматизированная деятельность, а также ходьба, бег и другая привычная деятельность, глубоко усвоенные нормы поведения, мотивационные конфликты, вытесненные из сознания. Ресурсы сознания в это время освобождаются и переключаются на другую деятельность.

5. Деятельность мозга во сне, направленная на переработку дневной информации и запоминание ее.

6. Интуиция, связанная с процессами творчества, которые не контролируются сознанием. Интуиция - источник гипотез, открытий, возможных благодаря трансформации и рекомбинации следов памяти (энграмм), о чем свидетельствует, в частности, следующее наблюдение.

Осознаваемая деятельность мозга – это наиболее сложная форма психической деятельности человека, сюда относятся следующие ее виды.

1. Все виды психической деятельности (ощущения, восприятия, мышление, внимание и др.), связанные с абстрактным мышлением.

2. Неавтоматизированная физическая работа, особенно требующая научения.

3. Восприятие отклонений констант внутренней среды организма, вызывающих ощущение и мотивацию к деятельности, направленной на устранение этих отклонений. Подобные ощущения возникают при увеличении осмотического давления внутренней среды организма (жажда), при недостатке питательных веществ (чувство голода), половое влечение, при переполнении ряда внутренних органов (желудка, прямой кишки, мочевого пузыря).

4. Восприятие избыточной информации от внутренних органов, связанных с нарушением их деятельности (патологией).

Процессы, лежащие в основе сознания и подсознания, находятся в определенном динамическом соотношении, сдвиги могут быть в обе стороны. Если судить по биоэлектрическим реакциям, то состояние неосознаваемое и осознаваемое зависят от количества вовлеченных в реакцию нейрональных структур. В первом случае включается незначительное количество нейрональных структур коры и подкорки, во втором - в ответную реакцию включается вся система нейрональных «ансамблей» коры и подкорки. *Реакции, протекающие на уровне подсознания, энергетически наиболее выгодны, наиболее экономны. Это первинный фильтр для всей поступающей в мозг информации.*

В настоящее время сознание стало пониматься как результат отражения событий реального мира. Благодаря сознанию человек может правильно оценивать внешние впечатления и целесообразно с ними действовать. Сознание не является результатом простого созревания нейронов или плавно текущего психического развития — оно находится под воздействием предметной действительности, которая сама является результатом общественной истории.

Таким образом, психическая деятельность осуществляется только в бодрствующем состоянии. ВНД может протекать как осознаваемая, так и подсознагельно, в том числе и во время сна.

7.2.2. Нейрофизиологическая организация эмоционально-волевой сферы

Нейрофизиологическая организация эмоций

Эмоции – это особые психические явления, которые содержат в себе субъективную оценку значимости для человека всевозможных событий, предметов, явлений и людей в форме переживаний. Они проявляются в определенных психических переживаниях и в телесных явлениях. Как и ощущения, эмоции имеют положительный и отрицательный чувственный тон, связаны с чувством удовольствия или неудовольствия. Эмоции позволяют человеку ориентироваться в окружающем мире с точки зрения его значимости.

В структуре эмоционального явления можно выделить три компонента: предмет, эмоциональное переживание и потребность (мотив). Предметом эмоции является любое значимое для человека событие, в связи с которым и по поводу которого возникает эмоциональное переживание. Эмоциональное переживание – это есть та эмоциональная реакция, которая возникает при столкновении человека с эмоциогенной ситуацией. Потребность выступает как внутреннее психологическое основание для эмоциональной оценки значимости чего-либо для человека.

Эмоции, как и все психические процессы, являются результатом деятельности мозга, сложной комплексной работы коры, подкорки и вегетативной нервной системы.

Физиологическая основа эмоций - синтез и секреция многих биологически активных веществ, которые воздействуют на чувствительные к ним нервные элементы, возбуждая их активность. Ведущую роль при этом выполняет кора и определенную – подкорка. Отражаемые в сознании предметы и явления вызывают сильные очаги возбуждения в коре, которые передаются в стволовую часть мозга и в подкорку. В подкорке находятся центры, управляющие вегетативной нервной системой и регулирующие работу внутренних органов. Этим определяется тесная связь эмоций и чувств с многообразными изменениями в функциях организма: с деятельностью сердца, кровеносных сосудов, органов дыхания, изменениями в деятельности скелетных мышц.

Кора больших полушарий в нормальных условиях оказывает тормозящее влияние на подкорковые центры, и таким образом сдерживаются внешние проявления чувств. Сдерживание чувств исчезает, если кора мозга приходит в состояние чрезмерного возбуждения под воздействием сильных раздражителей.

Нейрофизиологическая организация воли

Под *волей* подразумевается способность человека преодолевать различные препятствия для достижения необходимой цели. Сталкиваясь с препятствиями, человек либо отказывается от действия в выбранном направлении, либо прилагает усилия, чтобы преодолеть барьер, т.е. осуществляет особое действие. Выходящее за границы его изначальных побуждений и целей. Воля подразумевает целенаправленную активность человека, включающую осознанный выбор средств достижения цели.

Привычные волевые действия протекают по наработанным схемам. В случае изменения обстоятельств волевые действия также усложняются, и человек в этом случае создает новые схемы действия.

Воля не является самопроизвольным процессом, а детерминирована условиями, в которых проживает человек, обществом, его личными побуждениями и склонностями.

Функции воли: 1) выбор мотивов и целей; 2) регуляция побуждения к действиям при недостаточной или избыточной их мотивации; 3) организация психических процессов в единую систему, адекватную выполняемой человеком деятельности; 4) мобилизация физических и психических ресурсов для преодоления препятствий в достижении поставленных целей.

Воля имеет условно-рефлекторный характер. Волевая деятельность связана с равновесием возбуждения и торможения. При ослаблении процесса возбуждения у человека возникает апатия, при ослаблении процесса торможения развивается большая активность.

Механизм волевого действия действует на основе первой и второй сигнальной систем. Регулятором волевой деятельности является центр мозга, лоб-

ные доли коры больших полушарий. В них происходит сличение результата с предварительно поставленной целью.

7.2.3.Нейрофизиологическая организация поведенческого акта

Поведение – это совокупность внешне наблюдаемых проявлений активности человека или животного, направленной на установление и поддержание жизненно необходимых связей индивида со средой.

В отличие от сходных понятий (активность, деятельность и т. п.), поведение рассматривается как реакция на внешние или внутренние раздражители и полностью доступно внешнему наблюдению и регистрации.

Поведение человека – это внешнее проявление его деятельности, его отношения к обществу, другим людям, рассматриваемое со стороны нравственности и права.

Также поведение понимается как совокупность поступков – сознательных действий, направленных на достижение определенных целей.

Поведение в нейрофизиологии — это последовательность двигательных актов организма в реальной среде.

К *врожденным* формам поведения животных и человека относятся безусловные рефлексы, инстинкты, биологические мотивации и эмоции. Безусловные рефлексы это врожденные, наследственно передающиеся реакции, они формируются на основе наследственных факторов и большинство из них начинают функционировать сразу же после рождения.

Безусловные рефлексы могут быть простыми и сложными. Сложные врожденные безусловно-рефлекторные реакции называются *инстинктами*. Инстинкты являются врожденными, безусловными рефлексами и представляют собой совокупность двигательных актов и сложных форм поведения.

Поведение включает в себя любой вид активности, проявляемой индивидуумом.

К *приобретенным* формам поведения относятся: условные рефлексы. Это индивидуально приобретённые сложные приспособительные реакции организма животных и человека, возникающие при определённых условиях на основе образования временной связи между условным (сигнальным) раздражителем и подкрепляющим этот раздражитель безусловно-рефлекторным актом.

Осуществляются высшими отделами центральной нервной системы – корой головного мозга и подкорковыми образованиями; формируются в процессе онтогенеза на базе безусловных рефлексов.

Динамический стереотип – система условно-рефлекторных связей сложившихся в головном мозге путем многократного повторения одних и тех же действия одной и той же последовательности. Процесс образования стереотипа состоит в упорядочении входящих в него условных рефлексов и в объединении их в целостную систему.

Рассудочная деятельность – высшая форма приспособленности к условиям среды, в основе которой лежит прошлый опыт.

Важнейшие особенности поведения живых организмов — сложность, изменчивость и мотивированность.

Физиологическая организация поведенческого акта состоит из нескольких сменяющих друг друга стадий.

Поведенческие реакции мотивируются (побуждаются) потребностями организма. При этом для достижения цели, то есть полезного для организма результата, формируются функциональные системы. Учение о функциональных системах разработал Анохин.

Функциональная система – это динамическая совокупность различных органов и систем, Функциональная система включает обычно органы различных анатомических систем.

1. Афферентный синтез заключается в обработке и сопоставлении всей информации, которая используется организмом для принятия решения и формирования наиболее адекватного для данных условий приспособительного поведения с учетом доминирующей мотивации обстановочной афферентации, пусковой афферентации, взаимодействующих с аппаратом памяти.

Мотивационное возбуждение возникает в ЦНС с появлением какой-либо потребности, оно имеет *доминирующий характер.*

Мотивации формируют целенаправленную деятельность и определяют ее общую *стратегию.* Каждый конкретный акт является шагом к удовлетворению мотивации, т. е. решает какую-то промежуточную задачу или цель. Программа определяет, какое конкретное действие будет осуществляться для достижения данной цели, и формирует его пространственно- временные параметры в соответствии с реальной обстановкой.

В общей схеме системной организации двигательного акта существует понятие о тактике движения, которая определяет, как будет осуществляться требуемое движение, иными словами, каковы те эфферентные залпы к двигательным ядрам спинного мозга, которые определяют активацию различных мышечных групп. Последовательность включения той или иной конечности, записанная в программе, реализуется в виде последовательности импульсных залпов надсегментарных структур к различным мотонейронным пулам.

Мотивационное возбуждение извлекает необходимую информацию из блоков памяти, которая нередко определяет целенаправленную деятельность организма на основании приобретенного ранее опыта по достижению данного полезного результата. Мотивационное возбуждение активирует сенсорные системы.

Обстановочная афферентация вызывает возбуждение, обусловленное действием на организм окружающей обстановки: в ЦНС создается разветвленная система возбуждений, своего рода «нервная модель обстановки». Обстановочная афферентация может способствовать либо, напротив, препятствовать реализации мотивации.

Пусковая афферентация – это специальное возбуждение, обусловленное действием пусковых раздражителей, которые переводят подпороговую мотивацию в надпороговую. Взаимоотношения между пусковыми и обстановочными влияниями обеспечивают лобные доли. Пусковым сигналом может быть условный раздражитель, например запускающий слюноотделение по механизму ус-

ловного рефлекса, звонок в школе на перемену, выстрел из пистолета на старте и т. п.

2. Принятие решения – это стадия развития афферентного синтеза, его следствие, перевод афферентного синтеза в программу действия, характеризующуюся тем, что содержит элементы предвидения (что совершится в ближайшее время).

3. Процесс возбуждения согласно «принятому решению» практически выходит одновременно на два аппарата: аппарат предсказания результата (акцептор результата действия - АРД) и аппарат программы действия (эфферентный синтез). Лобные доли являются основным нервным субстратом, осуществляющим принятие решения при реализации целесообразных произвольных форм деятельности человека.

3.1. Формирование акцептора результата действия (АРД) происходит на основе афферентного синтеза. АРД - нервная модель будущего результата, который должен быть получен в соответствии с принятым решением, это аппарат прогнозирования (предвидения полезного результата) и его оценки.

3.2. Параллельно с формированием АРД идет формирование программы действия (эфферентный синтез), обеспечивающей посылку импульсов к эффекторам для совершения определенного действия, приводящего к получению полезного результата. Стадия формирования программы действия сопровождается интеграцией соматических и вегетативных возбуждений в целостный поведенческий акт.

4. Стадия формирования результата характеризуется самовыполнением программы поведения: эфферентное возбуждение доходит до эффекторов и действие осуществляется. Стадия находится под контролем аппарата АРД за счет информации, постоянно поступающей от проприорецепторов мышц, сенсорных потоков, т. е. обратной афферентации. Поскольку функциональная система формируется для достижения приспособительного результата, его считают системообразуюшим фактором. Результат поведенческой деятельности имеет много параметров, характеризуется физическими, химическими и биологическими проявлениями, которые обеспечивают возникновение обратной афферентации, характеризующей полученный результат.

5. Стадия оценки достигнутого результата осуществляется с помощью сопоставления обратной афферентации о параметрах достигнутого результата с ранее сформировавшейся нервной моделью результата в АРД. Если афферентная модель реального результата совпадает с нервной моделью запрограммированного результата, то происходит удовлетворение ведущей потребности, что сопровождается положительной эмоцией. Удовлетворение потребности ведет к прекращению мотивационного возбуждения. Таким образом, значение АРД заключается в сличении параметров полученного результата с параметрами запрограммированного результата, поскольку АРД представляет собой нервную модель планируемого результата действия.

7.3. Компенсация нарушенных психических функций

Компенсация – это замещение или перестройка нарушенных или недоразвитых функций организма.

У детей при поражении участка мозга, отвечающего за ту или иную ВПФ, при ее распаде, страдает в первую очередь ближайший высший по отношению к пораженному участку центр. И относительно меньше страдает ближайший низший по отношению к нему центр.

В зависимости от дефекта возникают функциональные перестройки, помогающие мобилизовать резервные возможности центральной нервной системы. В процессе специального обучения совершенствуется высокая пластичность ЦНС в формировании высших корковых функций. У глухих формой компенсации становится жестовая речь, у слепых известно о развитии «шестого чувства» и утонченной способности осязания.

Воздействие «сверху – вниз» используется в коррекции. Помимо развития остаточных сохранных функций зрения, слуха, моторики, возможно обращение к другим анализаторам с целью расширения их функциональных способностей, которые смогут заменить их дефектную функцию и сформировать вторичные компенсаторные образования.

Для того, чтобы понять значение вторичных образований, необходим анализ способов приспособления ребенка к дефекту. Ряд вторичных дефектов может рассматриваться как проявление поступательного движения ребенка к развитию того или иного психического процесса. Так как вместе с вторичными отрицательными симптомами возникают симптомы компенсаторные, которые позволяют ребенку приспособиться к требованиям среды.

Так при нарушении зрения недостаточна связь речи и действия. Возникает манипулятивный уровень игры при богатой речи у слепых, т.е. наблюдается асинхрония, благодаря которой может быть осуществлен высокий уровень компенсации с опорой на сохранные анализаторы и интеллектуальные возможности.

У взрослого человека при поражении какого-либо центра больше страдает ближайший к пораженному участку низший, зависящий от него центр и относительно меньше страдает ближайший высший по отношению к нему центр, от которого он сам находится в функциональной зависимости.

Это объясняет тот факт, что в зрелом мозгу компенсаторную функцию при каком-либо дефекте принимают на себя часто высшие центры, а в развивающемся мозгу – низшие по отношению к пораженному участку.

Исследование компенсаторных функций, проведенное Л.С. Выготским, показывает, что объективирование расстроенной функции, вынесение ее наружу и превращение во внешнюю деятельность является одним из основных путей для компенсации нарушений.

И при восстановлении ВПФ у взрослого, в прошлом полноценного человека, для преодоления низших уровней речи (например, фонематического слуха)

следует опираться на более сложные функции, такие как слухоречевая память, чтение и письмо, которые были высоко автоматизированы.

Наряду с вышеперечисленными механизмами восстановления утраченных функций, существует спонтанное восстановление ВПФ, зависящее от характера поражения мозга, фармакотерапия и восстановление заторможенных функций путем изменения установки личности.

Функциональные системы обладают высокой пластичностью и способностью к перестраиванию. Именно эта способность лежит в основе механизмов компенсации перестроек.

Традиционно выделяют два типа перестроек нарушенных функций: внутрисистемную и межсистемную.

Описывают пять фаз компенсаторного процесса. (Л.Н. Солнцева).

Первая фаза – обнаружение того или иного нарушения в работе организма. Сигнал о нарушении может быть связан и с самим расстройством, и с его последствиями, с различными отклонениями в поведении и деятельности.

Вторая фаза – оценка параметров нарушения, его локализации и глубины (выраженности).

Третья фаза – формирование программы последовательности и состава компенсаторных процессов и мобилизации, нервно-психических ресурсов индивида.

Четвертая фаза – отслеживание процесса реализации программы последовательности и состава компенсаторных процессов.

Пятая, завершающая, фаза, связана с остановкой компенсаторного механизма и закреплением его результатов.

По определению Б.Г. Ананьева, человек – существо биосоциальное, поэтому все компенсаторные процессы протекают одновременно на нескольких уровнях.

Первый – биологический, или телесный уровень протекания компенсаторных процессов.

Второй – психологический уровень компенсации – чрезвычайно сложен по своему содержанию. Он включает в себя работу защитных механизмов, т.е неосознаваемых процессов, обеспечивающих снижение тревоги и внутреннего напряжения в стрессовых ситуациях. На этом уровне разворачивается действие так называемых копинг – стратегий.

Третий уровень – социально-психологический, связанный с общественным характером человеческого бытия.

Высший уровень организации компенсаторных процессов – социальный, протекание компенсаторных процессов на этом уровне в значительной степени зависит от отношения общества к людям с ограниченными возможностями.

Часть 4. Нейрофизиология дизонтогенеза

Тема 8. Характеристика отклонений в развитии

Развитие – это непрерывно-поступательный, необратимый процесс формирования качественно позитивных изменений в характере субъективного отражения человеком внешнего и внутреннего мира (в параметрах его полноты, точности, глубины и взаимосвязанности), обеспечивающих все более эффективную регуляцию внешней предметной и внутренней психической деятельности.

Можно выделить ряд критериев нормативности развития (табл. 1).

Таблица 1

Критерии условно-нормативного развития

Критерий развития	Характеристика критерия
Социальнокультурный	Качественно-количественные показатели развития ребенка соответствуют требованиям социума, в котором он живет
Статистический	Уровень развития ребенка, а также количество, качество и выраженность психических отклонений соответствуют подавляющему большинству детей его возраста и культуры
Индивидуальный	Нормативность развития определяется индивидуальными склонностями и характеристиками ребенка, в частотности возможностью ребенка удовлетворять свои потребности, не нанося ущерба себе и окружающем
Адаптационный	Ребенок обладает способностью успешно адаптироваться (приспосабливаться) к изменяющими условиям (к физическим и социальным изменениям) – в норме общая сумма механизмов, приводящая к оптимальному состоянию организма, значительно преобладает над механизмами, приводящими к дезадаптации (по П.К. Анохину)
Синдромологический	При нарушении развития у ребенка существует актуальное синдромальное единство и очевидность патологических феноменов; в свою очередь, при условно-нормативном развитии отмечается мозаичность таких феноменов (систематизированность присутствует только в виде относительно незаметных акцентуаций)

В ходе индивидуального развития ребенка постоянно идет борьба между незрелостью структур его организма и возможностями роста или развития. В зависимости от преобладания первого или второго фактора при одинаковых условиях в одних случаях можно ожидать более устойчивые патологические изменения, в других — более легкие, поддающиеся коррекционно-педагогическому воздействию.

Каждый возраст накладывает свой отпечаток на характер *нервно-психического реагирования* при патогенном воздействии. *Уровни* этого реагирования следующие:

- *соматовегетативный* (от 0 до 3 лет) — на фоне незрелости всех систем организм в этом возрасте на любое патогенное воздействие реагирует комплексом соматовегетативных реакций, таких, как общая и вегетативная возбуди-

мость, повышение температуры тела, нарушение сна, аппетита, желудочно-кишечные расстройства;

• *психомоторный* (4-7 лет) — интенсивное формирование корковых отделов двигательного анализатора, в частности лобных отделов головного мозга, делает данную систему предрасположенной к гипердинамическим расстройствам различного генеза, таким, как психомоторная возбудимость, тики, заикание, страхи;

• *аффективный* (7—12 лет) — на нежелательные и вредные для себя воздействия ребенок реагирует с заметным аффективным компонентом: от выраженной аутиэации до аффективной возбудимости с явлениями негативизма, агрессии, невротическими реакциями;

• *эмоционально-идеаторный* (12-16 лет) — ведущий уровень в предпубертатном и пубертатном возрастах. Характеризуется патологическим фантазированием, сверхценными увлечениями, сверхценными ипохондрическими идеями, такими, как мнимое уродство (дисморфофобия, нервная анорексия), психогенные реакции протеста, оппозиции, эмансипации. Перечисленные реакции являются обостренной формой нормального возрастного реагирования на те или иные негативные воздействия.

Дизонтогенез психики — нарушение психического развития преимущественно в детском и подростковом возрасте в результате патологии созревания структур и функций головного мозга.

Выделяют следующие *психологические параметры*, которые определяют характер психического дизонтогенеза:

Первый параметр связан с *функциональной локализацией* нарушения. В зависимости от этого различают два вида дефектов *частный* и *общий. Частный* обусловлен дефицитарностью отдельных функций гнозиса, праксиса, речи. *Общий* связан с нарушением регуляторных систем, при дисфункции которых наблюдаются подкорковые (снижение уровня бодрствования, психической активности, патология влечений и др.) и корковые дефекты (нарушение сложных эмоциональных образований и интеллектуальной деятельности).

Второй параметр связан со *временем* поражения: чем раньше произошло поражение, тем более вероятно явление недоразвития и чем позднее возникло нарушение нервной системы, тем более характерны явления повреждения с распадом структуры психической функции. Повреждению чаще всего подвергаются функциональные системы с относительно коротким временным циклом развития (функции, имеющие подкорковую локализацию). В сензитивные периоды также увеличивается вероятность возникновения психических нарушений (в возрасте 0-3 года и 11-15 лет).

Третий параметр характеризует *взаимоотношения* между *первичными* (непосредственно вытекающими из биологического характера болезни; могут иметь характер недоразвития или/и повреждения) и *вторичными* дефектами (возникающими в процессе аномального социального развития). Это выражается в виде специфических недоразвитий - слуха, речи, а также нарушении функций, которые находились в момент воздействия в сензитивном периоде.

Его направленность - «снизу - вверх», т.е. от элементарных функций к более сложным.

Четвертый параметр связан с нарушением *межфункциональных взаимодействий* в процессе аномального системогенеза. В нормальном онтогенезе может быть выделено несколько типов межфункциональных взаимоотношений: явления *временной независимости* функции, *ассоциативные*, *иерархические* связи.

При патологии имеет место нарушение межфункциональных связей. *Временная независимость* превращается в *изоляцию*. Изолированная функция, лишенная взаимодействия со стороны других психических функций, стереотипизируется, зацикливается в своем развитии. При этом изолированной может оказаться не только поврежденная, но и сохранная функция. *Ассоциативные* связи в условиях органической недостаточности нервной системы характеризуются повышенной инертностью, в результате чего возникает их *патологическая фиксация*, трудности перехода к иерархическим связям. Инертные аффективные комплексы тормозят психическое развитие.

Нарушения *гетерохронии* проявляются в диспропорциях развития – *асинхрониях*, проявлениями которых являются:

а) *ретардация* – незавершенность отдельных периодов развития, отсутствие инволюции более ранних форм. Это наиболее характерно для непрогредиентной умственной отсталости и задержки психического развития;

б) *акселерация* отдельных функций, например, чрезвычайно раннее и изолированное развитие речи при раннем детском аутизме;

в) сочетание патологической *акселерации* и *ретардации* психических функций, например, сочетание раннего возникновения речи с выраженным недоразвитием моторной и сенсорной сфер при раннем детском аутизме.

Тема 9. Классификация отклонений в развитии

Психолого-педагогическая коррекция и реабилитация детей с проблемами в развитии возможна в том случае, если определен характер нарушения нормального развития ребенка.

В настоящее время отсутствует единая классификация психического дизонтогенеза. Ряд наиболее популярных классификаций представлен в психолого-педагогической литературе - это классификации В.В. Ковалева; М.А. Власовой и М.С. Певзнер; В.В. Лебединского, О.Н. Усановой; В.Л. Лапшина и Б.П. Пузанова; Н.Я. Семаго и М.М. Семаго, А.В. Семенович и др. (см. табл. 2).

Таблица 2

Классификации психического дизонтогенеза

Авторы	Классификация
В.В. Ковалев, Г.Е.Сухарева, Г.К. Ушаков	основные механизмы психического дизонтогенеза - ретардация и асинхрония Ретардация - запаздывание или приостановка психического развития: общая (тотальная - олигофрения) и частная (парциальная – задержка психического развития). Асинхрония - механизм искаженного, диспропорционального психического развития, обуславливающий отклонения своевременности развития тех или иных компонентов структуры личности и свойств психики ребенка, в целом типичных для данного возраста (формирующиеся расстройства личности; частично детская шизофрения)
М.А. Власова, М.С. Певзнер	дети с сенсорной неполноценностью (с нарушениями слуха, зрения, опорно-двигательного аппарата и сенсомоторики); дети с задержкой психического развития; дети с психопатоподобными (психопатическими) формами поведения (эмоциональные нарушения поведения); умственно отсталые дети (олигофрены в степени дебильности, имбецильности, идиотии); дети с начальными проявлениями психических заболеваний (шизофрения, эпилепсия, истерия).
В.В. Лебединский	Классифицирует отклонения в развитии, опираясь на исследование проблемы психического дизонтогенеза. *Общее стойкое* недоразвитие (олигофрения); *задержанное* развитие (задержка психического развития); *поврежденное* развитие (органическая деменция); *дефицитарное* развитие (нарушения слуха, зрения, речи, опорно-двигательного аппарата); *искаженное* развитие (ранний детский аутизм); *дисгармоническое* развитие (расстройства личности).
О.Н.Усанова	Дети с отклонениями развития в связи с *органическими* нарушениями (умственная отсталость); дети с отклонениями в развитии в связи с *функциональной незрелостью* (неврозы и психосоматические заболевания); дети с отклонениями в развитии на почве *психических* (эмоциональной, сенсорной, когнитивной) *депривaций* (госпитализм)
В.Л. Лапшин, Б.П. Пузанов	К *первой* группе относятся дети с нарушениями слуха и зрения: - дети с недостатками слуха (глухие и слабослышащие) - дети с недостатками зрения (слепые и слабовидящие) Ко *второй* группе относятся умственно отсталые дети и дети с задержкой психического развития. К *третьей* группе относятся дети с тяжелыми нарушениями речи (устной и письменной) К *четвертой* группе относятся дети с нарушениями опорно-двигательного аппарата - дети, страдающие детским церебральным параличом (ДЦП). К *пятой* группе относятся дети со смешанным (сложным) дефектом, например, умственно отсталые неслышащие или слабослышащие;

	умственно отсталые слабовидящие или незрячие; слепоглухонемые и т.д. К *шестой* группе относятся дети с искаженным развитием – психопатией (стойкий дисгармонический склад личности), с патологией влечений.
Н.Я. Семаго, М.М. Семаго	Группа с *недостаточным* развитием: тотальное недоразвитие (умственная отсталость), задержанное развитие (ЗПР) и парциальная несформированность высших психических функций (специфические расстройства развития учебных навыков). Группа *асинхронного* развития - варианты дисгармонического развития (патохарактерологическое развитие личности); варианты искаженного развития (РДА). Группа с *поврежденным* развитием (локально поврежденное развитие, диффузно поврежденное развитие)
А.В. Семенович	Синдромы *несформированности*: функциональная несформированность лобных отделов мозга; функциональная несформированность левой височной области; функциональная несформированность межполушарных взаимодействий транскортикального уровня (мозолистого тела); функциональная несформированность правого полушария Синдромы *дефицитарности*: функциональная дефицитарность подкорковых образований (базальных ядер) мозга; функциональная дефицитарность стволовых образований мозга. Дисгенетический синдром; атипия психического развития
Многоосевая классификация психических расстройств в детском и подростковом возрасте (по МКБ -10)	Ось I. Клинические психопатологические синдромы Ось II. Специфические расстройства психического развития Ось III. Уровень интеллекта Ось IV. Соматические состояния Ось V. Сопутствующие аномальные психосоциальные ситуации Ось VI. Общая оценка нарушения психосоциальной продуктивности
Международной классификации функционирования, ограничений жизнедеятельности и здоровья – МКФ (International Classification of Functioning, Disability and Health – ICF).	Часть I. Функционирование и ограничение жизнедеятельности Часть II. Контекстные факторы
Классификация детей с ограниченными возможностями Организации экономического сотрудничества и развития (ОЭСР)	1. Международная категория «класс А / Инвалидность» 2. Международная категория «класс В / Трудности» 3. Международная категория «класс С / Неблагоприятные условия»

Дадим краткую характеристику отклонений в развитии, опираясь на исследование проблемы психического дизонтогенеза (по В.В. Лебединскому).

Психическое недоразвитие – тип дизонтогенеза, для которого характерно раннее время поражения мозговых систем и тотальное их недоразвитие, связанное:

а) с генетическими пороками развития,

б) с диффузными повреждениями незрелого мозга при ряде внутриутробных, родовых и послеродовых воздействий.

Выражена инертность психических процессов с фиксацией на примитивных ассоциативных связях, формирование иерархических связей сильно затруднено. Основной дефект при этой форме аномалии развития интеллектуальный. Обязательный признак недоразвитие высших форм мыслительной деятельности абстрактного мышления, недоразвитие образования понятий, низкий уровень обобщения.

Задержанное психическое развитие – тип дизонтогенеза, при котором речь идет не о стойком и, по-существу, необратимом психическом недоразвитии, а о замедлении темпа формирования познавательных и эмоциональных сфер с их временной фиксацией на более ранних возрастных этапах. Налицо мозаичность поражения, когда наряду с недостаточно развитыми функциями имеются и сохранные. Ряд авторов (Г. Е. Сухарева, 1959, 1974; В. В. Ковалев, 1979) подчеркивают иную структуру нарушений познавательной деятельности, чем при недоразвитии: не недостаточность мышления как такового, а ослабленность его, предпосылок: памяти, внимания, пространственного гнозиса, переключаемости психических процессов.

Во многих случаях имеет место тенденция к сглаживанию интеллектуального дефекта с возрастом к 11 – 15 годам, вплоть до достижения нормального уровня, или значительная компенсация дефекта при специальном обучении, или нарастание вторичных личностных дефектов, связанных с неправильной социальной ситуацией развития этих детей.

Поврежденное психическое развитие – тип дизонтогенеза, обусловленный поздним неблагоприятным воздействием вредностей различного характера на мозг, когда большая часть мозговых систем уже сформировалась и их недостаточность проявляется в признаках повреждения психических функций. Оно имеет ту же этиологию (наследственные заболевания, инфекции и травмы ЦНС), что и два предыдущих типа дизонтогенеза. Основное отличие связано с более поздним неблагоприятным воздействием на мозг, когда большая часть мозговых систем уже сформировалась и их недостаточность проявляется в признаках повреждения.

Этот вариант дизонтогенеза складывается в условиях органической деменции и эпилептической болезни. Основную роль играет фактор повреждения отдельных мозговых систем, что не ведет к тотальности и иерархичности нарушений; на первый план выступает парциальность расстройства психических функций. Наиболее значимый дифференциально-диагностический критерий – динамика развития дефекта. Здесь часто имеются указания на первоначально правильное и своевременное развитие ребенка, есть хронологическая связь начавшегося снижения с перенесенной вредностью. При этом виде дизонтогенеза

чаще всего обнаруживаются корково-подкорковые нарушения, выражающиеся в резко выраженной инертности мышления, тяжелой истощаемости, персеверативных явлениях. При органической деменции большое значение имеет нарушение целенаправленности мышления, нарушение критичности, отсутствие понимания и переживания своей несостоятельности.

Дефицитарное психическое развитие – тип дизонтогенеза связанный с первичной недостаточностью отдельных систем: зрения, слуха, речи, опорно-двигательной, а также рядом инвалидизирующих соматических заболеваний (сердечно-сосудистой системы, например при тяжелых пороках сердца, дыхательной – при бронхиальной астме, ряде эндокринных заболеваний и т. д.).

Первичный дефект анализатора, либо определенной соматической системы ведет к недоразвитию функций, связанных с ними наиболее тесно, а также к замедлению развития ряда других функций, связанных с пострадавшей опосредованно. Эти нарушения развития частных психических функций тормозят психическое развитие в целом. Асинхрония проявляется в разной степени недоразвития одних анализаторных систем при сохранности других. Дефицитарность отдельных сенсорных и моторных систем способствует возникновению явлений изоляции. Так, нарушение зрения приводит к недоразвитию координации между речью и действием.

*Искаженное психическое развити***е** тип дизонтогенеза, при котором наблюдаются сложные сочетания общего недоразвития, задержанного, поврежденного и ускоренного развития отдельных функций, приводящего к ряду качественно новых патологических новообразований. Одним из клинических выражений этого типа дизонтогенеза является детский аутизм. В его структуре выделяются основные дефекты исходная энергетическая недостаточность, связанная с ней область побуждений, быстрая истощаемость любой целенаправленной активности и ее пресыщаемость, низкие сенсорные пороги с выраженным отрицательным фоном ощущений, повышенная готовность к реакциям тревоги и страха. Аутичный ребенок боится окружающего мира. Детский аутизм представляет собой основной вторичный дефект, выступающий в качестве компенсаторного механизма, направленного на защиту от травмирующей внешней среды. Наблюдается аутичная направленность всей интеллектуальной деятельности такого ребенка. Игры, фантазии, интересы далеки от реальной жизни. Содержание их монотонно, поведение однообразно, стереотипно: дети годами играют в одну и ту же игру, рисуют одинаковые рисунки, стереотипно действуют.

Дисгармоническое психическое развитие – тип дизонтогенеза, основой которого служит врожденная или рано приобретенная стойкая диспропорциональность психики, преимущественно в эмоционально-волевой сфере. Для него характерны явления задержки развития одних психических функций с парциальным ускоренным развитием других. Эта диспропорциональность формирует некоторые аномальные варианты личности, для которых характерна неадекватная реакция на внешние средовые раздражители, вследствие чего более или менее нарушено поведение и затруднена активная приспособляемость к окру-

жающей среде. (Г. Е. Сухарева, 1959). Этот вид дизонтогенеза клинически определяется как психопатия или патологическое развитие личности. Дисгармоничность психики первично обусловлена нарушениями в эмоциональной сфере. Типична дисгармония между интеллектуальной и эмоциональной сферами. Первично сохранный интеллект не регулирует эмоциональную сферу, а часто находится от нее в большей зависимости, чем наблюдается в норме.

При всем многообразии этих нарушений каждое из таких явлений специфично, хотя многие понятия в определенном смысле «перекрывают» друг друга, т.е. выступают как синонимы.

В последние годы отмечается тенденция к увеличению числа детей со *сложными комплексными нарушениями развития*. Проблема психолого-педагогической диагностики и коррекции подобных расстройств остается одной наименее разработанной как в теоретическом, так и в прикладном плане.

Сложные нарушения развития отличаются большим многообразием. Это могут быть сочетания сенсорных, интеллектуальных, двигательных, речевых и эмоциональных нарушений, например, сочетания нарушений зрения и слуха (слепоглухота), зрения и системного нарушения речи, зрения и умственной отсталости, зрения и двгательных функций.

К сложным (комплексным нарушениям относятся такие, которые представлены несколькими первичными нарушениями, каждое из которых, будучи взятым отдельно, определяло бы характер и структуру аномального развития. Все имеющиеся нарушения оказывают многообразное воздействие друг на друга и взаимно усиливаются. Вследствие этого отрицательные последствия таких дисфункций качественно и количественно значительно грубее, чем простое суммарное сложение отдельных нарушений.

В ряде случаев можно говорить об *осложненном нарушении* при этом, необходимо выявить ведущий дефект и осложняющие его расстройства. Например, нарушение интеллекта, ЗПР, ДЦП могут осложняться нерезко выраженными нарушениями зрения, слуха, речи, а также неврологическими и патопсихологическими синдромами.

Например, у ребенка с нарушениями интеллекта могут быть снижение слуха или зрения, эмоциональные или поведенческие нарушения, дефекты опорно-двигательной сферы, речи.

К *множественным* нарушениям относится сочетание у одного ребенка целого ряда в различной степени выраженных нарушений, которые имеют отрицательный кумулятивный (накопительный) эффект. Например: при сочетании негрубых нарушений моторики, зрения и слуха у ребенка может иметь место выраженное недоразвитие речи.

Можно выделить три основные группы детей с сочетанными нарушениями:

• дети с двумя выраженными психофизическими нарушениями, каждое из которых может вызвать аномалию развития:

- слепоглухонемые дети;
- умственно отсталые глухие;

- слабослышащие с задержкой психического развития ;
- дети, имеющие одно существенное психофизическое нарушение (ведущее) и сопутствующее ему другое нарушение, выраженное в слабой степени, но заметно отягощающее ход развития: например, умственно отсталые дети с небольшим снижением слуха (так называемый "осложненный" дефект);
- дети с множественными нарушениями (три и более первичных нарушений, выраженных в разной степени и приводящих к значительным отклонениям в развитии ребенка): умственно отсталые слабовидящие глухие дети.

Необходимо помнить, что отнесение к той или иной группе или тому или иному типу отклоняющегося развития представляет собой исключительно динамическую оценку.

Тема 10. Особенности высшей нервной деятельности в условиях дизонтогенеза

10.1. Особенности высшей нервной деятельности при психическом недоразвитии (олигофрении)

Ощущения и *восприятия* при психическом недоразвитии формируются замедленно и с большим количеством особенностей и недостатков. Этот ядерный симптом оказывает влияние на все психическое развитие. Темп зрительных восприятий у умственно отсталых детей замедлен. Очень вероятным представляется замедленность всех других видов восприятий. Эта особенность сочетается со значительным сужением объема воспринимаемого материала. Ощущения и восприятия умственно отсталых детей отличаются выраженной недифференцированностью. Наиболее характерной особенностью восприятия умственно отсталых детей является недостаточная активность этого психического процесса.

Внимание при психическом недоразвитии отличается неустойчивостью и суженным объемом. Нередко наблюдается нарушение переключаемости внимания. Как правило, снижена способность к распределению внимания между разными видами деятельности.

К особенностям *памяти* при психическом недоразвитии можно отнести замедленность запоминания, быстроту забывания, неточность воспроизведения, эпизодическую забывчивость. У умственно отсталых позже, чем у их нормальных сверстников, формируется произвольное запоминание, при этом преимущество преднамеренного запоминания у них выражено не так ярко, как у детей с нормальным интеллектом.

Расстройства *мышления* – основной признак психического недоразвития. Недоразвитие мышления при психическом недоразвитии, в частности, определяется тем, что оно формируется в условиях неполноценного чувственного познания, речевого недоразвития и ограниченной практической деятельности.

Словесно-логическое мышление развито очень слабо или неразвито вообще. Развитие различных видов мышления своеобразно по сравнению с нор-

мой. Наиболее нарушенным является словесно-логическое мышление, а наиболее сохранным — наглядно-действенное. Причем, решая ту или иную задачу, они прибегают преимущественно к методу проб и ошибок, повторяя пробы в неизмененном виде и, соответственно, получая все время один и тот же неверный результат. Отличительной чертой мышления при психическом недоразвитии является некритичность, неспособность самостоятельно оценить свою работу.

Речевое развитие при психическом недоразвитииосуществляется не только и не столько путем имитации, подражая речи окружающих. В основе овладения речью лежит становление сложных функциональных структур, соответствующих системе языка. Основным условием формирования таких структур является возможность анализа воспринятой речи и последующий синтез, обобщение. Таким образом, развитие речи происходит через усвоение языковых обобщений: фонематических, лексических, грамматических.

В связи с недоразвитием аналитико-синтетической деятельности у этих детей с большим трудом формируются все языковые обобщения, замедленно усваиваются все закономерности языка

У детей с интеллектуальными нарушениями наблюдается бедность словарного запаса, неточность употребления слов, трудности актуализации словаря, пассивный словарь преобладает над активным, происходит нарушение процесса организации семантических полей.

Обычно при психическом недоразвитии имеется недоразвитие *психомоторики*, проявляющееся в замедлении темпа развития локомоторных функций, в непродуктивности и недостаточной целесообразности последовательных движений, в двигательном беспокойстве и суетливости. Движения бедны, угловаты, недостаточно плавны, особенно плохо сформированы тонкие и точные движения, жестикуляция и мимика.

Для *эмоциональной* сферы при психическом недоразвитии характерны малодифференцированность, бедность переживаний. Эмоции часто бывают неадекватными, непропорциональными воздействиям внешнего мира по своей динамике. У одних наблюдается чрезмерная легкость и поверхностность переживаний серьезных жизненных событий, быстрые переходы от одного настроения к другому. У других – чрезмерная сила и инертность переживаний, возникающих по малосущественному поводу.

Можно выделить следующие *особенности* высшей нервной деятельности при психическом недоразвитии.

Первая особенность высшей нервной деятельности при психическом недоразвитии – слабость замыкательной функции, коры головного мозга. Она выражается в том, что у этой категорий детей с большим трудом, значительно медленнее, чем в норме, формируются новые условные связи. Особенно это касается сложных связей. У таких детей с большим трудом формируются и соответствующие нормы поведения. Слабость замыкательной функции коры головного мозга проявляется также в том, что сформировавшиеся связи оказываются непрочными.

В основе овладения знаниями и необходимыми нормами поведения лежит не только процесс формирования новых связей, но и процесс их видоизменения, уточнения. Так, например, усвоение какого-либо нового навыка означает не только формирование новой системы условных связей, но и их дифференцировку, то есть отграничение тех условий, при которых осуществление данного привычного действия уместно и целесообразно, от других условий, при которых привычные действия должны быть заторможены.

Таким образам, трудность выработки дифференцировок и их малая стойкость – вторая особенность высшей нервной деятельности при психическом недоразвитии.

В основе названных особенностей высшей нервной деятельности лежит слабость процессов возбуждения и торможения. Слабость возбуждения обусловливает плохое замыкание новых условных связей, а слабость внутреннего торможения обусловливает трудность образования и непрочность дифференцировок.

Третья особенность высшей нервной деятельности при психическом недоразвитии – склонность к частому охранительному торможению. Она выражается в том, что после небольшой нагрузки дети впадают в состояние торможения, которое может длиться часы, дни, месяцы, а иногда и годы. Пока нервные клетки коры головного мозга ребенка находятся в таком состоянии, его умственная работоспособность оказывается резко сниженной. Понятно, что такое снижение отрицательно влияет и на другие высшие психические функции. При этих состояниях может обнаруживаться нарушение соответствия реакции мозга внешней ситуации. Оно выражается в неадекватности поведения, оцепенении и т. п.

Нарушение взаимодействия первой и второй сигнальной систем – следующая особенность высшей нервной деятельности при психическом недоразвитии. Это нарушение обусловлено недоразвитием второй сигнальной системы. Выражается это, в частности, в ослаблении регулирующей функции речи, которая является важнейшим звеном, обеспечивающим формирование - нравственного облика учащегося.

Недоразвитие познавательной деятельности основной признак, основной симптом при психическом недоразвитии. Нарушения касаются, прежде всего, процессов непосредственного отражения действительности – ощущений и восприятии. У детей с пораженной нервной системой эти психические процессы формируются замедленно и с большим количеством особенностей и недостатков.

Замедленная, ограниченная восприимчивость оказывает огромное влияние на весь последующий ход психического развития.

Замедленность восприятия сочетается со значительным сужением объема воспринимаемого материала. Узость восприятия мешает при психическом недоразвитии быстро улавливать смысл происходящего, а следовательно, давать ему необходимую оценку.

У детей с нарушением интеллектуального развития замедленная, ограниченная восприимчивость, инактивность и недифференцированность ощущений и восприятий еще больше затрудняет формирование временных представлений.

При *неосложненной* форме олигофрении ребенок характеризуется уравновешенностью нервных процессов. Отклонения в познавательной деятельности не сопровождаются у него грубыми нарушениями анализаторов. Эмоционально-волевая сфера изменена нерезко. Ребенок способен к целенаправленной деятельности в тех случаях, когда задание ему понятно и доступно. В привычной ситуации его поведение не имеет резких отклонений.

При олигофрении, характеризующейся *неуравновешенностью нервных процессов* с преобладанием возбуждения или торможения, присущие ребенку нарушения отчетливо проявляются в изменениях поведения и снижении работоспособности.

У олигофренов с *нарушением функций анализаторов* диффузное поражение коры сочетается с более глубокими поражениями той или иной мозговой системы. Они дополнительно имеют локальные дефекты речи, слуха, зрения, опорно-двигательного аппарата. Особенно неблагоприятно сказываются на развитии умственно отсталого ребенка нарушения речи.

При олигофрении с *психопатоподобньш поведением* у ребенка отмечается резкое нарушение эмоционально-волевой сферы. На первом плане у него оказывается недоразвитие личностных компонентов, снижение критичности относительно себя и окружающих людей, расторможенность влечений. Ребенок склонен к неоправданным аффектам. При олигофрении с выраженной лобной недостаточностью нарушения познавательной деятельности сочетаются у ребенка с изменениями личности по лобному типу с резкими нарушениями моторики. Эти дети вялы, безынициативны и беспомощны. Их речь многословна, бессодержательна, имеет подражательный характер. Дети не способны к психическому напряжению, целенаправленности, активности, слабо учитывают ситуацию.

Дефектное развитие ощущений и восприятий при психическом недоразвитии оказываются ядерными симптомами умственной отсталости, которые затрудняют формирование представлений о времени, тормозят развитие психических процессов, в частности, мышления.

10.2. Особенности высшей нервной деятельности при задержанном развитии (задержке психического развития)

Особенности высшей нервной деятельности при задержанном развитии (задержке психического развития) зависят от варинта ЗПР и характеризуются следующим.

Недостаточная познавательная активность нередко в сочетании с быстрой утомляемостью и истощаемостью. Дети с ЗПР отличаются пониженной, по сравнению с возрастной нормой, умственной работоспособностью, особенно при усложнении деятельности.

Отставание в развитии психомоторных функций, недостатки общей и мелкой моторики, координационных способностей, чувства ритма. Двигательные навыки и техника основных движений отстают от возрастных возможностей, страдают двигательные качества: быстрота, ловкость, точность, сила движений. Недостатки психомоторики проявляются в незрелости зрительно-слухо-моторной координации, произвольной регуляции движений, недостатках моторной памяти, пространственной организации движений.

Недостаточность объема, обобщенности, предметности и целостности восприятия, что негативно отражается на формировании зрительно-пространственных функций и проявляется в таких продуктивных видах деятельности, как рисование и конструирование.

Более *низкая способность*, по сравнению с нормально развивающимися детьми того же возраста, *к приему и переработке перцептивной информации,* что наиболее характерно для детей с ЗПР церебрально-органического генеза. В воспринимаемом объекте дети выделяют гораздо меньше признаков, чем их здоровые сверстники. Многие стороны объекта, данного в непривычном ракурсе (например, в перевернутом виде), дети могут не узнать, они с трудом выделяют объект из фона. Выражены трудности при восприятии объектов через осязание: удлиняется время узнавания осязаемой фигуры, есть трудности обобщения осязательных сигналов, словесного и графического отображения предметов.

У детей с другими формами ЗПР выраженной недостаточности сенсорно-перцептивных функций не обнаруживается. Однако, в отличие от здоровых сверстников, у них наблюдаются эмоционально-волевая незрелость, снижение познавательной активности, слабость произвольной регуляции поведения, недоразвитие и качественное своеобразие игровой деятельности.

Незрелость функционального состояния ЦНС (слабость процессов торможения и возбуждения, затруднения в образовании сложных условных связей, отставание в формировании систем межанализаторных связей) обусловливает бедный запас конкретных знаний, затрудненность процесса обобщения знаний, скудное содержание понятий.

У детей с ЗПР часто затруднен анализ и синтез ситуации. Незрелость мыслительных операций, необходимость большего, чем в норме, количества времени для приема и переработки информации, несформированность антиципирующего анализа выражается в неумении предвидеть результаты действий как своих, так и чужих, особенно если при этом задача требует выявления причинно-следственных связей и построения на этой основе программы событий.

Задержанный темп формирования мнестической деятельности, низкая продуктивность и прочность запоминания, особенно на уровне слухоречевой памяти, отрицательно сказывается на усвоении получаемой информации.

Отмечаются недостатки всех свойств внимания: неустойчивость, трудности концентрации и его распределения, сужение объема. Задерживается формирование такого интегративного качества, как *саморегуляция,* что негативно сказывается на успешности ребенка при освоении образовательной программы.

У детей с последствиями раннего органического поражения ЦНС наблюдаются:

- отставание психомоторных функций, наглядно проявляющееся в недостатках мелкой моторики, пространственной организации движений, моторной памяти, координационных способностей;
- задержка в формировании фразовой речи, затруднения в понимании многоступенчатых инструкций, грамматических форм слов, ограниченность словарного запаса, выраженные недостатки слоговой структуры слова и звуконаполняемости, нарушения фонематической стороны речи;
- недостаточность свойств внимания: слабая врабатываемость, отвлекаемость, объем внимания и способность к переключению снижены.

Последствия воздействия неблагоприятных психогенных и соматогенных факторов проявляются в недоразвитии ориентировочной основы познавательной деятельности:

- снижение познавательной активности;
- негативные эмоциональные реакции;
- повышенная утомляемость, истощаемость.

Существенным проявлением задержки психического развития является очень низкий уровень активности во всех сферах психической деятельности, во всех ее видах. Это наблюдается и в восприятии, и в мыслительной деятельности, и в конструктивной деятельности, и даже в игре.

10.3. Особенности высшей нервной деятельности при поврежденном психическом развитии

Особенности ВНД при поврежденном психическом развитии (деменции) во многом определяются фактором повреждения мозговых систем в отличие от клинико-психологической структуры олигофрении, отражающей явления недоразвития.

При деменции нет тотальности, нет иерархичности нарушения психических функций**,** характерных для олигофрении. На первый план выступает *парциальность расстройств*. В одних случаях это грубые локальные корковые и подкорковые нарушения (гностические расстройства, нарушения пространственного синтеза, движений, речи и т. д.), недостаточность которых иногда более выражена, чем неспособность к отвлечению и обобщению. Так, нарушения *памяти*, в особенности механической, более характерны для деменции, обусловленной черепно-мозговой травмой, перенесенной ребенком в возрасте после 2-3 лет. Эта специфика дефекта будет вызвана тем, что при контузии мозга в связи с ударом ликворной волны о стенки третьего желудочка повреждаются близко расположенные лимбические образования, играющие большую роль в организации процессов памяти. Но чаще обнаруживается сочетанная корково-подкорковая дефицитарность. Повреждение подкорковых областей приводит и к тому, что при органической деменции, как правило, сильнее, чем при олигофрении, страдают *нейродинамические процессы,* вследствие чего более выражена

инертность мышления, тяжелее истощаемость, наблюдаются персеверативные явления. Наличие грубых нейродинамических расстройств резко дезорганизует психическую деятельность.

Большое значение в структуре дефекта при органической деменции имеют *нарушения целенаправленности мышления*, которые при прочих равных условиях также выражены более грубо, чем при олигофрении.

При деменции когнитивные функции постепенно снижаются, слабеет память, внимание, способность к концентрации. Постепенно эти изменения становятся все более выраженными, начинают влиять на то, как человек себя чувствует, как он себя ведет, как воспринимает свое окружение:

Краткосрочная память слабеет. Человек не запоминает только что произошедшие события или быстро забывает о них. Из-за этого меняется поведение. Больной постоянно рассказывает или переспрашивает одно и то же, кажется назойливым, теряет уверенность. Он может повторять одни и те же просьбы, забывая, что они были выполнены, терять вещи, подозревая, что их у него украли, повторно принимать лекарства.

Ухудшается коммуникация. Человеку сложно поддерживать беседу, концентрироваться на ней. Ему тяжело объяснять свои потребности (а со временем и понимать их). Это вызывает чувство одиночества, страха, часто провоцирует дезориентацию, может приводить к бродяжничеству, появлению подозрительности, к конфликтам.

Меняется восприятие. Человек неправильно трактует слуховые и зрительные сигналы. Это дополнительно усиливается спутанностью сознания, снижением памяти. Он перестает узнавать родных, не понимает, где находится, может считать, что он среди незнакомцев, которые хотят ему навредить. Все это усиливает дезориентацию, сказывается на поведении.

Снижается контроль за собственной деятельностью. По мере того, как деменция прогрессирует, больной все хуже контролирует свое поведение, оценка и критика действий нарушаются. Это может приводить к недопустимому поведению, к агрессии.

Для определенных форм деменции характерно наличие первичной прогрессирующей афазии. Это типично медленное, постепенное (в течение нескольких лет) нарастание речевых расстройств. При этом, как минимум, в первые два года у больных отсутствует когнитивное снижение и какая-либо неврологическая симптоматика. В последующем языковой дефицит нарастает стремительно и остается ведущем в структуре синдрома, появляется снижение интеллекта, изменение поведения и т.д.

Первичная прогрессирующая афазия – это постепенный распад речевой функции при отсутствии выраженных когнитивных расстройств. Дебютирует речевыми запинками, аграмматизмами, парафазиями, замедлением речи, которые постепенно трансформируются в грубую моторную или глобальную афазию.

10.4. Особенности высшей нервной деятельности при дефицитарном развитии

Особенности высшей нервной деятельности при нарушениях опорно-двигательного аппарата

Особенностью психического развития у детей с ДЦП является – инертность психических процессов, замедленность включения и переключения в заданиях, персеверативность мышления, перцептивные нарушения, недостаточность концентрации внимания и способности удерживать воспринятый материал, неустойчивость организационной деятельности, легкая утомляемость и быстрая истощаемость, наступающие при незначительном психическом и физическом напряжении.

Состояние познавательной сферы при ДЦП характеризуется следующими особенностями. Хронологическое созревание психической деятельности задерживается. Отмечается неравномерно сниженный запас сведений и представлений об окружающем. Для детей с ДЦП свойственно нарушение координации между деятельностью различных анализаторных систем: зрительной, слуховой, двигательной. Интеллектуальная недостаточность носит неравномерный характер: присуще сочетание нарушения развития, задержки развития и наличия сохранных психических функций. Можно также говорить о своеобразии развития речи.

В сложной структуре нарушений у детей с церебральным параличом значительное место занимают речевые расстройства. В основе нарушений речи при ДЦП лежит не только повреждение определенных структур мозга, но и более позднее формирование или недоразвитие тех отделов коры головного мозга, которые имеют важнейшее значение в речевой и психической деятельности (премоторно−лобная, теменно−височная области коры головного мозга).

Отмечаются нарушения поведения в виде двигательной расторможенности, агрессии, реакции протеста по отношению к окружающим. У некоторых детей можно отмечать состояние апатии, безразличия к окружающему. Для детей с ДЦП свойственно своеобразное формирование личности. Достаточное интеллектуальное развитие сочетается с неуверенностью в себе, личностной незрелостью.

У детей с церебральным параличом наблюдается задержка в развитии эмоциональных реакций. Независимо от степени двигательных дефектов у детей с ДЦП встречаются нарушения эмоционально−волевой сферы: чрезмерная чувствительность ко всем внешним раздражителям; недостаточность интеллектуального контроля над поведением; неуравновешенность, эмоциональная неустойчивость; доминирование тревожно−депрессивного фона настроения.

Отмечается повышенная инертность и замедленность всех психических процессов. Это приводит к трудностям в переключении с одного вида деятельности на другой, к патологическому застреванию на отдельных фрагментах учебного материала, к «вязкости» мышления.

Особенности высшей нервной деятельности при нарушениях зрения

Особенностями психического развития слепых и слабовидящих детей является слабость абстрактно-логического мышления, ограниченность знаний и представлений об окружающем с преобладанием общих, неконкретных знаний. Характерен малый объем чувственного опыта, формальный словарный запас и недостаточно точная предметная соотнесенность слов.

Из-за недостатка зрения нарушено непроизвольное внимание (узкий запас знаний и представлений). Внимание часто переключается на второстепенные объекты. Рассеянность детей нередко объясняется переутомлением из-за длительного воздействия слуховых раздражителей.

Дефекты зрительного анализатора, нарушая соотношение основных процессов возбуждения и торможения, отрицательно влияют на скорость запоминания. Быстрое забывание усвоенного материала объясняется не только недостаточным количеством или отсутствием повторений, но и недостаточной значимостью объектов и обозначающих их понятий, о которых дети с нарушением зрения могут получить только вербальное знание. Ограниченный объем, сниженная скорость и другие недостатки запоминания детей с нарушением зрения имеют вторичный характер, т.е. обусловлены не самим дефектом зрения, а вызываемыми им отклонениями в психическом развитии.

У детей с депривацией зрения ослаблены зрительные ощущения, а восприятие внешнего мира ограничено. Эти затруднения сказываются на степени полноты, целостности образов отображаемых предметов и действий, но они могут только изменить тип восприятия, но не влияют на физиологический механизм восприятия. В зависимости от степени поражения зрительных функций нарушена целостность восприятия. У слабовидящих доминирует зрительно-двигательно-слуховое восприятие. Они способны одновременно воспринимать однодва движения или отдельные элементы движений.

Дети с нарушением зрения не имеют возможности воспринимать окружающую ситуацию в целом, им приходится анализировать ее на основании отдельных признаков, доступных их восприятию. Дети с нарушением зрения проходят те же стадии в развитии мышления и примерно в том же возрасте и могут решать задачи, не опираясь на зрительные восприятия. При сохранном интеллекте мыслительные процессы развиваются, как у нормально видящих сверстников. Однако наблюдаются некоторые отличия. У детей с нарушением зрения сужены понятия об окружающем мире (особенно у детей младших классов), суждения и умозаключения могут быть не вполне обоснованы, так как реальные субъективные понятия недостаточны или искажены.

Дети, имеющие зрительные нарушения, отличаются замедленностью формирования речи. Проявляется это в ранние периоды ее развития из-за недостаточности активного взаимодействия детей, имеющих патологию зрения, с окружающими людьми, а также обедненности предметнопрактического опыта детей.

У таких детей наблюдается снижение внешнего проявления эмоций и ситуативных выразительных движений, что оказывает влияние на интонационное оформление речи, вызывая ее бедность и монотонность.

Особенности высшей нервной деятельности при нарушениях слуха

Особую роль при нарушениях слуха приобретают зрительные ощущения и восприятия. Более тонко дифференцируют оттенки цветов. При полном выключении слухового анализатора тактильно-вибрационная чувствительность резко обостряется.

Отмечается недостаточно точная координация и замедленность в неуверенность овладении движений, двигательными навыками, трудности в овладении статического и динамического равновесия, нарушение плавности и синхронности движения, пространственной низкий ориентировки, уровень замедленная скорость выполнения отдельных движений и темпа в целом.

Продуктивность внимания при нарушениях слуха остается более низкой по сравнению со слышащими сверстниками. У детей и подростков с нарушениями слуха в большей мере, чем у слышащих продуктивность внимания зависит от характера предъявляемой информации: буквы, цифры, фигуры и т.п.

При нарушениях слуха характерен сниженный *объем внимания* и низкий *темп его переключения* - ребенку с нарушением слуха требуется определенное время для окончания одного учебного действия и перехода к другому. Для детей рассматриваемой категории характерна меньшая устойчивость внимания и, следовательно, *большая утомляемость*, так как получение информации происходит на слухо-зрительной основе

Особенности памяти проявляются в возможном преобладании образной памяти над словесной, в зависимости уровня развития словесной памяти от лексического запаса неслышащего/плохослышащего ребенка, в меньшем объеме словесной памяти. Это требует гораздо больше времени на запоминание учебного материала, при этом достаточно часто преобладает механическое, а не осмысленное запоминание.

У многих детей с нарушениями слуха в начальной школе о*собенности мышления* выражаются в ведущей роли наглядно-образного мышления над словесно-логическим, в зависимости уровня развития словесно-логического мышления от развития речи учащегося.

Особенности развития эмоциональной сферы могут характеризоваться непониманием и трудностями дифференциации эмоциональных проявлений окружающих в конкретных ситуациях, в том числе и в связи с ограничениями в восприятии эмоциональной окраски речи, передаваемой интонацией. Узнавание и понимание эмоций у детей с нарушенным слухом тесно связаны со зрительным восприятием мимики собеседника, что часто без слухового подкрепления приводит к ошибочному или искаженному восприятию реальной ситуации. У детей с нарушением слуха, может наблюдаться *обедненность эмоциональных проявлений*, связанная с неумением взрослых слышащих людей вызывать маленьких детей на эмоциональное общение.

Особенности высшей нервной деятельности при нарушениях речи

Особенности восприятия. Исследования слухового восприятия у данной категории детей выявили трудности раздражений неречевого характера, заключающиеся в отсутствии: слуховых предметных образов, нарушении слухового

внимания, дифференцированного восприятия бытовых шумов, звуков речи, правильного анализа ритмических структур. Выполнение заданий на восприятие и воспроизведение ритма детьми с общим недоразвитием речи свидетельствуют о трудностях слухового анализа ритмических структур

Простое зрительное узнавание реальных объектов и их изображений сохранно при нарушениях речи. Однако при нарушениях речи наблюдались более значительные затруднения при усложнении заданий, заключающихся в постепенном уменьшении количества информативных признаков: детям предъявлялись наряду с реальными - контурные, пунктирные, зашумленные, наложенные изображения. Помимо этого, было выявлено увеличение числа ошибок при уменьшении количества информативных признаков предметов.

Для детей с тяжелыми нарушениями речи характерны нарушения оптико-пространственного гнозиса, которые проявляются в ходе рисования, конструирования, начального овладения грамотой.

При нарушениях речи отмечается истощаемость процессов *внимания*. Характерен низкий уровень распределения и концентрации внимания: период врабатываемости неустойчив, темп медленный, низкая продуктивность и точность работы. Значительно страдает устойчивость внимания. Объем внимания не соответствует возрастным параметрам. Время выполнения задания может отвечать нормативным критериям, однако, дети допускают большое количество ошибок, при отсутствии их коррекции. Особенностью данной группы детей является недостаточное понимание инструкций к заданиям, а также неоднородность показателей внимания внутри группы. Характерным показателем расстройства произвольного внимания является отвлекаемость. Она обнаруживается во всех психических процессах и не только при оперировании с незнакомым, но и со знакомым материалом. Нередко отвлекаемость возникает даже при условии положительной направленности ребенка на выполнение деятельности, представляющей для него интерес.

У детей с нарушениями речи отмечается снижение возможности *запоминания* вербального материала и снижение продуктивности запоминания. Нередки ошибки привнесения, повторное называние. Дети часто забывают сложные инструкции (трех – четырех ступенчатые), элементы и последовательность предложенных заданий. При воспроизведении связного рассказа самостоятельно справляются с заданием не более половины детей; примерно пятая часть детей воспроизводила содержание только по наводящим вопросам.

Недостаточная продуктивность непроизвольной памяти у детей с нерезко выраженным общим недоразвитием речи отчетливо проявляется на стадии воспроизведения, когда ребенка просят припомнить тот или иной материал, в то время как задача запомнить его не ставилась. Они быстро называют несколько запомнившихся стимулов, однако потом не предпринимают усилий, чтобы продолжить припоминание. Вместо того чтобы постараться вспомнить, что еще им предлагалось, они начинают придумывать слова, т.е. отступают от предложенного им задания.

При системных нарушениях речи, исходная форма мыслительной деятельности – наглядно-действенное *мышление* развивается относительно благополучно. Это обусловлено тем, что решение задач практическим способом может осуществляться без участия словесной регуляции. Но как только дети с общим недоразвитием речи переходят на следующую ступень в своем умственном развитии, можно наблюдать спад в их интеллектуальной деятельности. Так, например, они часто испытывают затруднения при классификации, особенно в случае сравнения двух и более признаков, с трудом восстанавливают последовательность событий, у них ограниченные возможности удержания в памяти словесного образца, нарушены счетные операции. Следовательно, дети, у которых нарушается речевая сфера, с большими затруднениями по сравнению с нормой, усваивают действия наглядно-образного и логического мышления. Обладая в целом полноценными предпосылками для овладения мыслительными операциями, доступными их возрасту, дети, однако, отстают в развитии словесно-логического мышления, без специального обучения с трудом овладевают анализом и синтезом, сравнением и обобщением. Для многих из них характерна ригидность мышления.

Нарушения поведения и эмоционально-волевые нарушения у детей с нарушением речи в одном случае проявляются в повышенной возбудимости, чрезмерной чувствительности ко всем внешним раздражителям. Обычно такие дети беспокойны, суетливы, расторможены, склонны к вспышкам раздражительности, упрямству. Для этих детей характерна быстрая смена настроения: то они чрезмерно веселы, шумны, то вдруг становятся вялыми, раздражительными, плаксивыми. Более многочисленная группа детей, напротив, отличается вялостью, пассивностью, безынициативностью, заторможенностью.

10.5. Особенности высшей нервной деятельности при искаженном развитии (расстройствах аутистического спекстра)

При расстройствах аутистического спекстра (РАС) уже в раннем возрасте обнаруживает особую сенсорную ранимость по отношениюк звуку, свету, запаху, прикосновению. Низкий порог аффективного дискомфорта обусловливает длительную фиксацию неприятных впечатлений, быстрое пресыщение даже приятными переживаниями, что приводит к страхам, запретам, ограничениям в контактах с миром.

Сенсорные и перцептивные расстройства. Для лиц, страдающих РАС, характерны такие сенсорно-перцептивные нарушения, как сенсорная доминантность и чрезмерная избирательность при восприятии стимулов.

Под сенсорной доминантностью понимают тенденцию фокусировать внимание на стимулах определенного рода в ущерб восприятию других стимулов, например, предпочтение зрительных стимулов слуховым. Чрезмерной избирательностью стимулов называют тенденцию фокусировать внимание на тех или иных характеристиках предметов или окружающей обстановки, в то же время, игнорируя другие, не менее важные характеристики. Вследствие такой узкой

направленности восприятия на отдельные детали окружения, создается впечатление, что лица, страдающие РАС, обладают туннельным зрением или слухом, что крайне затрудняет для них изучение окружающего мира.

Нарушение аффективного взаимодействия с ближайшим окружением. Признаки нарушения аффективного контакта с людьми и, прежде всего, с близкими, является главным симптомом расстройства аутистического спектра и прослеживаются уже на самых ранних этапах аутистического дизонтогенеза.

Общий дефицит когнитивных навыков. Лица, страдающие РАС, возможно, имеют общий дефицит когнитивных навыков в процессах многоуровневого планирования и в регуляции поведения. Эти процессы, названные ведущими функциями, обеспечивают эффективное решение когнитивных задач. Ведущие функции позволяют: блокировать неадекватные формы поведения, осуществлять осмысленные действия, непрерывно поддерживать процесс выполнения задания, проводить самоконтроль, устанавливать обратную связь, а также плавно переходить от решения одних задач к другим.

О наличии общего дефицита когнитивных навыков при осуществлении руководящих функций у лиц, страдающих РАС, свидетельствуют трудности, которые они испытывают в некоторых видах когнитивной деятельности. К их числу относятся: организация, планирование, изменение когнитивных установок, освобождение от мешающих стимулов, обработка информации в изменяющихся, нетривиальных условиях, обобщение ранее усвоенной информации для анализа новых ситуаций.

Другой тип недостатка когнитивных навыков, как предполагают, вызывающий РАС, выражается в слабом стремлении к центральной когерентности, под которой понимается ярко выраженная тенденция людей интерпретировать стимулы в обобщенной форме, что позволяет расширять анализируемый контекст.

Интерпретируя стимулы в обобщенной форме, можно извлекать общий смысл из сложной информационной структуры и запоминать главные ее элементы, а не отдельные детали. У лиц, страдающих РАС, данная способность проявляется очень слабо, и им свойственно обрабатывать информацию, анализируя ее элементы и детали и не пытаясь составить общую картину. Понимание смысла слов, жестов и чувств других людей может быть крайне трудной задачей для человека с неразвитой тенденцией к центральной когерентности.

Можно отметить *своеобразно развитие мышления* лиц с РАС. При конкретности, буквальности и фрагментарности в понимании окружающего они могут проявлять способность к символизации, одержимо выполнять сложные мыслительные операции: сложные математические вычисления, проигрывание шахматных композиций.

Речевое развитие при РАС специфично. Помимо коммуникативных нарушений возникают трудности в самостоятельном построении речевого высказывания. Вместо этого ребенок использует речевые штампы, себя называет во втором или в третьем лице. Однако тот же ребенок может проявлять удивительное чувство языка, играя сочетаниями звуков, слов, рифмуя, изобретая не-

ологизмы. Нередко наблюдается мутизм (отказ от речи), ребенок может отказаться от устной речи, но пользуется письменной речью.

Дефицит навыков обработки социально значимой эмоциональной информации. Социальные и коммуникативные проблемы детей, страдающих РАС, необычные формы их социального поведения, позволяют сделать предположение о наличии у них серьезных нарушений восприятия социальной информации. Нельзя сказать, что у таких лиц процессы социального взаимодействия полностью нарушены или отсутствуют, однако можно говорить о том, что они испытывают значительные трудности в ситуациях, требующих понимания специфики социальных отношений. Эта особенность затрудняет овладение игровой деятельностью.

Дети с РАС не понимают специфики различных психических состояний – как других людей, так и своих собственных, если они не имеют непосредственного внешнего выражения. К таким психическим феноменам относятся намерения, эмоции и желания. В специальной литературе это называется теорией распознавания психических состояний. Дети с РАС, хотя и способны делать выводы на основании физических событий и характеристик, которые они могут непосредственно наблюдать, формирование представлений о невидимых аспектах реальности, таких как психические состояния людей, представляют для них значительные трудности.

Отмечаются *трудности произвольной организации поведения.* Эти проблемы становятся заметнее после года и к 2—*2,5* год ребенка осознаются родителями уже в полной мере. Однако признаки сложностей произвольного сосредоточения, привлечения внимания, ориентации на эмоциональную оценку взрослого появляются гораздо раньше. Это может выражаться в следующих тенденциях:

-отсутствие либо непостоянность отклика малыша на обращение к нему близких, на собственное имя;

- характерно отсутствие прослеживания взглядом направления взгляда взрослого, игнорирование его указательного жеста и слова.

- слабость подражания, чаще даже его отсутствие иногда - очень длительная задержка в его формировании.

- слишком большая зависимость ребенка от влияний окружающего психического поля.

10.6. Особенности высшей нервной деятельности при дисгармоничном развитии (*психопатиях*)

Особенности высшей нервной деятельности при дисгармоничном развитии (психопатиях) зависит от варианта психопатии.

Возбудимый вариант психопатий

Когнитивная сфера. Восприятие, внимание и память обычно не страдают или их нарушения не связаны со структурой синдрома.

Воображение. Возможная проекция установок (например, агрессивных, садистических). Достаточная реалистичность воображения, может быть повышена его оригинальность. Мышление характеризуется в основном значительными

колебаниями продуктивности при общей сохранности категориального строя и динамики. Также характерным является чрезмерная импульсивность и аффективная обусловленность мыслительной деятельности. Отмечается нарушение обобщения, обусловленное фиксацией на поверхностных или личностно-значимых признаках. Такое нарушение при сохранном интеллекте свидетельствует о возможной проекции личностных переживаний испытуемого. Вместе с тем обнаруживается нарушение критичности мышления. *Речь* хорошо интонированная, сопровождается чаще всего активной мимикой и жестикуляцией. Отмечается частое использование в разговорной речи ненормативной (жаргонной) лексики.

Эмоциональная сфера характеризуется повышенной раздражительностью, эксплазивностью, склонностью к бурным проявлениям аффектов в ответ на малозначительные поводы или в отсутствии таковых (латентные причины). При этом отмечается крайне низкая способность выдерживать фрустрацию, а также низкий порог эмоционального ответа, как правило, агрессивного характера. Наблюдаются колебания аффективного фона с доминированием негативных эмоций (гнев, ярость, злоба), вязкость аффективных реакций, нарушение или снижение волевого контроля над эмоциями и ослабление этического контроля. Зачастую отмечается проявления бессердечного и равнодушного отношения к чувствам других.

Торпидный вариант психопатий

Когнитивная сфера. Мышление характеризуется сохранностью всех мыслительных операций и динамических характеристик. Отмечается некоторая замедленность мыслительных процессов, застревание, незначительные колебания продуктивности и нарушение обобщения на основе выделения несущественных или личностно-значимых признаков, возможно связанных с личностным переживанием. Речь устная сформирована, достаточно грамотная, несколько тихая и замедленная. Отмечаются длительные паузы.

Эмоциональная сфера характеризуется повышенным уровнем чувствительности к внешним раздражителям, повышенной тревожностью, снижением порога возникновения эмоционального ответа. Прослеживается застревание на негативных эмоциях, эмоциональная лабильность, сверхчувствительность к замечаниям и критике.

Поведение при дисгармоничном развитии характеризуется следующими особенностями: глобальность проявления черт характера. Человек, страдающий психопатией, имеет явные проблемы с коммуникацией. Его патологические черты находят отражение в общении с коллегами, друзьями, семьей.

Предболезненные черты личночти могут появляться еще в раннем детстве, чаще в подростковом возрасте и сохраняются до конца жизни.

Проблемы в социальной адаптации являются следствием именно психопатии, а не других факторов. Дезадаптированность может проявляться в асоциальном поведении, пристрастии к алкоголю и наркотикам, в склонности к бродяжничеству, беспорядочным половым связям, в суицидальных наклонностях.

10.7. Особенности высшей нервной деятельности при сложных комплексных нарушениях развития

В психическом развитии при сложных комплексных нарушениях в развитии наблюдаются индивидуальные различия, обусловленные выраженностью интеллектуальных, эмоциональных, слуховых и речевых отклонений. Для многих из них характерны нарушения поведения; у других отмечается отставание в становлении различных видов детской деятельности. Так, предметная деятельность формируется лишь к 4–5 годам и у большинства протекает на весьма низком уровне манипулирования, воспроизведения стереотипных игровых действий. Попытки самостоятельного рисования в основном сводятся к повторению изображений знакомых предметов либо к рисункам, выполненным как подражание взрослому. Особые трудности у глухих дошкольников с ЗПР возникают при овладении речью. Их устную речь отличает воспроизведение отдельных звуко- и слогосочетаний, подкрепляемых естественными жестами и указаниями на предметы. Как правило, интерес к общению отсутствует. При овладении письменной формой речи также возникают значительные трудности.

В зависимости от состояния когнитивной, эмоционально-волевой и мотивационно-потребностной сферы, можно выявить следующие группы детей со сложными комплексными нарушениями в развитии.

Первая группа детей, отнесенных к категории лиц со сложным дефектом, полностью или почти полностью зависит от помощи окружающих их людей в передвижении, обслуживании, предметной деятельности, коммуникации и др. У детей этой категории проявляется интерес к общению и взаимодействию с детьми и взрослыми, что является позитивной предпосылкой для обучения вербальным и невербальным средствам коммуникации, простейшим основам счета, письма, чтения и др. Способность ребенка к выполнению некоторых двигательных действий (захват, удержание предмета, контролируемые движения шеи, головы и др.) создает предпосылки для обучения некоторым приемам и способам по самообслуживанию и развитию предметно-практической и трудовой деятельности.

Особенности развития *второй* группы обусловлены выраженными нарушениями поведения (чаще как следствие аутистических расстройств). Они проявляются в расторможенности, «полевом», нередко агрессивном поведении, стереотипиях, трудностях коммуникации и социального взаимодействия. Аутистические проявления затрудняют установление подлинной тяжести интеллектуального недоразвития, т.к. контакт с окружающими отсутствует или возникает как форма физического обращения к взрослым в ситуациях, когда ребенку требуется помощь в удовлетворении потребности. У данной категории нет интереса к деятельности окружающих, они не проявляют ответных реакций на попытки педагога (родителя) организовать их взаимодействие со сверстниками. Эти дети не откликаются на просьбы, обращения в случаях, запрещающих то или иное действие, проявляют агрессию или самоагрессию, бросают игрушки, предметы, демонстрируют деструктивные действия. Такие реакции наблюдаются при смене привычной для ребенка обстановки, наличии рядом незнакомых людей, в шумных местах. Особенности физического и эмоционально волевого развития детей с аутистическими проявлениями затрудняют их обучение в условиях группы, поэтому на начальном этапе они нуждаются в индивидуальной программе и индивидуальном сопровождении специалистов.

У *третьей* группы детей отсутствуют выраженные нарушения движений и моторики, они могут передвигаться самостоятельно. Моторная дефицитарность проявляется в замедленности темпа, недостаточной согласованности и координации движений. У части детей также наблюдаются деструктивные формы поведения, стереотипии, избегание контактов с окружающими и другие черты, сходные с описанными раннее категориями. Интеллектуальное недоразвитие проявляется преимущественно в форме умеренной степени умственной отсталости. Большая часть детей данной группы владеет элементарной речью: могут выразить простыми словами и предложениями свои потребности, сообщить о выполненном действии, ответить на вопрос взрослого отдельными словами, словосочетаниями или фразой.

У некоторых речь может быть развита на уровне развернутого высказывания, но часто носит формальный характер и не направлена на решение задач социальной коммуникации. Другая часть, не владея речью, может осуществлять коммуникацию при помощи естественных жестов, графических изображений, вокализаций, отдельных слогов и стереотипного набора слов.

Обучающиеся могут выполнять незначительные операции, входящие в состав предметных действий, но недостаточно осознанные мотивы деятельности, а также неустойчивость внимания и нарушение последовательности выполняемых операций препятствуют осуществлению действия как целого.

Можно отметить общие особенности ВНД у детей со сложными комплексными нарушениями в развитии:

последовательное формирование психологических достижений возраста в медленном или крайне медленном темпе, при котором для перехода на новый уровень психического развития ребенку требуется значительно больше времени, чем при нормативном варианте развития;

минимальный темп психического развития, когда становление психологических достижений, характерных для определённого возраста, происходит очень медленно в течение нескольких лет;

без динамики психического развития, когда новых уровней психического – развития не наблюдается и можно говорить о состоянии стагнации;

регресс психического развития, при котором имеет место утрата ранее– приобретенных умений и навыков.

Литература

1. Алейникова Т.В. Возрастная психофизиология. – Ростов на/Д., 2007.
2. Антонова О.А. Анатомия и физиология центральной нервной системы. – М., 2007.
3. Антонова О.А. Возрастная анатомия и физиология. – М., 2006 – С. 82 -101, 117 -145.
4. Астапов В.М. Введение в дефектологию с основами нейро- и патопсихологии. – М.: Международная педагогическая академия, 1994.
5. Безруких М.М., Сонькин В.Д., Фарбер Д.А. Возрастная физиология. – М., 2002. – С. 212 – 414.
6. Болдырева, Т.А., Тхоржевская, Л.В. Б 79 Специальная психология: учебно-методическое пособие / Т.А. Болдырева, Л.В. Тхоржевская, – Оренбург: ИПК ГОУ ОГУ, 2011. – 185 с.
7. Возрастная анатомия, физиология и гигиена : учеб. пособие для вузов рек. Координац. УМС по анатомии и гистологии МЗ РФ / Г. В. Шумихина, В. М. Чучков, Л. И. Растегаева [и др.]. - 3-е изд., доп. – Ижевск, 2005. - 179 с
8. Данилова Н.Н., Крылова А.Л. Физиология высшей нервной деятельности. - Ростов на/Д., 1999.
9. Есаков С.А. Е 81 Возрастная анатомия и физиология (курс лекций) /УдГУ. Ижевск, 2010. – 196 с.
10. Ковалев В.В. Психиатрия детского возраста. – М., 1995.
11. Кузина С.И., Фирсова С.С. Нормальная физиология. – М., 2006 – С.5 -17, 20 -48, 72 -79 .
12. Лебединский В.В. Нарушения психического развития в детском возрасте. – М.: МГУ, 1985.
13. Лучинин А.С. Психофизиология. - Ростов на/Д., 2004.
14. Лысова Н.Ф., Айзман Р.И., Завьялова Я.Л., Ширшова В.М. Возрастная анатомия, физиология и школьная гигиена. – Новосибирск, 2009. – С. 43 –161.
15. Мицьо В.П. Физиология. – М., 2007. – С. 4 – 26, 32 – 97 .
16. Никуленко Т.Г. Возрастная физиология и психофизиология. - Ростов на/Д., 2007.
17. Поникарова В.Н. Клиническая психология: учебное пособие – 2-е издание, переработанное и дополненное. – Курск, 2021.
18. Поникарова В.Н. и соавт. Основы дефектологии и инклюзивного образования: учебное пособие // научный редактор О. А. Денисова. – Череповец: ЧГУ, 2021. – 278 с
19. Поникарова В.Н. Педагогика копинг-поведения: учебное пособие – Курск, 2021.
20. Правило Е.С. Психология отклоняющегося развития: учебное пособие / Е.С. Правило. – Челябинск: Издательский центр ЮУрГУ, 2015. – 252 с.
21. Прищепа И.М. Возрастная анатомия и физиология. – Минск, 2006 – С.69 -80, 299 – 407.

22. Пятницкая, И. В. П99 Дизонтогенез психического развития : учеб.-метод. пособие / И. В. Пятницкая, А. В. Симоненко. – Минск : БГМУ, 2012. – 22 с.
23. Савченков Ю.И. Нормальная физиология человека. - Ростов на/Д., 2007. – С. 3 -12, 76 -89, 107 -157, 284 –377.
24. Сапин М.Р., Сивоглазов В.И. Анатомия и физиология человека. – М., 1998 .- С. 47 -50, 336 – 428.
25. Семаго Н.Я., Семаго М.М. Проблемные дети: Основы диагностической и коррекционной работы психолога. – 3-е изд., испр. и доп. – М.: АРКТИ., 2003.
26. Семенович А.В. Нейропсихологические синдромы отклоняющегося развития. // «Таврический журнал психиатрии». Т. 3. 1999, № 3.
27. Смирнов В.М. Нейрофизиология и высшая нервная деятельность детей и подростков. – М., 2000.
28. Ступина С.Б., Филипьечев А.О. Физиология высшей нервной деятельности и сенсорных систем. – М., 2006.
29. Титов В.А. Психофизиология. – М., 2003.
30. Болдырева, Т.А., Тхоржевская, Л.В. Б 79 Специальная психология: учебно-методическое пособие / Т.А. Болдырева, Л.В. Тхоржевская, – Оренбург: ИПК ГОУ ОГУ, 2011. – 185 с.
31. Фомин Н.А. Физиология человека. – М., 1995 .- С. 5 – 170.
32. https://fb.ru/article/31389/analizatoryi-cheloveka-obschaya-shema-stroeniya-i-kratkoe-opisanie-funktsiy

Глоссарий

Автономная нервная система — часть периферийной нервной системы, которая контролирует железы и мышцы внутренних органов (например, сердце), ее симпатический отдел несет ответственность за возбуждение, а парасимпатический — за успокоение.

Агнозии – гностические расстройства, отражающие нарушения разных видов восприятия (зрительного, слухового, кожно-кинестического) при сохранной элементарной чувствительности.

Апраксии – нарушения произвольных движений и действий, совершаемых с предметами, возникающие при локальных поражениях вторичных и третичных полей двигательного анализатора и не сопровождающиеся элементарными двигательными расстройствами (параличи, парезы, тремор).

Аксон — продолговатый отросток нейрона с разветвленными концевыми волокнами, от которых сигналы посылаются к другим нейронам или мышцам и железам.

Акцептор действия — нейродинамическая модель результата предстоящего действия, представленная в ЦНС. Включает основные характеристики действия и участвует в его регуляции. Термин введен П. К. Анохиным.

Альфа-ритм — периодические изменения электрической активности с частотой 8 -14 Гц при амплитуде 20-80 мкВ, регистрируемые в теменной и затылочной области головного мозга в состоянии покоя.

Анализа и синтеза принцип - принцип рефлекторной деятельности (по И.П. Павлову), согласно которому любой рефлекторный акт осуществляется на основе «разложения» раздражителя и одновременного познания раздражителя как целого. На основе аналитико-синтетической деятельности формируется адекватный ответ.

Анализатор — нейрофизиологическая система, обеспечивающая восприятие и анализ раздражений, действующих на человека. Включает в себя рецептор, нервные пути, связывающие рецептор с мозгом, и специфические отделы головного мозга, перерабатывающие нервные импульсы. Термин предложен И. П. Павловым.

Ассоциативные зоны — участки коры мозга, не участвующие в выполнении первичных моторных и сенсорных функций, скорее всего, они задействованы в высших умственных функциях — таких, как учение, память, мышление, речь.

Афазии - нарушения речи, возникающие при локальных поражениях коры головного мозга (у правшей) и представляющие системное расстройство различных форм речевой деятельности; афазии проявляются в виде нарушений фонематической, морфологической и синтаксической структуры собственной речи при сохранности движений речевого аппарата и элементарного слуха.

Афферентный нерв — нервное волокно, приводящее нервный импульс от органов чувств к ЦНС.

Афферентация — передача нервного возбуждения от периферических нервных окончаний к центральным нейронам коры головного мозга.

Ацетилхолин — медиатор, который среди других функций выполняет функцию сокращения мышцы.

Безусловный рефлекс — основное понятие рефлекторной теории психики И.М.Сеченова и И.П.Павлова, врожденное инстинктивное реагирование.

Бета-ритм - периодические изменения электрической активности с частотой 14 -30 Гц при амплитуде 10-30 мкВ, регистрируемые во всех отделах головного мозга, но наиболее часто в лобной зоне и передней центральной извилине головного мозга в состоянии возбуждения.

Височные доли — часть коры мозга, которая расположена примерно над ушами; включает в себя слуховые зоны, каждая из которых получает слуховую информацию преимущественно с противоположного уха.

Внимание - это направленность психики/сознания на определенные объекты или явления, соответствующие потребностям субъекта, целям и задачам его деятельности; сосредоточенность сознания на отдельных аспектах действительности, имеющих для субъекта устойчивую или ситуативную значимость.

Внутреннее ухо — самая отдаленная часть уха, в которой размещены улитка, полукруглые каналы, вестибулярные мешки.

Возбуждение – активный процесс – ответная реакция ткани на раздражение. Характеризуется проявлением функциональных отправлений.

Возбудимость – способность ткани отвечать на раздражение возбуждением.

Восприятие (перцепция) – 1) непосредственное отражение действительности органами чувств; 2) чувственное познание. Этапами чувственного познания являются ощущения, собственно восприятие (в узком смысле), представления.

Высшая нервная деятельность - деятельность человека и животных, обеспечивающая, благодаря формированию поведенческих адаптаций, максимально полное и быстрое приспособление организма к окружающей среде; система мозговых механизмов поведения и психики. В основе ВНД лежат условные рефлексы, осуществляемые высшими отделами ЦНС.

Гиппокамп — нейронный центр в лимбической системе, который помогает обрабатывать информацию с сознательным воспроизводством, для ее сохранения в памяти.

Гипоталамус — нейронная структура, которая находится ниже таламуса, руководит несколькими функциями по поддержанию жизнедеятельности (еда, питье, температура тела), участвует в управлении эндокринной системой через гипофиз, связан с эмоциями.

Гипофиз — железа эндокринной системы; под влиянием гипоталамуса гипофиз регулирует рост и осуществляет контроль над другими эндокринными железами.

Глия - клетки нервной ткани в головном и спинном мозге, заполняющие пространство между нейронами и мозговыми капиллярами. Служат для защиты и опоры нейронов, обеспечивают реактивные свойства нервной ткани.

Гомеостаз — тенденция сохранения сбалансированного или постоянного внутреннего состояния организма; поддержание баланса химических веществ (например, содержание глюкозы в крови) на определенном уровне.

Гормоны — химические переносчики информации, в основном вырабатываемые эндокринными железами; вырабатываются в одних тканях и воздействуют на другие.

Дельта-ритм - периодические изменения электрической активности с частотой 0,3 -5 Гц при амплитуде 250 -300 мкВ, регистрируемые состоянии глубокого сна.

Дендрит — разветвленные отростки нейрона, которые получают сигналы и передают импульсы клетке.

Деполяризация мембраны – уменьшение заряда мембраны до нуля. Соответствует восходящей ветви потенциала действия.

Детекторы особенностей — нервные клетки мозга, которые реагируют на специфические особенности раздражителя — такие, как форма, угол и движение.

Детерминизма принцип – принцип рефлекторной деятельности (по И.П. Павлову), согласно которому рефлекторный акт может осуществляться только при действии раздражителя.

Динамический стереотип — относительно устойчивая система условно-рефлекторных связей, выработанная в процессе жизни.

Доминанта — согласно А. А. Ухтомскому, господствующий очаг раздражения, которое в значительной степени определяет характер протекающих реакции нервных центров в данный момент времени.

Затылочные доли — часть коры мозга на задней части черепа; включает в себя зрительные зоны, каждая из которых получает информацию с противоположного визуального поля.

Зона Брока — зона левой передней доли, которая руководит движением мышц при произношении слов.

Зона Вернике — зона левой височной доли, ответственная за понимание языка.

Зрачок — отверстие в центре глаза, через которое идет свет и которое либо расширяется, либо сужается.

Импрессивная речь — восприятие речевого сообщения, т. е. выделение информативных моментов, стадия декодирования и, наконец, завершается формированием во внутренней речи общей смысловой схемы сообщения, ее соотнесения со смысловыми семантическими структурами и включением в определенный смысловой контекст (собственно понимание).

Индукция - динамическое взаимодействие возбуждения и торможения, выражающееся в возникновении в нервных клетках процесса, противоположного тому, который был вызван раздражителем изначально.

Инстинкт – совокупность врожденных поведенческих актов, возникающих в ответ на воздействие факторов внешней и внутренней среды. Инстинкт – цепь безусловных рефлексов, в которой конец одного звена является началом другого.

Интернейроны — нейроны, которые находятся непосредственно между сенсорным входом и моторным выходом.

Иррадиация – распространение процессов возбуждения или торможения с одного участка нервной системы на другие.

Кинестезия — ощущение положения и движения отдельных частей тела.

Колбочки — рецепторные клетки, находящиеся близ центра сетчатки, которые функционируют днем или при ярком освещении; колбочки замечают даже самые тонкие, неуловимые нюансы и дают возможность воспринимать цвет.

Константность цвета — восприятие знакомых объектов с их постоянным цветом даже тогда, когда разное освещение изменяет длину волн, отражаемых объектом.

Концентрация – сосредоточение процессов возбуждения или торможения в определенном участке нервной системе.

Кора головного мозга — сложное соединение взаимосвязанных нервных клеток, которые покрывают полушария головного мозга; центр окончательного контроля и обработки информации.

Лабильность — способность нервных клеток быстро переходить из возбужденного состояния в заторможенное и наоборот.

Лимбическая система — система нейронных структур в форме «бублика» на границе ствола и мозговых полушарий, связана с эмоциями (страх, агрессивность) и побуждениями (еда и секс), включает в себя гиппокамп, миндалину и гипоталамус.

Метасимпатическая нервная система – часть вегетативной нервной системы, расположенная интрамурально в стенках органов пищеварительной и мочеполовой систем. Регулирует их деятельность независимо от центральной нервной системы, образуя автономные рефлекторные дуги.

Миелиновая оболочка — слой жировых клеток, которые сегментарно охватывают волокна многих нейронов. Благодаря им, скорость передачи нервных импульсов резко возрастает.

Миндалины — два миндалеподобных нейронных центра лимбической системы, связанных с эмоциями.

Мозжечок — «маленький мозг» позади ствола мозга, помогает координировать произвольные движения и равновесие тела.

Мозолистое тело — большой узел нейронных волокон, который соединяет два полушария и передает информацию от одного к другому.

Моторная кора — участок на задней части передних долей, который контролирует произвольные движения.

Моторные нейроны — нейроны, которые несут выходную информацию от центральной нервной системы к мышцам и железам.

Мышление — процесс познавательной деятельности человека, характеризующийся обобщенным и опосредованным отражением внешнего мира. Мышление есть познание существенных связей и отношения вещей, часто недоступных ощущениям и восприятию. Принято выделять четыре этапа мышления: 1) наглядно-действенное мышление или практический интеллект; 2) построение сенсомоторных схем без свершения какого-либо действия; 3) логические рассуждения, конкретные понятия в пределах реальных событий; 4) способность к абстракциям и оценке гипотез.

Нейрон — нервная клетка, основной строительный блок нервной системы.

Нейронные сети — взаимосвязи между нейронными клетками, каждая обратная связь либо укрепляет, либо тормозит взаимодействие нейронов при выработке определенных результатов.

Нейротрансмиттеры (медиаторы) — химические посланники, которые проходят через синаптические промежутки между нейронами; от нейрона, который его вырабатывает, нейротрансмиттер через синаптический промежуток попадает на рецепторные участки воспринимающего нейрона и стимулирует или затормаживает генерацию нервного импульса.

Нейрофизиология – наука о функциях и механизмах деятельности нервной системы.

Нервное волокно – отросток нервной клетки.

Нервы — переплетения аксонов, заключенные в единую соединительнотканную оболочку, являются частью периферической нервной системы, со-

единяют центральную нервную систему с мышцами, железами и сенсорными органами.

Нервная система — скоростная электрохимическая коммуникационная система, состоящая из нервных клеток, периферической и центральной нервных систем.

Низшая нервная деятельность - это деятельность низших отделов ЦНС, направленная на регуляцию и согласование жизненно важных функций органов и систем с целью поддержания гомеостаза, а также актуальное приспособление к окружающей среде на основе инстинктов и безусловных рефлексов.

Обратная связь — важнейший принцип регулирования в сложных системах, когда управляющие команды формируются на основе информации о результатах действия.

Оптический нерв — нерв, который несет нервные импульсы от глаза к мозгу.

Ориентировочный рефлекс — вид безусловного рефлекса, первоначальная реакция на любой новый стимул.

Ощущение – простейшая форма психического отражения отдельных чувственно конкретных свойств и качеств предметов и явлений при их непосредственном воздействии на рецепторные зоны органов чувств.

Палочки — рецепторы на сетчатке, которые воспринимают черный, белый и серый цвета; необходимы для периферического видения, а также видения в условиях нехватки света, когда не реагируют колбочки.

Память - психический процесс отражения и накопления непосредственного и прошлого индивидуального и общественного опыта. Основными функциями памяти являются запоминание, сохранение, воспроизведение.

Передние доли мозга — часть коры мозга, находящаяся сразу за лбом, принимает участие в речи и движении мышц, в планировании и способности рассуждать.

Периферическая нервная система (ПНС) — сенсорные и моторные нейроны, которые соединяют центральную нервную систему с мышцами, железами и сенсорными органами.

Поведение — психическая деятельность, регулирующая взаимоотношения организма и среды. Выделяют следующие формы поведения: врожденные, приобретенные, реактивные и когнитивные.

Познание — процесс психического отражения, обеспечивающий приобретение и усвоение знаний.

Покой физиологический – состояние живой ткани, в которой происходят все обменные процессы, но в данный момент она не выполняет своей специфической функции.

Порог раздражения — уровень стимуляции, необходимый для генерации нервного импульса.

Потенциал действия (нервный импульс) — сдвиг мембранного потенциала, возникающий в ткани при действии порогового и сверхпорогового раздражителя, что сопровождается перезарядкой мембраны.

Потенциал покоя (мембранный потенциал) – разность потенциалов между наружной и внутренней поверхностью мембраны, которая регистрируется в клетке в состоянии физиологического покоя.

Проводимость – способность ткани проводить возбуждение по всей своей длине.

Продолговатый мозг — основа ствола мозга, контролирует сердцебиение и дыхание.

Психика — свойство высокоорганизованной материи (мозга) отражать объективную реальность и на основе формируемого при этом психического образа целесообразно регулировать деятельность субъекта и его поведение.

Радужная оболочка — цветная ткань глаза, которая, окружает зрачок и регулирует его размер.

Раздражимость — свойственная живой материи способность изменять физиологическое состояние под влиянием внешних раздражителей.

Расщепление мозга — ситуация, когда два полушария мозга изолируются друг от друга путем отделения волокон, которые их соединяют.

Реполяризация мембраны – восстановление исходного заряда мембраны. Соответствует нисходящей ветви потенциала действия.

Ретикулярная формация — сетеподобное переплетение нервных волокон на стволе мозга, которое играет важную роль в контроле за возбуждением и вниманием.

Рефлекс — ответный акт организма, обусловленный воздействием факторов внешней и внутренней среды на рецепторы.

Рецепторы — чувствительные нервные образования, воспринимающие раздражения из внешней или внутренней среды и перерабатывающие их в нервные сигналы.

Речь — специфически человеческая функция, которую можно определить как процесс общения посредством языка. Речь, как и все высшие психические функции, является продуктом длительного культурно-исторического развития. Формируясь по мере овладения языком, речь проходит несколько этапов развития, превращаясь в развернутую систему средств общения и опосредования различных психических процессов. Выделяют два самостоятельных вида речи: экспрессивную и импрессивную речь.

Рефрактерность – способность ткани резко снижать свою возбудимость при возбуждении.

Сенсорная адаптация — изменение чувствительности в результате воздействия постоянного раздражения.

Сенсорная кора — участок перед теменными долями, который обрабатывает сенсорные сигналы.

Сенсорные нейроны — нейроны, которые несут входящую информацию от сенсорных рецепторов к ЦНС.

Сенсорное взаимодействие — влияние одного ощущения на другое, например, запах еды оказывает влияние на вкус.

Симпатическая нервная система — отдел автономной нервной системы, который возбуждает организм, мобилизует его энергию в стрессовых ситуациях.

Синапс — соединение между окончаниями аксона, который посылает сигнал, и дендритом, который его получает. Маленький промежуток между аксоном и воспринимающим нейроном называется синоптическим промежутком, или щелью.

Скелетная нервная система — отдел периферийной нервной системы, которая контролирует мышцы тела.

Скорость метаболических процессов — скорость процесса обмена веществ, базовый уровень расходования энергии в организме.

Сознание (свойство мозга) — высшее проявление функции отражения действительности; способность субъективного отражения объективной реальности.

Сон — физиологическое состояние неподвижности с ослабленным тонусом мышц резко ограниченным сенсорным контактом с внешней средой. Виды сна: монофазный и полифазный сон; медленный или ортодоксальный сон; быстрый или парадоксальный сон.

Ствол головного мозга — центральный стержень мозга, который начинается там, где спинной мозг утолщается при входе в череп; это самая древняя часть мозга, ответственная за автоматические функции первой жизненной необходимости.

Стимул — внешнее или внутреннее воздействие, вызывающее в рецепторе возбуждение.

Стресс — системная реакция организма на биологическое, химическое, физическое, психологическое воздействие (стрессор), имеющая приспособительное значение. В широком смысле стресс представляет собой неспецифический ответ организма на каждое предъявленное ему требование. Под стрессом можно понимать любые перемены в жизнедеятельности человека, которые требуют приспособления (адаптации) к изменившимся условиям существования.

Структурности (целостности) **принцип** - принцип рефлекторной деятельности (по И.П. Павлову), согласно которому рефлекторный акт осуществляется только при условии структурной и функциональной целостности материальной основы рефлекса – рефлекторной дуги (рефлекторного кольца).

Таламус — сенсорный пульт управления мозгом, находящийся над верхней частью ствола головного мозга, направляющий сигналы к сенсорным воспринимающим участкам на коре мозга и передает ответы мозжечку и продолговатому мозгу.

Теменные доли — часть коры мозга, которая расположена на верхней части черепа и доходит до затылка; включает в себя сенсорную зону.

Темперамент — индивидуально-физиологические особенности человека, которые определяют динамику психической деятельности: подвижность, интенсивность, темп психических процессов.

Теория оппонентных процессов — теория, согласно которой противодействующие процессы в сетчатке (красный — зеленый, желтый — голубой, белый — чёрный) дают возможность видеть мир в цвете, например, одни клетки раздражаются зеленым цветом и, наоборот, тормозятся красным, иные наоборот.

Теория места — имеет отношение к слуху; эта теория связывает уровень звука, который мы слышим, с тем местом на мембране улитки, которое раздражается.

Теория частоты — согласно этой теории количество нервных импульсов, которые идут по слуховому нерву к мозгу, совпадает с частотой тона, что дает нам возможность воспринимать его уровень.

Теория контрольных ворот — теория Мелжака и Уолла, согласно которой в спинном мозге есть нейронные «ворота», которые либо блокируют болевые сигналы на пути к мозгу, либо пропускают их; «ворота» открываются болевыми сигналами, которые идут по маленьким нервным волокнам, и закрываются большими волокнами или информацией, которая поступает от мозга.

Торможение – возникает в ткани в ответ на возбуждение и характеризуется угнетением функциональных отправлений данной ткани.

Тета-ритм – частота колебаний 4-7 Гц, при амплитуде 100 -150 мкВ, наблюдается в состоянии неглубокого сна, при кислородном голодании организма, при умеренно глубоком наркозе.

Трансдукция — превращение одной формы энергии в другую, при ощущениях — это превращение энергии раздражителя в нервные импульсы.

Трихометрическая (трехцветная) теория Янга-Гельмгольца — теория, согласно которой на сетчатке есть три вида рецепторов: один чувствителен к красному цвету, второй — к зеленому, третий — к голубому, а все вместе они позволяют воспринимать любой цвет.

Тропизм — изменение направления движения растений под влиянием биологически значимых раздражителей.

Условные рефлексы — индивидуально приобретенные системные приспособительные реакции животных и человека, возникающие на основе образования в центральной нервной системе временной связи между условным (сигнальным) раздражителем и безусловно-рефлекторным актом.

Физиология ВНД - наука о физиологических механизмах поведения и психики.

Функции речи основные — коммуникативная, регуляторная, понятийная.

Функциональная система — нейродинамическое образование, представляющее собой материальный субстрат высших психических функций и способностей человека.

Функциональная асимметрия полушарий – неодинаковое распределение функций между правым и левым полушариями. Левое полушарие (доминантное) обеспечивает оперирование словесно-знаковой информацией и является речевым (у правшей). Правое полушарие обеспечивает оперирование конкретно-образной информацией.

Хрусталик — прозрачная структура, расположенная за зрачком, которая помогает фокусировать образы объектов на сетчатке.

Центральная нервная система (ЦНС) — головной и спинной мозг.

Черепные нервы – (12 пар) – нервы, отходящие из мозгового вещества на основании мозга. Обеспечивают проведение в мозг информации от органов чувств и рецепторов области головы и лица и регулируют мускулатуру этих участков.

Чувства представляют собой высший продукт культурно-исторического развития человека. Это устойчивые психические образования, имеющие четко выраженный предметный характер.

Чувствительность — способность некоторых живых организмов воспринимать нейтральные раздражители, обладающие сигнальной функцией по отношению к раздражениям, имеющим прямое биологическое значение.

Экспрессивная речь - процесс высказывания с помощью языка.

Экстерорецепторы – рецепторы, воспринимающие раздражения внешнего мира (рецепторы сетчатки глаз, уха, кожные и вкусовые рецепторы).

Электроэнцефалограмма (ЭЭГ) — усиленная запись волн электрической активности (запись происходит путем прикрепления электродов к черепу).

Эмоции – это реакция организма и личности на значимую для человека ситуацию или событие, направленное на приспособление к ним.

Эндокринная система — «замедленная» коммуникационная система тела; железы, вырабатывающие гормоны, которые попадают в поток крови.

Эндорфин — «морфин внутреннего происхождения», нейротрансмиттер со свойствами наркотика, который снижает боль и вызывает чувство удовлетворенности.

Эффектор — исполнительная часть рефлекторного кольца (мышца, железа).

Эфферентный нерв — волокно, проводящее нервные импульсы из ЦНС к исполнительному органу.

Ямка — центр фокусировки на сетчатке, вокруг которого группируются колбочки.

РАЗДЕЛ II. Основы генетики

Часть I. Общая генетика

Тема 1. Основные этапы развития генетики

Истоки генетики, как и всякой науки, следует искать в практике. Генетика возникла в связи с разведением домашних животных и возделыванием растений, а также с развитием медицины. С тех пор как человек стал применять скрещивание животных и растений, он столкнулся с тем фактом, что свойства и признаки потомства зависят от свойств избранных для скрещивания родительских особей. Отбирая и скрещивая лучших потомков, человек из поколения в поколение создавал родственные группы – линии, а затем породы и сорта с характерными для них наследственными свойствами.

Хотя эти наблюдения и сопоставления еще не могли стать базой для формирования науки, однако бурное развитие животноводства и племенного дела, а также растениеводства и семеноводства во второй половине XIX века породило повышенный интерес к анализу явления наследственности.

Развитию науки о наследственности и изменчивости особенно сильно способствовало учение Ч. Дарвина о происхождении видов, которое внесло в биологию исторический метод исследования эволюции организмов. Сам Дарвин приложил немало усилий для изучения наследственности и изменчивости. Он собрал огромное количество фактов, сделал на их основе целый ряд правильных выводов, однако ему не удалось установить закономерности наследственности. Его современники, так называемые гибридизаторы, скрещивавшие различные формы и искавшие степень сходства и различия между родителями и потомками, также не смогли установить общие закономерности наследования.

Еще одним условием, способствовавшим становлением генетики как науки, явились достижения в изучении строения и поведения соматических и половых клеток. Еще в 70-х годах прошлого столетия рядом исследователей-цитологов (Чистяковом в 1972 г., Страсбургером в 1875 г.) было открыто непрямое деление соматической клетки, названное кариокинезом (Шлейхером в 1878 г.) или митозом (Флеммингом в 1882 г.). Постоянные элементы ядра клетки в 1888 г. по предложению Вальдейра получили название “хромосомы”. В те же годы Флемминг разбил весь цикл деления клетки на четыре главные фазы: профаза, метафаза, анафаза и телофаза.

Одновременно с изучением митоза соматической клетки шло исследование развития половых клеток и механизма оплодотворения у животных и растений. О. Гертвиг в 1876 г. впервые у иглокожих устанавливает слияние ядра сперматозоида с ядром яйцеклетки. Н.Н. Горожанкин в 1880 г. и Е. Страсбургер в 1884 г. устанавливает то же самое для растений: первый – для голосеменных, второй – для покрытосеменных.

В те же Ван-Бенеденом (1883 г.) и другими выясняется кардинальный факт, что в процессе развития половые клетки, в отличие от соматических, пре-

терпивают редукцию числа хромосом ровно вдвое, а при оплодотворении – слиянии женского и мужского ядра – восстанавливается нормальное число хромосом, постоянное для каждого вида. Тем самым было показано, что для каждого вида характерно определенное число хромосом.

Итак, перечисленные условия способствовали возникновению генетики как отдельной биологической дисциплины – дисциплины с собственными предметом и методами исследования.

Официальным рождением генетики принято считать весну 1900 г., когда три ботаника, независимо друг от друга, в трех разных странах, на разных объектах, пришли к открытию некоторых важнейших закономерностей наследования признаков в потомстве гибридов. Г. де Фриз (Голландия) на основании работы с энотерой, маком, дурманом и другими растениями сообщил “о законе расщепления гибридов”; К. Корренс (Германия) установил закономерности расщепления на кукурузе и опубликовал статью “Закон Грегора Менделя о поведении потомства у расовых гибридов”; в том же году К. Чермак (Австрия) выступил в печати со статьей (Об искусственном скрещивании у Pisum Sativum).

Наука почти не знает неожиданных открытий. Самые блестящие открытия, создающие этапы в ее развитии, почти всегда имеют своих предшественников. Так случилось и с открытием законов наследственности. Оказалось, что три ботаника, открывших закономерность расщепления в потомстве внутривидовых гибридов, всего-навсего “переоткрыли” закономерности наследования, открытые еще в 1865 г. Грегором Менделем и изложенные им в статье “Опыты над растительными гибридами”, опубликованной в “трудах” Общества естествоиспытателей в Брюнне (Чехословакия).

Г. Мендель на растениях гороха разрабатывал методы генетического анализа наследования отдельных признаков организма и установил два принципиально важных явления:

1. признаки определяются отдельными наследственными факторами, которые передаются через половые клетки;

2. отдельные признаки организмов при скрещивании не исчезают, а сохраняются в потомстве в том же виде, в каком они были у родительских организмов.

Для теории эволюции эти принципы имели кардинальное значение. Они раскрыли один из важнейших источников изменчивости, а именно механизм сохранения приспособленности признаков вида в ряду поколений. Если бы приспособительные признаки организмов, возникшие под контролем отбора, поглощались, исчезали при скрещивании, то прогресс вида был бы невозможен.

Все последующее развитие генетики было связано с изучением и расширением этих принципов и приложением их к теории эволюции и селекции.

Из установленных принципиальных положений Менделя логически вытекает целый ряд проблем, которые шаг за шагом получают свое разрешение по мере развития генетики. В 1901 г. де Фриз формулирует теорию мутаций, в которой утверждается, что наследственные свойства и признаки организмов изменяются скачкообразно – мутационно.

В 1903 г. датский физиолог растений В. Иоганнсен публикует работу “О наследовании в популяциях и чистых линиях”, в которой экспериментально устанавливается, что относящиеся к одному сорту внешне сходные растения являются наследственно различными - они составляют популяцию. Популяция состоит из наследственно различных особей или родственных групп – линий. В этом же исследовании наиболее четко устанавливается, существование двух типов изменчивости организмов: наследственной, определяемой генами, и ненаследственной, определяемой случайным сочетанием факторов, действующих на проявление признаков.

На следующем этапе развития генетики было доказано, что наследственные формы связаны с хромосомами. Первым фактом, раскрывающим роль хромосом в наследственности, было доказательство роли хромосом в определении пола у животных и открытие механизма расщепления по полу 1:1.

С 1911 г. Т. Морган с сотрудниками в Колумбийском университете США начинает публиковать серию работ, в которой формулирует хромосомную теорию наследственности. Экспериментально доказывая, что основными носителями генов являются хромосомы, и что гены располагаются в хромосомах линейно.

В 1922 г. Н.И. Вавилов формулирует закон гомологических рядов в наследственной изменчивости, согласно которому родственные по происхождению виды растений и животных имеют сходные ряды наследственной изменчивости. Применяя этот закон, Н.И. Вавилов установил центры происхождения культурных растений, в которых сосредоточено наибольшее разнообразие наследственных форм.

В 1925 г. у нас в стране Г.А. Надсон и Г.С. Филиппов на грибах, а в 1927 г. Г. Мёллер в США на плодовой мушке дрозофиле получили доказательство влияния рентгеновых лучей на возникновение наследственных изменений. При этом было показано, что скорость возникновения мутаций увеличивается более чем в 100 раз. Этими исследованиями была доказана изменчивость генов под влиянием факторов внешней среды. Доказательство влияния ионизирующих излучений на возникновение мутаций привело к созданию нового раздела генетики – радиационной генетики, значение которой еще более выросло с открытием атомной энергии.

В 1934 г. Т. Пайнтер на гигантских хромосомах слюнных желез двукрылых доказал, что прерывность морфологического строения хромосом, выражающаяся в виде различных дисков, соответствует расположению генов в хромосомах, установленному ранее чисто генетическими методами. Этим открытием было положено начало изучению структуры и функционирования гена в клетке.

В период с 40-х годов и по настоящие время сделан ряд открытия (в основном на микроорганизмах) совершенно новых генетических явлений, раскрывших возможности анализа структуры гена на молекулярном уровне. В последние годы с введением в генетику новых методов исследования, заимствованных

из микробиологии мы подошли к разгадке того, каким образом гены контролируют последовательность расположения аминокислот в белковой молекуле.

Прежде всего, следует сказать о том, что теперь полностью доказано, что носители наследственности являются хромосомы, которые состоят из пучка молекул ДНК.

Были проведены довольно простые опыты: из убитых бактерий одного штамма, обладающего особым внешним признаком, выделили чистую ДНК и перенесли в живые бактерии другого штамма, после чего размножающиеся бактерии последнего приобрели признак первого штамма. Подобные многочисленные опыты показывают, что носителем наследственности является именно ДНК.

В 1953 г. Ф. Крик (Англия) и Дж. Уотстон (США) расшифровали строение молекулы ДНК. Они установили, что каждая молекула ДНК слагается из двух полидезоксирибонуклеиновых цепочек, спирально закрученных вокруг общей оси.

В настоящее время найдены подходы к решению вопроса об организации наследственного кода и экспериментальной его расшифровке. Генетика совместно с биохимией и биофизикой вплотную подошла к выяснению процесса синтеза белка в клетке и искусственному синтезу белковой молекулы. Этим начинается совершенно новый этап развития не только генетики, но и всей биологии в целом.

Развитие генетики до наших дней – это непрерывно расширяющийся фонт исследований функциональной, морфологической и биохимической дискретности хромосом. В этой области сделано уже много сделано уже очень много, и с каждым днем передний край науки приближается к цели – разгадки природы гена. К настоящему времени установлен целый ряд явлений, характеризующих природу гена. Во-первых, ген в хромосоме обладает свойством самовоспроизводится (авторепродукции); во-вторых, он способен мутационно изменяться; в-третьих, он связан с определенной химической структуры дезоксирибонуклеиновой кислоты – ДНК; в-четвертых, он контролирует синтез аминокислот и их последовательностей в белковой молекулы. В связи с последними исследованиями формируется новое представление о гене как функциональной системе, а действие гена на определение признаков рассматривается в целостной системе генов – генотипе.

Раскрывающиеся перспективы синтеза живого вещества привлекают огромное внимание генетиков, биохимиков, физиков и других специалистов.

Тема 2. Нуклеиновые кислоты

Нуклеиновые кислоты, как и белки, необходимы для жизни. Они представляют собой генетический материал всех живых организмов вплоть до самых простых вирусов. Выяснение структуры ДНК открыло новую эпоху в биологии, так как позволило понять, каким образом живые клетки точно воспроизводят себя и как в них кодируется информация, необходимая для регулирования их

жизнедеятельности. Нуклеиновые кислоты состоят из мономерных единиц, называемых нуклеотидами. Из нуклеотидов строятся длинные молекулы – полинуклеотиды. Молекула нуклеотида состоит из трех частей: пятиуглеродного сахара, азотистого основания и фосфорной кислоты. Сахар, входящий в состав нуклеотидов, представляет собой пентозу.

Различают два типа нуклеиновых кислот – рибонуклеиновые (РНК) и дезоксирибонуклеиновые (ДНК). В обоих типах нуклеиновых кислот содержатся основания четырех разных видов: два из них относятся к классу пуринов, другие - к классу пиримидинов. Азот, содержащийся в кольцах, придает молекулам основные свойства. Пурины – это аденин (А) и гуанин (Г), а пиримидины – цитозин (Ц) и тимин (Т) или урацил (У). В молекулах пуринов имеется два кольца, а в молекулах пиримидинов – одно. В РНК вместо тимина содержится урацил. Тимин химически очень близок к урацилу, а точнее 5-метилурацил.

Нуклеиновые кислоты являются кислотами потому, что в их молекулах содержится фосфорная кислота. В результате соединения сахара с основанием образуется нуклеозид. Соединение происходит с выделением молекулы воды. Для образования нуклеотида требуется еще одна реакция конденсации, в результате которой, между нуклеозидом и фосфорной кислотой возникает фосфоэфирная связь. Разные нуклеотиды отличаются друг от друга природой сахаров и оснований, которые входят в их состав. Роль нуклеотидов в организме не ограничивается тем, что они служат строительными блоками нуклеиновых кислот; некоторые важные коферменты также представляют собой нуклеотиды или их производные.

Два нуклеотида, соединясь, Образуют динуклеотид путем конденсации. В результате которой между фосфатной группой одного нуклеотида и сахара другого возникает фосфодиэфирный мостик. При синтезе полинуклеотидов этот процесс повторяется несколько миллионов раз. Фосфодиэфирные мостики возникают за счет прочных ковалентных связей, и это сообщает всей нуклеотидной цепи прочность и стабильность, что очень важно, так как в результате этого уменьшается риск “поломок” ДНК, при ее репликации.

РНК имеет две формы: транспортную (тРНК) и рибосомную (рРНК). Они имеют довольно сложную структуру. Третья форма - это информационная, или матричная, РНК (мРНК). Все эти формы участвуют в синтезе белка. МРНК – это одноцепочная молекула, образующаяся на одной из цепей ДНК в процессе транскрипции. При синтезе мРНК копируется только одна цепь молекулы ДНК. Нуклеотиды, из которых синтезируются мРНК, присоединяются к ДНК в соответствии с правилами спаривания оснований и при участии фермента РНК – полимеразы. Последовательность оснований в мРНК представляет собой комплиментарную копию цепи ДНК – матрицу. Длина ее может быть различной, в зависимости от длины полипептидной цепи, которую она кодирует. Большинство мРНК существует в клетке в течение короткого времени.

Рибосомная РНК кодируется особыми генами, находящимися в нескольких хромосомах. Последовательность в рРНК сходная у всех организмов. Она содержится в цитоплазме, где образует вместе с белковыми молекулами клеточ-

ные органеллы, называемые рибосомами. На рибосомах происходит синтез белка. Здесь “код”, заключенный в мРНК, транслируется в аминокислотную последовательность строящейся полипептидной цепи. Группы, образуемые рибосомами – полирибосомы (полисомы) – делают возможным одновременный синтез нескольких молекул полипептидов при участии одной молекулы мРНК.

Для каждой аминокислоты имеется специфическая тРНК, и все они доставляют содержащиеся в цитоплазме аминокислоты к рибосомам. Таким образом, тРНК играют роль связующих звеньев между триплетным кодом, содержащимся в мРНК и аминокислотной последовательностью в полипептидной цепи. Так как многие аминокислоты кодируются несколькими триплетами, число тРНК значительно больше 20 (идентифицировано уже 60). Каждая аминокислота присоединяется к одной из своих тРНК. В результате образуется аминоацил – тРНК, в котором энергия связи между концевым нуклеотидом А и аминокислотой достаточна для того, чтобы в дальнейшем могла образоваться пептидная связь с карбоксильной группой соседней аминокислоты.

Тема 3. Генетический код

Последовательность оснований в нуклеотидах ДНК должна определять аминокислотную последовательность белков. Эта зависимость между основаниями и аминокислотами является генетическим кодом. С помощью четырех типов нуклеотидов записаны параметры для синтеза белковых молекул. В код, состоящий из троек оснований, входит четыре разных триплета. Доказательство триплетности кода представил Ф. Крик в 1961 г. Для многих аминокислот существенное значение имеет только первые буквы. Одна из особенностей генетического кода состоит в том, что он универсален. У всех живых организмов имеются одни и те же 20 аминокислот и пять азотистых оснований.

В настоящее время успехи молекулярной биологии достигли такого уровня, что стало возможно определить последовательность оснований в целых генах. Эта серьезная веха в развитии науки, так как теперь можно искусственно можно синтезировать целые гены. Это нашло применение в генной инженерии.

Биосинтез белков.

Единственные молекулы, которые синтезируются под прямым контролем генетического материала клетки, - это белки (если не считать РНК). Белки могут быть структурными (кератин, коллаген) или играть функциональную роль (инсулин, фибриноген и, главное, ферменты, ответственные за регуляцию клеточного метаболизма). Именно набор содержащихся в данной клетке ферментов определяет, к какому типу клеток она будет относиться. В 1961 году два французских биохимика Жакоб и Моно, исходя из теоретических соображений, постулировали существование особой формы РНК, выполняющей в синтезе белка роль посредника. В последствии этот посредник получил название мРНК.

Данные, полученные с помощью различных методов в экспериментах, показали, что процесс синтеза РНК состоит из двух этапов. На первом этапе (транскрипция) относительно слабые водородные связи между комплиментарными основаниями полинуклеотидных цепей разрываются, что приводит к раскручиванию двойной спирали ДНК и освобождению одиночных цепей. Одна из этих цепей избирается в качестве матрицы для построения комплиментарной одиночной цепи мРНК. Молекулы мРНК образуются в результате связывания друг с другом свободных рибонуклеотидов. Синтезированные молекулы мРНК, несущие генетическую информацию, выходят из ядра и направляются к рибосомам. После того, как образовалось достаточное число молекул мРНК, транскрипция прекращается и две цепи ДНК на этом участке вновь соединяются, восстанавливая двойную спираль. Второй этап – это трансляция, которая происходит на рибосомах. Несколько рибосом могут прикрепиться к молекуле мРНК, подобно бусинам на нити, образуя структуру, называемую полисомой. Преимущество такого комплекса состоит в том, что при этом на одной молекуле мРНК становится возможным одновременный синтез нескольких полипептидных цепей. Как только новая аминокислота присоединилась к растущей полипептидной цепи, рибосома перемещается по нитям мРНК. Молекула тРНК покидает рибосому и возвращается в цитоплазму. В конце трансляции полипептидная цепь покидает рибосому.

Тема 4. Хромосомный набор человека

На Земле не существует двух совершенно одинаковых людей, за исключением однояйцовых близнецов. Причины этого многообразия нетрудно понять с генетических позиций.

Число хромосом у человека – 46 (23 пары). Если допустить, что родители отличаются по каждой паре хромосом лишь по одному гену, то общее количество возможных генотипических комбинаций – 2^{23}. На самом деле количество возможных комбинаций будет намного больше, так как в этом расчете не учтен перекрест между гомологичными хромосомами. Следовательно, уже с момента зачатия каждый человек генетически уникален и неповторим.

Половые хромосомы человека.

Гены, находящиеся в половых хромосомах, называются сцепленными с полом. Явление сцепления генов, локализированных в одной хромосоме, известно под названием закона Моргана. В Х-хромосоме имеется участок, для которого в У-хромосоме нет гомолога. Поэтому у особи мужского пола признаки, определяемые генами этого участка, проявляются даже в том случае, если они рецессивны. Эта особая форма сцепления позволяет объяснить наследование признаков, сцепленных с полом, например цветовой слепоты, раннего облысения и гемофилии у человека. Гемофилия – сцепленный с полом рецессивный признак, при котором нарушается свертывание крови. Ген, детерминирующий этот процесс, находится в участке Х-хромосомы, не имеющем гомолога, и представлен двумя аллелями – доминантным нормальным и рецессивным мутантным.

Особи женского пола, гетерозиготных по рецессиву или по доминанту, называют носителем соответствующего рецессивного гена. Они фенотипически нормальны, но половина их гамет несет рецессивный ген. Несмотря на наличие

у отца нормального гена, сыновья матерей-носителей с вероятностью 50% будут страдать гемофилией.

Тема 5. Мутабельность

Изменчивость организмов является одним из главных факторов эволюции. Она служит основным источником для отбора форм, наиболее приспособленных к условиям существования.

Изменчивость является сложным процессом. Обычно биологи делят ее на наследственную и ненаследственную. К наследственной изменчивости относят такие изменения признаков и свойств организмов, которые при половом размножении не исчезают, сохраняются в ряду поколений. К ненаследственной изменчивости – модификациям, или флюктуациям, относят изменения свойств и признаков организма, которые возникают в процессе его индивидуального развития под влиянием факторов внешней среды, сложившейся специфическим образом для каждого индивидуума, и при половом размножении не сохраняются.

Наследственная изменчивость представляет собой изменение генотипа, ненаследственная – изменение фенотипа организма.

Термин “мутация” впервые был предложен Гуго де Фризом в его классическом труде “Мутационная теория” (1901 – 1903). Мутацией он называл явление скачкообразного, прерывного изменения наследственного признака. Основные положения теории Г. де Фриза до сих пор не утратили своего значения, и поэтому их следует здесь привести:

1. мутация возникает внезапно, без всяких переходов;
2. новые формы вполне константны, т.е. устойчивы;
3. мутации в отличие от ненаследственных изменений (флюктуаций) не образуют непрерывных рядов, не группируются вокруг среднего типа (моды). Мутации являются качественными изменениями;
4. мутации идут в разных направлениях, они могут быть как полезными, так и вредными;
5. выявление мутаций зависит от количества особей, проанализированных для обнаружения мутаций.
6. Одни и те же мутации могут возникать повторно.

Однако Г. де Фриз допустил принципиальную ошибку, противопоставив теорию мутаций теории естественного отбора. Он неправильно считал, что мутации могут сразу давать новые виды, приспособленные к внешней среде, без участия естественного отбора. На самом деле мутации являются лишь источником наследственных изменений, служащих материалом для естественного или искусственного отбора.

Термин "ген" был впервые применен для обозначения наследственно-обусловленного признака Иогансеном в 1911 г. Связь между геном и белком, структура которого определяется структурой гена впервые была сформулирована в виде гипотезы "1 ген - 1 фермент" Бидлом и Татумом. Прямые доказательства того, что мутации гена человека вызывают изменение в первичной структуре белков получены в 1949 г. Полингом при исследовании наследственных гемоглобинопатий. Исследую первичную структуру гемоглабина, выделенного из эритроцитов больных с серповидно клеточной анемией Полинг показал, что подвижность аномального гемоглобина в электрическом поле (электрофорез) изменена по сравнению с нормальной. Далее им было установлено, что этот эффект связан с заменой аминокислоты валина на глютаминовую кислоту. С этого открытия началась новая эра открытий в человеческой биохимической генетики наследственных болезней обмена. Они вызываются мутациями генов , которые продуцируют белки с аномальной структурой, что приводит к изменению их функций.

Большинство организмов хранят генетическую информацию в ДНК - линейном полимере, состоящем из 4ех различных мономерных единиц - дезоксирибонуклеотидами, которые сцеплены друг с другом в цепь фосфодиэфирными связями. Как было доказано Уотсоном и Криком, Типичная молекула ДНК состоит из 2ух плинуклеотидных цепей, каждая из которых содержит от нескольких тысяч до нескольких миллионов молекул. Каждый нуклеотид в одной цепи специфически связан водородной связью с нуклеотидом другой цепи. Только 2 типа спаривания нуклеотидов найдены в ДНК: дезоксиаденозинмонофосфат с тимидинмонофосфатом (А-Т пара) и дезоксигуанидинмонофосфат с дезоксицитидинмонофосфатом (Г-Ц пара).

Таким образом последовательность нуклеотидов одной цепи точно определяет последовательность в другой, и обе цепи являются комплиментарными одна другой. Последовательность четырех нуклеотидов вдоль полинуклеотидной цепи варьирует среди ДНК неродственных организмов и является молекулярной базой их генетического расхождения. Поскольку большинство наследственных характеристик стабильно передается от родителей к потомству, последовательность нуклеотидов в ДНК должна точно копироваться при репродукции организма. Это имеет место в обеих цепях. Последовательность нуклеотидов и отсюда генетическая информация консервируется в ходе процесса репликации. Так как каждый нуклеотид в дочерних цепях спарен специфически с комплиментарным нуклеотидом в родительских или матричных цепях до того, как произойдет процесс полимеризации. ДНК высших организмов регулярно упаковано в структуру, называемую хромосомами, состоящих из нуклеопротеиновых элементов (нуклеосом).

Хромосомы отделены от всех других клеточных компонентов ядерной мембраной. Каждый из нуклеосомных элементов состоит из четырех, иногда пяти белковых субъединиц, называемых гистонами, которые образуют стержневую структуру, вокруг которого "наматывается" примерно 140 пар нуклеотидов геномной ДНК. Структура гистонов характеризуется высокой консервативностью в царстве эукариотов. Двуспиральная модель ДНК определяет способ, путем которого гены могут быть реплицированы для передачи потомства. Процесс репликации является сложным, но концептуально простым. Две нити ДНК разделяются, и каждая копируется серией ферментов, которые вставляют ком-

плиментарные основания напротив каждого основания на исходной (родительской) цепи ДНК.

Таким образом, две идентичные двойные спирали образуются из одной – в этом состоит процесс репликации. ДНК "делает" РНК, этот процесс называется транскрипцией, а РНК "делает" белок, этот процесс называется трансляцией. Последовательность основания в специфическом гене ультимативно диктует последовательность аминокислот в специфическом белке это коллинеарность между молекулой ДНК и белком достигается посредством генетического кода.

Четыре типа оснований ДНК собранные в группы из трех образует триплет, каждый из которых образует кодовое слово, или кодон, который определяет включение одной аминокислоты в структуру кодируемого белка, таким способом определяется включение каждой из 20 аминокислот, которые встречаются в белках. 64 различных триплета существуют для 20 аминокислот, что определяет свойства генетического кода. Таким образом, большинство аминокислот определяется более чем одним кодоном, но каждый кодон полностью специфичен.

Хотя в настоящее время вопрос о природе гена выяснен не окончательно, тем не менее прочно установлен ряд общих закономерностей мутирования гена. Мутации генов возникают у всех классов и типов животных, высших и низших растений, многоклеточных и одноклеточных организмов, у бактерий и вирусов. Мутационная изменчивость как процесс качественных скачкообразных изменений является всеобщей для всех органических форм.

Тема 6. Изменчивость

Изменчивостью называют всю совокупность различий по тому или иному признаку между организмами, принадлежащими к одной и той же природной популяции или виду. Поразительное морфологическое разнообразие особей в пределах любого вида привлекло внимание Дарвина и Уоллеса во время их путешествий. Закономерный, предсказуемый характер передачи таких различий по наследству послужил основой для исследований Менделя. Дарвин установил, что определенные признаки могут развиваться в результате отбора, тогда как Мендель объяснил механизм, обеспечивающий передачу из поколения в поколение признаков, по которым ведется отбор.

Мендель описал, каким образом наследственные факторы определяют генотип организма, который в процессе развития проявляется в структурных, физиологических и биохимических особенностях фенотипа. Если фенотипическое проявление любого признака обусловлено в конечном счете генами, контролирующими этот признак, то на степень развития определенных признаков может оказывать влияние среда.

Изучение фенотипических различий в любой большой популяции показывает, что существуют две формы изменчивости - дискретная и непрерывная. Для изучения изменчивости какого-либо признака, например роста у человека, необходимо измерить этот признак у большого числа индивидуумов в изучаемой популяции. Результаты измерений представляют в виде гистограммы, отражающей распределение частот различных вариантов этого признака в популяции. На рис. 4 представлены типичные результаты, получаемые при таких исследованиях, и они наглядно демонстрируют различие между дискретной и непрерывной изменчивостью.

Дискретная изменчивость

Некоторые признаки в популяции представлены ограниченным числом вариантов. В этих случаях различия между особями четко выражены, а промежуточные формы отсутствуют; к таким признакам относятся, например, группы крови у человека, длина крыльев у дрозофилы, меланистическая и светлая формы у березовой пяденицы (Biston betularia), длина столбика у первоцвета (Primula) и пол у животных и растений. Признаки, для которых характерна дискретная изменчивость, обычно контролируются одним или двумя главными генами, у которых может быть два или несколько аллелей, и внешние условия относительно мало влияют на их фенотипическую экспрессию.

Поскольку дискретная изменчивость ограничена некоторыми четко выраженными признаками, ее называют также качественной изменчивостью в отличие от количественной, или непрерывной, изменчивости.

Непрерывная изменчивость

По многим признакам в популяции наблюдается полный ряд переходов от одной крайности к другой без всяких разрывов. Наиболее яркими примерзлая служат такие признаки, как масса (вес), линейные размеры, форма и окраска организма в целом или отдельных его частей. Частотное распределение по признаку, проявляющему непрерывную изменчивость, соответствует *кривой нормального распределения* . Большинство членов популяции попадает в среднюю часть кривой, а на ее концах, соответствующих двум крайним значениям данного признака, находится примерное одинаковое (очень малое) число особей. Признаки, для которых характерна непрерывная изменчивость, обусловлены совместным воздействием многих генов (полигенов) и факторов среды. Каждый из этих генов в отдельности оказывает очень небольшое влияние на фенотип, но совместно они создают значительный эффект.

Тема 7. Влияние среды

Главный фактор, детерминирующий любой фенотипический признак, - это генотип. Генотип организма определяется в момент оплодотворения, но степень последующей экспрессии этого генетического потенциала в значительной мере зависит от внешних факторов, воздействующих на организм во время его развития. Так, например, использованный Менделем сорт гороха с длинным стеблем обычно достигал высоты 180 см. Однако для этого ему необходимы были соответствующие условия - освещение, снабжение водой и хорошая почва. При отсутствии оптимальных условий (при наличии лимитирующих факторов) ген высокого стебля не мог в полной мере проявить свое действие. Эффект взаимодействия генотипа и факторов среды продемонстрировал датский гене-

тик Иогансен. В ряде экспериментов на карликовой фасоли он выбирал из каждого поколения самоопылявшихся растений самые тяжелые и самые легкие семена и высаживал их для получения следующего поколения. Повторяя эти эксперименты на протяжении нескольких лет, он обнаружил, что в пределах “тяжелой” или “легкой” селекционной линии семена мало различались по среднему весу, тогда как средний вес семян из разных линий сильно различался. Это позволяет считать, что на фенотипическое проявление признака оказывают влияние как наследственность, так и среда. На основании этих результатов можно определить непрерывную фенотипическую изменчивость как “кумулятивный эффект варьирующих факторов среды, воздействующих на вариабельный генотип”. Кроме того, эти результаты показывают, что степень наследуемости данного признака определяется в первую очередь генотипом. Что касается развития таких чисто человеческих качеств, как индивидуальность, темперамент и интеллект, то, судя по имеющимся данным, они зависят как от наследственных, так и от средовых факторов, которые, взаимодействуя в различной степени у разных индивидуумов, влияют на окончательное выражение признака. Именно эти различия в тех и других факторах создают фенотипические различия между индивидуумами. Мы пока еще не располагаем данными, которые твердо указывали бы на то, что влияние каких-то из этих факторов всегда преобладает, однако среда никогда не может вывести фенотип за пределы, детерминированные генотипом.

Тема 8. Источники изменчивости

Необходимо ясно представлять себе, что взаимодействие между дискретной и непрерывной изменчивостью и средой делает возможным существование двух организмов с идентичным фенотипом. Механизм репликации ДНК при митозе столь близок к совершенству, что возможности генетической изменчивости у организмов с бесполым размножением очень малы. Поэтому любая видимая изменчивость у таких организмов возможно обусловлена воздействиями внешней среды. Что же касается организмов, размножающихся половым путем, то у них есть широкие возможности для возникновения генетических различий. Практически неограниченными источниками генетической изменчивости служат два процесса, происходящие во время мейоза:

1. Реципрокный обмен генами между гомологичными хромосомами, который может происходить в профазе 1 мейоза. Он создает новые группы сцепления, т.е. служит важным источником генетической рекомбинации аллелей.

2. Ориентация пар гомологичных хромосом (бивалентов) в экваториальной плоскости веретена в метафазе I мейоза определяет направление, в котором каждый член пары будет перемещаться в анафазе I. Эта ориентация носит случайный характер. Во время метафазы II пары хроматид опять- таки ориентируется случайным образом, и этим определяется, к какому из двух противоположных полюсов направится та или иная хромосома во время анафазы II. Случайная ориентация и последующее независимое расхождение (сегрегация) хромосом делают возможным большое число различных хромосомных комбинаций в гаметах; число это можно подсчитать.

Третий источник изменчивости при половом размножении - это то, что слияние мужских и женских гамет, приводящее к объединению двух гаплоидных наборов хромосом в диплоидном ядре зиготы, происходит совершенно случайным образом (во всяком случае, в теории); любая мужская гамета потенциально способна слиться с любой женской гаметой.

Эти три источника генетической изменчивости и обеспечивают постоянную “перетасовку” генов, лежащую в основе происходящих все время генетических изменений. Среда оказывает воздействие на весь ряд получающихся таким образом фенотипов, и те из них, которые лучше всего приспособлены к данной среде, преуспевают. Это ведет к изменениям частот аллелей и генотипов в популяции. Однако эти источники изменчивости не порождают крупных изменений в генотипе, которые необходимы, согласно эволюционной теории, для возникновения новых видов. Такие изменения возникают в результате мутаций.

Часть 2. Клиническая генетика

Тема 9. Наследственные болезни

Наследственные болезни – это большая группа болезней человека, вызванных патологическими изменениями в генетическом аппарате. В настоящее время известно более 6 тыс. синдромов с наследственным механизмом передачи, а их общая частота в популяции составляет от 0,2 до 4%.

Одни генетические болезни имеют определенную этническую и географическую распространенность, другие – с одинаковой частотой встречаются во всем мире. Изучение наследственных заболеваний находится преимущественно в компетенции медицинской генетики, однако столкнуться с подобной патологией могут практически любые медицинские специалисты: педиатры, неврологи, эндокринологи, гематологи, терапевты и др.

Наследственные заболевания следует отличать от врожденной и семейной патологии. Врожденные болезни могут быть обусловлены не только генетическими, но и неблагоприятными экзогенными факторами, воздействующими на развивающийся плод (химическими и лекарственными соединениями, ионизирующим излучением, внутриутробными инфекциями и др.). Вместе с тем, не все наследственные заболевания проявляются сразу после рождения: так, например, признаки хореи Гентингтона обычно впервые заявляют о себе в возрасте старше 40 лет. Различие между наследственной и семейной патологией состоит в том, что последняя может быть связана не с генетическими, а социально-бытовыми или профессиональными детерминантами.

Наследственные болезни классифицируются с клинической и генетической точек зрения.

В основу *клинической классификации* положен системный и органный принцип, так как по этиологии все наследственные болезни едины (в их основе лежит мутация):

1. Болезни обмена – фенилкетонурия, галактоземия, подагра, гликогенозы, гомоцистинурия, порфирии и т.д.

2. Болезни соединительной ткани – синдром Марфана, хондродистрофии, ахондроплазии и др.

3. Болезни крови – гемоглобинопатии, мембранопатии, энзимопатии и др.

4. Психические заболевания – шизофрения, маниакально–депрессивный психоз и др.

5. Болезни желудочно-кишечного тракта – целиакия, пептическая язва, наследственные гипербилирубинемии и др.

6. Болезни почек – наследственный нефрит, цистинурия, цистиноз, поликистоз почек, туберозный склероз и др.

Естественно, что эта классификация условна. Например, нейрофиброматоз (доминантная мутация) встречается в нейрохирургических клиниках (опухоль мозга у больных) и в дерматологических (у больных первоначально появляются желтоватые обширные пятна и узелки на коже). Больные эпилепсией являются пациентами и невропатологов, и психиатров.

С *генетической* точки зрения наследственные болезни классифицируются как и мутации, поскольку они являются этиологическим фактором болезней.

В зависимости от уровня организации (объема повреждения) наследственных структур различают генные, хромосомные и геномные мутации, а в этой связи наследственные болезни делятся на 2 большие группы:

1. *Генные* – заболевания, вызываемые генными мутациями, которые передаются из поколения в поколение.

2. *Хромосомные* – заболевания, вызываемые хромосомными и геномными мутациями.

3. *Полигенные* болезни по своей природе являются мультифакториальными, т. е. в их возникновении имеет значение сочетание генетических и средовых факторов. Эти заболевания часто трактуются как болезни с наследственной предрасположенностью. Данная группа включает атеросклероз, , сахарный диабет, язвенную болезнь желудка и 12-перстной кишки, аллергическую патологию.

Наследственные заболевания могут проявиться как непосредственно после рождения ребенка, так и на разных этапах жизни. Одни из них имеют неблагоприятный прогноз и приводят к ранней смерти, другие – существенно не влияют на продолжительность и даже качество жизни. Наиболее тяжелые формы наследственной патологии плода вызывают самопроизвольное прерывание беременности или сопровождаются мертворождением.

Благодаря успехам развития медицины, около тысячи наследственных заболеваний на сегодняшний день может быть выявлено еще до рождения ребенка с помощью методов пренатальной диагностики. Последние включают ультразвуковой и биохимический скрининг I (10-14 недель) и II (16-20 недель) триместров, которые проводятся всем без исключения беременным. Кроме этого, при наличии дополнительных показаний может быть рекомендовано прохождение инвазивных процедур: биопсии ворсин хориона, амниоцентеза, кордоцентеза. При достоверном установлении факта тяжелой наследственной патологии, женщине предлагается искусственное прерывание беременности по медицинским показаниям.

Все новорожденные в первые дни своей жизни также подлежат обследованию на наследственные и врожденные заболевания обмена веществ (фенилкетонурию, адреногенитальный синдром, врожденную гиперплазию надпочечников, галактоземию, муковисцидоз). Другие наследственные заболевания, не распознанные до или сразу после рождения ребенка, могут быть выявлены с помощью цитогенетических, молекулярно-генетических, биохимических методов исследования.

Тема 10. Хромосомные болезни

К ***хромосомным болезням*** относят формы патологии, которые клинически выражаются множественными пороками развития, а в качестве генетической основы имеют отклонения от нормального содержания в клетках организма количества хромосомного материала, т.е. обусловлены геномными или хромосомными мутациями.

Большинство хромосомных болезней являются спорадическими, возникающими заново вследствие геномной (хромосомной) мутации в гамете здорового родителя или в первых делениях зиготы, а не наследуемыми в поколениях, что связано с высокой смертностью больных в дорепродуктивном периоде.

Фенотипическую основу хромосомных болезней составляют нарушения раннего эмбрионального развития. Поэтому патологические изменения складываются еще в пренатальном периоде развития организма и либо обусловливают гибель эмбриона или плода, либо создают основную клиническую картину заболевания уже у новорожденного.

Роль хромосомной патологии в пренатальной гибели эмбрионов или плодов у человека велика. В среднем около 40% диагностируемых спонтанных абортов обусловлены хромосомным дисбалансом. Около 6% всех мертворожденных имеют хромосомные изменения. На 1000 живорожденных младенцев 3-4 имеют хромосомные болезни. Если все случаи множественных пороков развития среди новорожденных принять за 100%, то 35-40% будут составлять вызванные нарушением состояния хромосом.

Все хромосомные болезни по этому признаку можно разделить на две большие группы: вызванные изменением числа хромосом при сохранении структуры последних *(геномные мутации)* и обусловленные изменением структуры хромосомы (*хромосомные мутации*). У человека описаны все известные виды мутаций обоих типов.

Хромосомные мутации.

Численные нарушения могут состоять в изменении плоидности хромосомного набора и в отклонении числа хромосом от диплоидного по каждой их паре в сторону уменьшения (моносомия) или увеличения (полисемия). Геномные мутации по отдельным хромосомам многочисленны, они составляют основную массу хромосомных болезней. Полные моносомии наблюдаются по Х-хромосоме, приводя к развитию синдрома Шерешевского-Тернера.

Болезнь Дауна — синдром трисомии 21 — самая частая форма хромосомной патологии у человека (1:750). Цитогенетически синдром Дауна представлен простой трисомией (94% случаев), транслокационной формой (4%) или мозаицизмом (2% случаев). У мальчиков и девочек патология встречается одинаково часто.

Достоверно установлено, что дети с синдромом Дауна чаще рождаются у пожилых родителей. Возможность возникновения повторного случая заболевания в семье с трисомией хромосомы 21 составляет 1-2% (с возрастом матери риск увеличивается). Три четверти всех случаев транслокаций при болезни Дауна обусловлены мутацией de novo. 25% случаев транслокации носят семейный характер, при этом возвратный риск гораздо выше (до 15%) и во многом зависит от того, кто из родителей несет симметричную транслокацию и какая из хромосом вовлечена.

Для больных характерны: округлой формы голова с уплощенным затылком, узкий лоб, широкое, плоское лицо, типичны эпикант, гипертелоризм, запавшая спинка носа, косой (монголоидный) разрез глазных щелей, пятна Брушфильда (светлые пятна на радужке), толстые губы, утолщенный язык с глубокими бороздами, выступающий изо рта, маленькие, округлой формы, низко расположенные ушные раковины со свисающим завитком, недоразвитая верхняя челюсть, высокое небо, неправильный рост зубов, короткая шея.

Из пороков внутренних органов наиболее типичны пороки сердца (дефекты межжелудочковой или межпредсердной перегородок, фиброэластоз и др.) и органов пищеварения (атрезия двенадцатиперстной кишки, болезнь Гиршпрунга и др.). Среди больных с синдромом Дауна с более высокой частотой, чем в популяции, встречаются случаи лейкемии и гипотиреоза. У маленьких детей резко выражена мышечная гипотония, а у детей старшего возраста часто обнаруживается катаракта. С самого раннего возраста отмечается отставание в умственном развитии. Среднее значение IQ составляет 50, но чаще встречается умеренная задержка умственного развития. Средняя продолжительность жизни при синдроме Дауна значительно ниже (36 лет), чем в популяции.

Синдром Патау — синдром трисомии 13 — встречается с частотой 1:7000 (с учетом мертворождений). Имеются два цитогенетических варианта синдрома Патау: простая трисомия и робертсоновская транслокация. 75% случаев трисомии хромосомы 13 обусловлено появлением дополнительной хромосомы 13. Между частотой возникновения синдрома Патау и возрастом матери прослеживается зависимость, хотя и менее строгая, чем в случае болезни Дауна. 25% случаев синдрома Патау — следствие транслокации с вовлечением хромосом 13-й пары, в том числе в трех из четырех таких случаев мутация de novo. В четверти случаев транслокация с вовлечением хромосом 13-й пары имеет наследственный характер с возвратным риском 14%.

При синдроме Патау наблюдаются тяжелые врожденные пороки. Дети с синдромом Патау рождаются с массой тела ниже нормы (2500 г). У них выявляются: умеренная микроцефалия, нарушение развития различных отделов ЦНС, низкий скошенный лоб, суженные глазные щели, расстояние между которыми уменьшено, микрофтальмия и колобома, помутнение роговицы, — запавшая переносица, широкое основание носа, деформированные ушные раковины, расщелина верхней губы и неба, полидактилия, флексорное положение кистей, короткая шея.

У 80% новорожденных встречаются пороки развития сердца: дефекты межжелудочковой и межпредсердной перегородок, транспозиции сосудов и др. Наблюдаются фиброкистозные изменения поджелудочной железы, добавочные селезенки, эмбриональная пупочная грыжа. Почки увеличены, имеют повышенную дольчатость и кисты в корковом слое, выявляются пороки развития половых органов. Для СП характерна задержка умственного развития.

Большинство больных с синдромом Патау (98%) умирают в возрасте до года, оставшиеся в живых страдают глубокой идиотией.

Синдром Эдвардса — синдром трисомии 18 — встречается с частотой примерно 1:7000 (с учетом мертворождений). Дети с трисомией 18 чаще рождаются у пожилых матерей, взаимосвязь с возрастом матери менее выражена, чем в случаях трисомии хромосомы 21 и 13. Для женщин старше 45 лет риск родить больного ребенка составляет 0,7%. Цитогенетически синдром Эдвардса представлен простой трисомией 18 (90%), в 10% случаев наблюдается мозаицизм. У девочек встречается значительно чаще, чем у мальчиков, что связано, возможно, с большей жизнестойкостью женского организма.

Дети с трисомией 18 рождаются с низким весом (в среднем 2177 г), хотя сроки беременности нормальные или даже превышают норму.

Фенотипические проявления синдрома Эдвардса многообразны: часто отмечаются аномалии мозгового и лицевого черепа, мозговой череп долихоцефалической формы, нижняя челюсть и ротовое отверстие маленькие, глазные щели узкие и короткие, ушные раковины деформированы и в подавляющем большинстве случаев расположены низко, несколько вытянуты в горизонтальной плоскости, мочка, а часто и козелок отсутствуют; наружный слуховой проход сужен, иногда отсутствует, грудина короткая, из-за чего межреберные промежутки уменьшены и грудная клетка шире и короче нормальной, аномальное развитие стопы: пятка резко выступает, свод провисает (стопа-качалка), большой палец утолщен и укорочен; отмечаются пороки сердца и крупных сосудов: дефект межжелудочковой перегородки, аплазии одной створки клапанов аорты и легочной артерии, гипоплазия мозжечка и мозолистого тела, изменения структур олив, выраженная умственная отсталость, снижение мышечного тонуса, переходящее в повышение со спастикой.

Кроме трисомии 18, присутствующей во всех клетках организма, а также мозаичной трисомии 18, возможна и частичная трисомия. При этом часть хро-

мосомы 18 присоединяется к другой хромосоме. Такой эффект называется транслокация, и он может произойти как при созревании гамет, так и после оплодотворения в клетках зародыша. В клетках организма при этом оказываются две гомологичные хромосомы 18 и, дополнительно, часть хромосомы 18, прикреплённая к другой хромосоме. У людей, страдающих частичной трисомией 18, аномалии проявляются слабее, нежели при типичном синдроме Эдвардса.

Синдром трисомии Х. Частота встречаемости 1:1000. Кариотип 47, XXX. В настоящее время имеются описания тетра-и пентосомий Х. Трисомия по Х-хромосоме возникает в результате нерасхождения половых хромосом в мейозе или при первом делении зиготы.

Синдрому полисомии Х присущ значительный полиморфизм. Женский организм с мужеподобным телосложением. Могут быть недоразвиты первичные и вторичные половые признаки. В 75% случаев у больных наблюдается умеренная степень умственной отсталости. У некоторых из них нарушена функция яичников (вторичная аменорея, дисменорея, ранняя менопауза). Иногда такие женщины могут иметь детей. Повышен риск заболевания шизофренией. С увеличением числа дополнительных Х-хромосом нарастает степень отклонения от нормы.

Синдром Шерешевского-Тернера. Частота встречаемости 1:1000.

Кариотип 45,Х. У 55% девочек с этим синдромом обнаруживается кариотип 45,Х, у 25% — изменение структуры одной из Х-хромосом. В 15% случаев выявляется мозаичность в виде двух или более клеточных линий, одна из которых имеет кариотип 45,Х, а другая представлена кариотипами 46,ХХ или 46,XY. Третья клеточная линия наиболее часто представлена кариотипом 45,Х, 46^XX, 47,XXX. Риск наследования синдрома составляет 1 случай на 5000 новорожденных. Фенотип женский.

У новорожденных и детей грудного возраста отмечаются признаки дисплазии (короткая шея с избытком кожи и крыловидными складками, лимфатический отек стоп, голеней, кистей рук и предплечий, вальгусная деформация стоп, множественные пигментные пятна, низкорослость. В подростковом возрасте выявляются отставание в росте (рост взрослых 135-145 см) и в развитии вторичных половых признаков. Для взрослых характерно: низкое расположение ушных раковин, недоразвитие первичных и вторичных половых признаков, дисгенезия гонад, сопровождающаяся первичной аменореей, у 20% больных имеются пороки сердца (коарктация аорты, стеноз аорты, пороки развития митрального клапана),у 40% — пороки почек (удвоение мочевыводящих путей, подковообразная почка).

У больных, имеющих клеточную линию с Y-хромосомой, может развиться гонадобластома, часто наблюдается аутоиммунный тиреоидит. Интеллект страдает редко. Недоразвитие яичников приводит к бесплодию. Для подтверждения диагноза наряду с исследованием клеток периферической крови проводятся биопсия кожи и исследование фибробластов. В некоторых случаях генетическое исследование позволяет выявить синдром Нунан, который имеет схожие фенотипические проявления, однако этиологически не связан с синдромом Шерешевского-Тернера. В отличие от последнего при синдроме Нунан заболеванию подвержены как мальчики, так и девочки, а в клинической картине доминирует задержка умственного развития, характерен Тернер-фенотип при нормальном мужском или женском кариотипе. У большинства больных синдромом Нунан имеется нормальное половое развитие и сохранена фертильность. В большинстве случаев заболевание не сказывается на продолжительности жизни пациентов.

Синдром Клайнфелтера. Частота встречаемости 1: 1000 мальчиков. Кариотип 47,XXY. У 80% мальчиков с синдромом Клайнфелтера, в 20% случаев обнаруживается мозаицизм, при котором одна из клеточных линий имеет кариотип 47,XXY. Возвратный риск для синдрома Клайнфелтера не превышает общепопуляционные показатели и составляет 1 случай на 2000 живорожденных детей. Фенотип мужской.

Клиника отличается широким разнообразием и неспецифичностью проявлений. У мальчиков с этим синдромом рост превышает средние показатели, характерные для данной семьи, у них длинные конечности, женский тип телосложения, гинекомастия. Слабо развит волосяной покров, снижен интеллект. Вследствие недоразвития семенников слабо выражены первичные и вторичные половые признаки, нарушено течение сперматогенеза. Половые рефлексы сохранены. Иногда эффективно раннее лечение мужскими половыми гормонами. Чем больше в наборе Х-хромосом, тем значительнее снижен интеллект. Инфантильность и поведенческие проблемы при синдроме Клайнфелтера создают трудности социальной адаптации.

Синдром кошачьего крика. Синдром кошачьего крика (также известен под названиями: *синдром делеции короткого плеча 5 хромосомы, 5p синдром* или *синдром Лежена*) - редкое генетическое заболевание, связанное с отсутствием части 5 хромосомы. У больных детей с этим заболеванием (преимущественно, но нельзя сказать, что у всех) проявляется плач, который похож на кошачий крик, именно поэтому этот синдром получил название *Cri-Du-Chat Syndrome,* что происходит от французских слов (плач кошки или крик кота). Впервые болезнь описал Жером Лежен в 1963 году. Частота возникновения синдрома - 1 ребенок на 50000 родившихся, встречается во всех этнических групп и чаще ею болеют женщины, соотношение мужской и женской стати составляет 4:3.

Признаки и симптомы

Как уже было отмечено, синдром получил свое название из-за характерного плача детей (он аналогичен *мявканню* котенка, крика кошки), страдающих этим заболеванием. Это крик происходит из-за проблем с гортанью и нервной системой. Около 1/3 детей теряют эту особую характерную черту до 2 лет. *Другими симптомами*, которые указывают на заболевания синдромом кошачьего крика являются:

- проблемы с питанием в связи с трудностями при глотании и сосании;
- низкий вес ребенка при рождении и низкие темпы развития (в первую очередь физического);

- существенная задержка развития когнитивных, речевых функций и функций движения;

- проблемы с поведением, такие как: гиперактивность, агрессия, истерики и однообразные движения, постоянно повторяются;

- нетипичные черты лица, которые могут со временем исчезнуть или усилиться;

- чрезмерное, неконтролируемое слюноотделение;

- запоры.

Дополнительными *типичными признаками заболевания* можно назвать: гипотонию, микроцефалию, задержку физического развития, круглое лицо с полными щеками, гипертелоризм, эпикантус, опущенные углы глазных щелей, косоглазие, плоскую спинку носа, опущенные углы рта, микрогнатию, низко расположеные уши, короткие пальцы, 4 -х пальцевую ладонную складку и порок сердца (например, дефект межжелудочковой перегородки (вентрикулосептальный дефект), дефект межпредсердной перегородки (атриосептальный дефект), открытого артериального протока, тетраду Фалло). У людей с синдромом кошачьего крика обычно нет проблем с половой системой и репродуктивностью (рождением детей).

Реже встречаются симптомы, включающие расщепление губы и неба, свищи расположенные перед ушной раковиной, дисплазию тимуса, непроходимость кишки, мегаколон, паховую грыжу, вывих бедра, крипторхизм, гипоспадию, редкие почечные пороки развития (например, подковообразность почек, эктопия или агенезия, гидронефроз), клинодактилия пятого пальца, косолапость, плоскостопие, синдактилия (сращение) второго и третьего пальцев рук и ног, олигосиндактилия и повышенная гибкость суставов. Синдром может также включать в себя различные дерматоглифические признаки, включая поперечные складки сгибания, одну ладонную складку и т.д.

В позднем детстве и подростковом возрасте выводы врачей включают значительные нарушения умственного развития, микроцефалии, огрубение черт лица, надбровные дуги, глубоко посаженные глаза, гипопластическая перегородку носа, тяжелые нарушения прикуса и сколиоз. Больные девушки достигают половой зрелости, развитие вторичных половых признаков, и менструация у них возникают обычно вовремя. Строение половых органов и путей у лиц женского пола, как правило, нормальное, за исключением двурогой матки, которая местами встречается у этой группы больных. У мужчин яички часто малы, но сперматогенез преимущественно незначительно нарушен.

Генетика

Синдром кошачьего крика связан с частичной делецией короткого плеча 5 хромосомы, которая также называется "*5p моносомия*". Примерно 90% случаев этого генетического заболевания являются результатом спорадических или случайных мутаций, то есть новые случаи. Остальные 10-15% возникают из-за неравного разделение родительского генетического материала с нарушением сбалансированной транслокации, где 5p моносомия часто сопровождается соответствующей трисомией этой части генома. Эти лица могут иметь более

серьезные проявления заболевания, чем те у кого проявляются изолированные случаи моносомии с 5p (вследствие делеции).

В большинстве случаев заболевание сопровождается полной потерей дистально-расположенной генетической информации, составляющей 10-20% генетического материала на коротком плече пятой хромосомы. Менее 10% случаев имеют другие *редкие цитогенетические аберрации* (например, интерстициальную делецию, мозаичность, кольца и новые транслокации). Делеция хромосомы 5, родительского происхождения примерно в 80% случаев происходит заново.

Потеря небольшого участка в зоне 5p15.2 (критической для этого заболевания области) коррелирует со всеми клиническими признаками синдрома за исключением кошачьего крика, который возникает при условии нарушений в области 5p15.3 (кошачьей критической области). Полученные результаты свидетельствуют, что две несмежные критические области содержат гены, вовлеченные в этиологию этого заболевания. Два гена в этих регионах, семафорин F (SEMA5A) и дельта Катенин (CTNND2), потенциально участвуют в мозговом развитии. Удаление гена транскриптазы обратной теломеразы (hTERT) локализированной в 5p15.33 может способствовать фенотипическому изменению у больных синдромом кошачьего крика.

Диагностика и лечение

Диагноз ставят на основании характерного детского крика и других характерных для этого заболевания симптомов. Генетическая консультация и генетическое тестирование могут быть предложены для семей, в которых есть люди больные этим синдромом. Сердечные пороки часто требуют хирургической коррекции, поэтому часто необходима консультация детского кардиохирурга и специальная диагностика (эхо-кардиография).

Аберрации половых хромосом

Из заболеваний, обусловленных *аберрацией половых хромосом*, наиболее часто встречаются трисомии (трисомия 47, XXY; 47, XXX; 47, XYY)

Трисомия 47, XXY — синдром Клайнфельтера. Причиной развития заболевания является нерасхождение хромосом в процессе мейоза у кого-либо из родителей ребенка. Заболевание встречается с частотой 1: 500 мальчиков. Клиническая картина характеризуется, как правило, высоким ростом мальчиков, женоподобным телосложением, увеличением размеров молочных желез в подростковом возрасте. Отмечается скудная растительность на лице, оволосение лобка по женскому типу, уменьшение в размерах и уплотнение яичек, изменение поведения: немотивированные и даже асоциальные поступки, склонность к «бродяжничеству», снижение эмоционально-волевой сферы (легко попадают под влияние других людей, нередко безынициативны, часто бросают начатое дело и т. п.).

Синдром трисомии X (кариотип больной 47, XXX). Является следствием нерасхождения хромосом при образовании гамет у родителей ребенка. Заболевание встречается с частотой 1:1000 девочек. При синдроме трисомии X нередко отмечается снижение интеллекта, поэтому такие девочки часто учатся во вспомогательных школах. Каких-либо значительных внешних изменений и на-

рушений полового развития у большинства больных не отмечается. Женщины с трисомией Х могут иметь детей, но у многих из них рано (после 30-35 лет) прекращаются месячные. При отсутствии задержки умственного развития диагноз трисомии Х может быть не поставлен в течение всей жизни, или она может быть обнаружена случайно.

Синдром полисемии Y (кариотип 47, XYY). Частота — 1:1000 новорожденных мальчиков. Причина — нерасхождение Y-хромосом при образовании половых клеток у отца. Для мальчиков с этим синдромом характерен высокий рост, нередко отмечается нарушение поведения и склонность к асоциальным поступкам. Однако, так же как и при трисомии Х, внешние проявления заболевания довольно скудные, и такие больные могут быть выявлены случайно при проведении цитогенетическо-го обследования.

Синдром Шерешевского-Тернера (кариотип 45, Х) встречается с частотой 1:2000 новорожденных девочек. Причиной развития данного заболевания является потеря одной Х-хромосомы во время оплодотворения. Половина больных имеют кариотип 45, Х, у остальных выявляются различные структурные перестройки и варианты хромосомного мозаицизма. Синдром Шерешевского-Тернера проявляется у новорожденной девочки малым ростом и сниженной массой тела, наличием короткой, толстой шеи и отека нижних конечностей. В дальнейшем выявляются крыловидные складки на шее, костные нарушения, широко расставленные соски молочных желез, пороки сердца, отставание в росте. Вторичные половые признаки плохо развиты. Имеется недоразвитие внутренних и наружных половых органов. Менструации обычно не наступают. В зрелом возрасте такие женщины, как правило, страдают бесплодием.

Иногда возможны случаи *увеличения количества Y-хромосом: XYY, XXYY* и др. При этом больные имеют признаки синдрома Клайнфелтера, высокий рост (в среднем 186 см) и агрессивное поведение. Могут быть аномалии зубов и костной системы. Половые железы развиты нормально. Чем больше в наборе Y-хромосом, тем значительнее снижение интеллекта агрессивность поведения.

Помимо полных трисомий и моносомий известны синдромы, связанные с частичными трисомиями и моносомиями практически по любой хромосоме. Однако, эти синдромы встречаются реже одного случая на 100 000 рождений.

Тема 11. Генные болезни

Генные мутации у человека являются причинами многих форм наследственной патологии. Основные из них: генные болезни, врожденные пороки развития и заболевания с наследственной предрасположенностью.

Генные болезни проявляются наследственными дефектами обмена веществ – ферментопатиями.

Болезни с наследственным предрасположением отличаются от моногенных болезней тем, что для их проявления необходимо действие определенных факторов внешней среды.

Генные болезни обусловлены двумя видами изменений белковых продуктов. Первая группа болезней связана с качественным изменением белковых молекул, т.е. с наличием у больных аномальных белков (например, аномальные гемоглобины), что обусловлено мутациями структурных генов. Другая группа характеризуется количественными изменениями содержания белка в клетке, что связано с мутациями функциональных генов.

Вещества, накапливающиеся в результате изменения активности ферментов, либо сами оказываются токсическими, либо способствуют их образованию.

Общая частота генных болезней в популяции составляет 2-4%. Описано и изучено более 3 тыс. наследственных болезней, обусловленных генными мутациями.

Генные болезни классифицируют по характеру метаболического дефекта: аминокислотного обмена, липидного, углеводного, стероидного, свертывающей системы крови, несовместимости матери и плода по антигенам групп крови (гемолитическая болезнь новорожденных), гемоглобинопатии, обмена металлов.

Болезни аминокислотного обмена. Наиболее часто встречающимися являются фенилкетонурия и альбинизм.

Фенилкетонурия – аутосомно-рецессивное заболевание в РБ встречается 1:6000.

Обусловлено наследственной недостаточностью фермента фенилаланингидроксилазы, превращающей фенилаланин (ФА) в тирозин. В случае отсутствия активности фермента, ФА не превращается в тирозин, а накапливается в сыворотке крови в больших количествах в виде фенилпировиноградной кислоты (ФПВК), которая выделяется с мочой и потом, имеющими характерный «мышиный» запах. ФПВК является нейротропным ядом, в результате у больных детей впоследствии развивается повышенная возбудимость и тонус мышц, судорожные эпилептиформные припадки, позже наблюдаются нарушения высшей нервной деятельности, умственная отсталость, микроцефалия. Заболевание проявляется после рождения. Для диагностики применяют тест с 10%-ным раствором хлорида железа ($FeCl_3$), при добавлении которого в мочу появляется зеленое окрашивание. Эффективным методом лечения является диетотерапия – кормление ребенка пищей с низким содержанием фенилаланина. Лечение необходимо начинать с первых недель жизни и постоянно, в течение 7-10 лет, следить за содержанием ФА в крови. Мозг взрослого человека устойчив к высоким концентрациям ФПВК.

Альбинизм – аутосомно-рецессивное, с частотой 1:5000-1:25000. Обусловлено неспособностью меланоцитов образовывать меланин вследствие нарушения активности фермента тирозиназы. Наиболее распространенная форма глазо-кожная (кожа молочно-белая, очень светлые волосы, светло-серая или светло-голубая радужная оболочка глаз, красный зрачок, повышенная чувствительность к УФ-облучению).

Алкаптонурия – аутосомно-рецессивное, довольно редкое заболевание (3-5:1000000). Проявляется дефектом оксидазы, катализирующей превращение

гомогентизиновой кислоты в ацетоуксусную и фумаровую. В результате гомогентизиновая кислота откладывается в соединительной ткани, наблюдается пигментация цвета охры (например, хряща-охроноз). Диагностика: потемнение подщелоченной мочи, а также появление оранжево-красного окрашивания при добавлении реактива Милана, содержащего ионы ртути, что подтверждает наличие в моче тирозина. Клинические проявления – поражения позвоночника и суставов в возрасте 40 лет и старше.

Болезни углеводного обмена. Наиболее частыми дефектами являются неусвоение молочного сахара – галактоземия, неусвоение фруктозы – фруктоземия, пентозы – пентозурия, а также гликогенозы, сахарный диабет.

Сахарный диабет– аутосомно-рецессивное, широко распространенное (около 4-5% гомозигот), пенетратность – 20%. Общая частота заболевания – 1,2-1,3%. Характеризуется повышенным содержанием сахара в крови. Диагностика основана на определении глюкозы в крови, моче, активности инсулина. Острый диабет развивается при недостаточном образовании инсулина β-клетками островков Лангерганса поджелудочной железы. Поздно развивающееся заболевание сопровождается тучностью и атеросклерозом, лечится препаратами сульфанилмочевины.

Галактоземия–частота заболевания 1:100 000. В основе заболевания – недостаточность фермента, расщепляющего галактозу и накопление её в крови, в разных тканях, выделение её с мочой. Позже происходит нарушение обмена углеводов в печени, почках, головном мозге, приводящее к снижению содержания глюкозы в крови, а в моче появляются аминокислоты (метионин, цистеин). Заболевание развивается после рождения при вскармливании молоком, с которым поступает лактоза – источник неметаболизируемой галактозы. Симптомами являются: желтуха новорожденного, понос, рвота, постепенное развитие умственной отсталости, общая дистрофия, катаракта. При анализе мочи обнаруживают галактозу и белок. Раннее лечение диетой обеспечивает нормальное развитие, отсутствие лечение – гибель в первые месяцы жизни от сопутствующих инфекций или печеночной недостаточности, у выживших развиваются катаракта и умственная отсталость.

Болезни нарушения обмена липидов. Болезни этой группы подразделяются на: сфинголипидозы и нарушения обмена липидов плазмы крови.

Все *сфинголипидозы* имеют аутосомно-рецессивный тип наследования (реже – сцепленный с Х-хромосомой). Это болезни внутриклеточного накопления сфинголипидов, обусловленные дефектом ферментов, катализирующих их расщепление. Например, инфантильная амавротическая семейная идиотия Тея-Сакса (частота 1:5000). Сфинголипиды являются важнейшими структурными компонентами клеточных мембран, в частности миелиновых оболочек нервных волокон, поэтому при нарушении миелиновых оболочек поражается серое и белое вещество головного мозга. Болезнь характеризуется прогрессирующими умственными и двигательными расстройствами вследствие изменений в головном мозге. Смерть наступает в 3-4 года.

Нарушение обмена *липидов* в плазме крови обусловлено нарушениями ферментов, участвующих в их метаболизме. Липиды плазмы представляют группу соединений, в основном жирных кислот, триглицеридов, холестерина и фосфолипидов. У больных часто развиваются ксантомы кожи, прогрессирует атеросклероз. Реальная форма лечения – ограничение количества жирных кислот в продуктах питания.

Болезни стероидного обмена. Представлены *адреногенитальным синдромом*, который наследуется как аутосомно-рецессивное заболевание с частотой 1:5000-1:67000. У девочек заболевание проявляется в форме псевдогермафродитизма, а у мальчиков – преждевременной вирилизацией. Синдром обусловлен врожденной гиперплазией надпочечников и наследственным дефектом биосинтеза стероидных гормонов коры надпочечников из-за снижения активности ферментов синтеза гормонов. В моче обнаруживается большие количества андрогенных 17-кетостероидов. Исходный пол определяется по половому хроматину в клетках буккального эпителия.

Нарушение обмена пуринов. К таким заболеваниям относится подагра. Это аутосомно-доминантное заболевание с пенетратностью 20% у мужчин и почти полным непроявлением у женщин. Болезнь развивается в пожилом возрасте в виде отложения уратов в тканях и возникновение воспалительных реакций. Примерно у 1-2% людей имеется наследственно обусловленное асимптоматическое нарушение пуринового обмена, которое выражается в торможении обмена мочевой кислоты и повышении содержания её в организме из-за ослабленного её почечного выделения.

Болезни свёртывающей системы крови. Они представлены гемофилиями А, В, С.

Гемофилия А– сцепленное с полом рецессивное заболевание. Обусловлено дефектом фактора 8 свертывания крови (антигемофильного глобулина). Ген расположен в длинном плече Х-хромосомы. Клинически проявляется на 2-3 году жизни. Для него характерны множественные гематомы. Преобладают кровоизлияния в крупные суставы конечностей, подкожные и внутримышечные гематомы кровотечения при травмах, наличие крови в моче. Болеют лица мужского пола.

Гемофилия В– сцепленное с полом рецессивное заболевание. Обусловлено дефектом фактора 9 (плазменного компонента тромбопластина). Болеют лица мужского пола. Клинические проявления также как при гемофилии А. Встречается в 10 раз реже, чем первая.

Гемофилия С– аутосомно-доминантное, обусловленное резким изменением антигемофильного глобулина (фактора 8) и снижением активности фактора, необходимого для сохранения целостности стенок сосудов. Наблюдается умеренная склонность к кровотечениям.

Гемоглобинопатии – заболевания, связанные с нарушением структуры молекулы гемоглобина (Hb). Большую часть структурных вариантов Hb составляют замены отдельных аминокислот.

Наиболее известной формой аномалии гемоглобинов является серповидноклеточная анемия, при которой в 6-ом положении β-цепи гемоглобина глутаминовая кислота замещена валином (HbS). Это обуславливает пониженную растворимость гемоглобина, и у гомозигот SS эритроциты приобретают серповидную форму, развивается хроническая гипоксия и анемия, приводящая к смерти за счет гемолиза эритроцитов. Способность HbS переносить кислород снижается. У гетерозигот Ss содержание гемоглобина S относительно невелико.

Талассемия вызывается мутацией глобинового гена, приводящей к уменьшенному содержанию глобинов или их полному отсутствию. В гомозиготном состоянии ген летален (выраженная гемолитическая анемия).

Болезни обмена металлов. К этой группе болезней относят гепатолентикулярную дегенерацию (болезнь Вильсона). Это аутосомно-рецессивное заболевание, для которого характерно накопление меди в тканях печени, мозга, почек, роговицы, повышенное выделение меди с мочой. В почечных канальцах нарушен транспорт аминокислот, глюкозы, мочевой кислоты и фосфата.

В результате генной мутации развивается дефицит фермента синтеза белка церруллоплазмина, который обеспечивает транспорт меди в организме. Ионы меди входят в состав многих ферментов митохондрий, участвующих в реакциях окисления. При недостатке церуллоплазмина повышается концентрация меди в крови и происходит накопление её в тканях. Заболевание проявляется в школьном возрасте. Наблюдается увеличение печени, селезенки, с нарушением их функций, а функции также ЦНС, снижение количества форменных элементов крови. Затем развивается цирроз, поражение ЦНС, снижение интеллекта. Диагностика основана на определении концентрации церуллоплазмина в сыворотке крови.

Гемохроматоз –болезнь депонирования железа с ежедневным накоплением в количестве 2-4 мг. Избыточное отложение гемосидерина в печени, сердце и эндокринных железах. У мужчин проявляется циррозом печени, пигментированием кожи, сахарным диабетом после 35 лет. У женщин заболевание встречается редко. Наследование в основном доминантное.

Тема 12. Типы наследования. Моногенные болезни

Моногенные заболевания обусловлены мутациями или отсутствием отдельного гена. Мутации могут захватывать один или оба аллеля. Клинические проявления возникают в результате отсутствия генетической информации или реализации дефектной. Моногенные заболевания исследуются в полном соответствии с законами Менделя (аутосомное или сцепленное с Х-хромосомой). Известно около 5000 моногенных заболеваний, более половины наследуется по аутосомно-доминантному типу.

Тип наследования является важнейшей и постоянной характеристикой любого моногенного заболевания. Он отражает функциональную значимость соответствующего мутантного гена, его хромосомную локализацию и механизмы

реализации мутации на клеточном уровне. Менделирующие заболевания могут наследоваться по аутосомно-доминантному, аутосомно-рецессивному и Х-сцепленному типам.

• *Аутосомно-доминантный тип.* Поражаться могут любые хромосомы, кроме Х или Y. Одного мутантного аллеля достаточно для развития фенотипа. Вероятность его передачи потомству составляет 50%, проявляясь как у мужчин, так и у женщин. По аутосомно-доминантному типу наследуются Марфана синдром, болезнь Олбрайта, дизостозы, отосклероз, пароксизмальная миоплегия, талассемия и др.

• *Аутосомно-рецессивный тип.* Болезнь клинически проявляется только у гомозиготных носителей (необходимо присутствие двух мутантных аллелей), в то время как гетерозиготные индивидуумы считаются здоровыми носителями либо обнаруживают крайне мягкие проявления заболевания. Вероятность получения двух дефектных аллелей/генов (одного от отца, другого от матери) составляет 25%. Из всего потомства половина получает только один дефектный аллель (гетерозиготы), а 25% получают два нормальных аллеля (гомозиготы). Аутосомно-рецессивный тип наследования более характерен для заболеваний, при которых нарушена функция одного или нескольких ферментов,— так называемый ферментопатий. Фенилкетонурия, микроцефалия, ихтиоз (не сцепленный с полом), прогерия

• *Х-связанный доминантный тип.* Заболевание проявляется как у мужчин, так и у женщин, но передача от мужчины к мужчине невозможна. Мужчины с этим заболеванием имеют 100% вероятность передачи его дочерям. Вероятность передачи дефектного аллеля от женщины к женщине составляет 50%. Доминантное наследование, сцепленное с Х-хромосомой, заключается в том, что действие доминантного мутантного гена проявляется в любом наборе половых хромосом (ХХ, XY, ХО и др.). Заболевание более тяжело протекает у мальчиков. Среди детей больного мужчины в случае такого типа наследования все сыновья здоровы, все дочери поражены. Больные женщины передают измененный ген половине сыновей и дочерей. Этот тип наследования прослеживается, например, при фосфат-диабете.

• *Х-связанный рецессивный тип.* Женщины-геторозиготы являются здоровыми носителями патологического аллеля, и 50% их сыновей имеют клинические проявления заболевания. Передача заболевания от женщины к женщине невозможна, но 50% дочерей являются скрытыми носителями. Сыновья пораженных мужчин будут здоровыми, в то время как дочери будут являться здоровыми гетерозиготами (носителями) (мышечная дистрофия Дюшенна и Беккера). Рецессивное наследование, сцепленное с Х-хромосомой, заключается в том, что действие мутантного гена проявляется только при XY-наборе половых хромосом, т.е. у мальчиков. Вероятность рождения больного мальчика у матери— носительницы мутантного гена— составляет 50%. Девочки практически здоровы, но половина из них является носительницами мутантного гена (так называемые кондукторами). Часто болезнь обнаруживается у сыновей сестер пробанда (человека, по отношению к которому составляется генеалогическое древо) или его

двоюродных братьев по материнской линии. Больной отец не передает болезнь сыновьям. Этот тип наследования характерен для прогрессирующей мышечной дистрофии типа Дюшенна, гемофилии А и В, синдрома Леша— Найхана, болезни Гунтера, болезни Фабри, некоторых форм генетически обусловленной недостаточности глюкозо-6-фосфат— дегидрогеназы.

• *Митохондриальный тип* (наследование по материнской линии). Этот тип наследования относится к заболеваниям, связанным с митохондриальной ДНК. Поскольку митохондрии присутствуют только в ооцитах и отсутствуют в участвующей в оплодотворении части клеток спермы, только женщины могут передать заболевание потомству. Синдром Кернс-Сейра

Аутосомно-доминантный тип - синдром Марфана (син. болезнь Марфана) - наследственное системное поражение соединительной ткани, проявляющееся чаще всего патологическими изменениями опорно-двигательного аппарата, глаз и сердечно-сосудистой системы. Впервые синдром описал Марфан в 1896 г.

Заболевание наследуется по аутосомно-доминантому типу (см. Наследственность). Встречается редко. Патогенетические механизмы окончательно не выяснены. Установлено, что при синдроме Марфана нарушен метаболизм гликозаминогликанов, играющих существенную роль в формировании эластических и коллагеновых волокон соединительной ткани.

Отдельные признаки синдрома Марфана могут наблюдаться уже при рождении, например, арахнодактилия - удлинение пальцев кистей и стоп, но наиболее ярко симптомокомплекс проявляется у детей школьного возраста. У больных резко выражен астенический тип сложения (высокий рост, истончение подкожной клетчатки, мышечная слабость).

Характерными признаками синдрома Марфана являются долихоцефалия - изменение формы головы, при к-ром продольный размер значительно превышает поперечный; так наз. птичье лицо - узкое с близкорасположенными глазами, тонким носом и выступающей вперед верхней челюстью (прогнатия); деформация ушных раковин, высокое небо. Иногда наблюдается расщепление твердого неба (волчья пасть). Конечности, пальцы кистей и стоп удлинены, грудная клетка воронкообразной или килевидной формы, ребра тонкие и длинные, межреберные промежутки широкие, позвоночник искривлен (сколиоз, кифоз или лордоз), отмечаются разболтанность суставов, иногда с переразгибанием в коленных суставах, плоскостопие. При рентгенол, исследовании костей выявляют истончение коркового слоя и трабекул, наличие зон толчкообразного роста.

Среди поражений глаз при синдроме Марфана наиболее часто встречается вывих или подвывих хрусталика, обусловливающий высокую степень миопии или гиперметропии. Нередко обнаруживают отсутствие ресниц, голубую окраску склер, косоглазие, гетерохромию (неодинаковую окраску) радужки, катаракту, дистрофические изменения сетчатки. У больных при синдроме Марфана отмечаются признаки вегетососудистой дистонии: потливость, похолодание конечностей, мраморный рисунок кожи, акроцианоз. При исследовании сердца

часто диагностируют изменения в проводящей системе, метаболические нарушения в миокарде, увеличение диаметра аорты и др. Нередко формируется аневризма аорты или легочной артерии. В некоторых случаях наблюдаются пороки развития легких (напр., уменьшение числа долей), эндокринные расстройства: акромегалия, несахарный диабет, нарушение менструального цикла. Интеллект у больных как правило, сохранен. Диагноз ставят на основании клин, картины, повышенной экскреции с мочой гликозаминогликанов и оксипролина.

Лечение симптоматическое. Прогноз определяется в основном изменениями сердечно-сосудистой системы. Причинами смерти чаще всего являются разрыв аневризмы аорты или легочной артерии, а также надпочечниковая недостаточность. Профилактика заключается в своевременном проведении медико-генетического консультирования в семьях, где имелись больные с синдромом Марфана.

Аутосомно-рецессивный тип - истинная микроцефалия

Малые размеры мозга отмечаются не менее чем у 2,5% детей с интеллектуальной недостаточностью. Причины микроцефалии могут быть различными, 1/10 часть таких случаев не сопряжена с экзогенными поражениями внутриутробного периода и относится к генетически обусловленной «истинной» микроцефалии, которая наследуется аутосомно-рецессивно. У этих больных, как правило, отмечается глубокое общее психическое недоразвитие, а нередко также судорожные припадки, церебральные двигательные расстройства.

Действие рецессивного гена истинной микроцефалии проявляется примерно и у 10% гетерозиготных носителей, его признаки - уменьшенный размер черепа и легкий интеллектуальный дефект. Некоторыми специалистами высказывается мнение, что до 10% всех случаев клинически идентифицированной интеллектуальной недостаточности обусловлено гетерозиготностью по гену истинной микроцефалии.

Х-связанный рецессивный тип миопатия Дюшенна

Заболевание описано Дюшенном в 1853 году. Частота встречаемости 3,3 на 100 000 населения. Наследуется по рецессивному типу, связанному с Х-хромосмой. В подавляющем большинстве случаев болеют мальчики.

Первые признаки заболевания появляются в первые 1-3 года жизни ребенка. На первом году жизни дети начинают отставать в моторном развитии. С задержкой начинают сидеть, ходить, вставать. Движения неловкие, они часто спотыкаются и падают. В 2-3 летнем возрасте выявляется патологическая утомляемость мышц, возникают проблемы при подъеме по лестнице, походка изменяется и приобретает тип «утиной». Дети ходят, переваливаясь с боку на бок. Характерным является вставание из положения сидя на корточках или из положения лежа. Вставание происходит постепенно с активным использование рук. Это называется «взбирание по лесенке» или «взбирание по самому себе». Появляются симметричные атрофии мышц проксимальных отделов конечностей, сначала нижних, затем – верхних.

Атрофии подвергаются мышцы тазового пояса, бедер, через 1-3 года присоединяются атрофии мышц плечевого пояса, мышцы спины. Появляются характерные для миопатий симптомы: осиная талия, крыловидные лопатки, отошедшие от грудной клетки, гиперлордоз в поясничном отделе позвоночника. Патогномоничным симптомом для этого заболевания является псевдогипертрофия икроножных мышц. Мышцы увеличены в объеме, плотные на ощупь, безболезненные, но сила мышц снижена. Увеличение в объеме мышц обусловлено отложением жировой ткани между мышечными волокнами. Со временем в пораженных мышцах развиваются контрактуры и ретракции. Мышечный тонус в пораженных мышечных группах снижен. Коленные рефлексы исчезают раньше всех, затем снижаются и исчезают рефлексы с сухожилий бицепса и трицепса. Ахилловы рефлексы остаются сохранными в течение длительного времени.

Кроме этого характерны дистрофические изменения в костно-суставной системе.

Характерны деформации стоп, позвоночника. Обнаруживаются изменения в сердечно-сосудистой системе: лабильность пульса, артериальная гипертензия, глухость тонов, расширение границ сердца, возможны изменения на ЭКГ. Среди нейроэндокринных расстройств возможно развитие синдрома Иценко-Кушинга.

Течение данного заболевания прогрессирующее и злокачественное. К 7-10-летнему возрасту возникают значительные двигательные дефекты, а к 14 годам полная обездвиженность больных.

Диагностика осуществляется на данных клинической картины, изучении генеалогии, хотя возможна в трети случаев спонтанная мутация. При биохимическом исследовании выявляется увеличение активности Креатинфосфокиназы (КФК) в 30-50 раз выше нормы.

Х-связанный доминантный тип фосфат-диабет.

Фосфат-диабет (синонимы: гипофосфатемический витамин-D-резистентный рахит, гипофосфатемический семейный рахит) — наследственное заболевание, обусловленное нарушением реабсорбции фосфора в почечных канальцах и характеризующееся рахитоподобными изменениями костной системы.

Заболевание передаётся по доминантному типу, сцепленному с полом. Возможен аутосомно-доминантный тип наследования. Мужчины передают заболевание дочерям, женщины — в равной степени детям обоих полов. Заболевание развивается вследствие первичного дефекта в ферментативных системах проксимальных почечных канальцев, участвующих в реабсорбции фосфатов, повышенной чувствительности эпителия почечных канальцев к паратгормону (смотри полный свод знаний), а также синтеза метаболитов витамина D, обладающих фосфатурическим действием. Повышенная экскреция фосфора с мочой приводит к гипофосфатемии (смотри полный свод знаний: Фосфатемия), повышению активности щелочной фосфатазы, нарушениям фосфорно-кальциевого обмена и возникновению костных деформаций.

При гистологический исследовании костной ткани отмечается нарушение структуры гаверсовых каналов и трабекул; зоны усиленного образования остеоидной ткани чередуются с участками остеопороза (смотри полный свод знаний).

Первые симптомы заболевания обычно появляются в возрасте 1 — 2 лет. Отмечается задержка роста, деформация скелета (О-образные искривления нижних конечностей, рахитические браслетки на руках), мышечная гипотония.

Диагноз ставят на основании клинические, картины, результатов лабораторный исследования, данных рентгенологическое исследования костей. Содержание неорганического фосфора в сыворотке крови — менее 2 миллиграмм на 100 миллилитров (норма 2— 7 миллиграмм на 100 миллилитров); активность щелочной фосфатазы в 2—4 раза превышает нормальные показатели, суточное выведение неорганического фосфора с мочой может достигать 5 грамм (норма до 1 грамм в сутки). Мелитурия (повышенная экскреция с мочой различных углеводов), аминоацидурия отсутствуют. При рентгенологическое исследовании костей выявляют изменения в эпифизах в виде расширения зон пролиферации хряща, грубоволокнистую структуру кости с признаками остеоидной гиперплазии, поражение метафизов, признаки остеомаляции (смотри полный свод знаний). Дифференциальную диагностику проводят с рахитом, другими рахитоподобными заболеваниями она основана на выявлении стойкой гипофосфатемии.

Лечение проводят высокими дозами витамина D, начиная с 10 000— 25 000 МЕ в сутки и постепенно увеличивая дозу на 10 000—15 000 МЕ, вплоть до нормализации содержания фосфатов в крови. Продолжительность лечения определяется уровнем активности щелочной фосфатазы и динамикой рентгенологическое изменений костей. Лечение проводят под контролем АД, содержания кальция в моче (смотри полный свод знаний: Сульковича проба) и остаточного азота в крови. Витамин D следует назначать в комбинации с неорганическими фосфатами (например, глицерофосфатом кальция). Высокой терапевтической эффективностью обладают метаболиты витамина D — 25-гидроксихолекальциферол и 1,25-дигидроксихолекальциферол. При выраженных деформациях скелета применяют ортопедическое лечение.

Прогноз для жизни благоприятный.

Профилактика направлена на раннее выявление Фосфат-диабет и коррекцию фосфорно-кальциевого обмена с целью предупреждения костных деформаций. При этом особое внимание должно быть уделено семьям, в которых имелись случаи заболевания.

Тема 13. Заболевания обмена веществ

Мукополисахаридоз

Мукополисахаридоз – наследственное заболевание соединительной ткани, связанное с нарушением обмена гликозаминогликанов, для которого характерен специфический внешний вид лица, аномалии глаз, костей, селезенки, пече-

ни. В некоторых случаях заболевание может сопровождаться задержкой умственного развития.

Существуют различные типы мукополисахаридоза, развитие каждого из которых обусловлено определенной генетической аномалией, которая оказывает влияние на синтез специфического фермента.

Существующие методы лечения мукополисахаридоза имеют низкий уровень эффективности. Причины мукополисахаридоза

Причиной развития мукополисахаридоза является нарушение ферментативного катализа гликозаминогликанов в лизосомах. При мукополисахаридозе нарушается процесс расщепления и сохранения мукополисахаридов, которые являются основными компонентами соединительной ткани. Избыток мукополисахаридов проникает в кровь и накапливается в тканях. Поэтому данное заболевание относят к болезням накопления.

В настоящее время выявлено 10 генетических типов мукополисахаридоза, четыре из которых возникают при нарушении активности гликозидаз, пять – сульфатаз, один развивается в случае дефицита трансферазы.

Заболевание наследуется по аутосомно-рецессивному и рецессивному, сцепленному с Х-хромосомой типам. Типы и симптомы мукополисахаридоза Выделяют следующие типы мукополисахаридоза: I тип или синдром Гурлера; II тип или синдром Гунтера; III тип или синдром Санфилиппо; IV тип или синдром Моркио; V тип или синдром Шейе; VI тип или синдром Марото-Лами; VII тип или синдром Слая; VIII тип или синдром Ди Ферранте.

Симптомы мукополисахаридоза обнаруживаются у ребенка на первом году жизни и уже к 12-24 месяцам они становятся довольно выраженными. У таких детей наблюдаются:

череп в форме лодочного киля; шумное дыхание ртом; грубые черты лица; отставание в росте; деформации скелета; постепенное развитие сгибательных контрактур; увеличение размеров живота; пупочные и паховые грыжи; гидроцеле; изменения со стороны глаз: помутнение и увеличение размеров роговицы, врожденная глаукома, атрофия сосков зрительных нервов, застойные явления на глазном дне, пигментная дистрофия сетчатки; снижение слуха; изменения со стороны сердца; умственная отсталость; повышенный тонус мышц, нарушение координации движений, параличи.

При I типе заболевания симптомы мукополисахаридоза при рождении отсутствуют. Первые симптомы мукополисахаридоза в виде ограниченного разгибания пальцев на руках наблюдаются только в 3-6 лет. Со временем уменьшается объем движений в других суставах рук. К периоду полового созревания все симптомы проявляются особенно ярко.

II тип мукополисахаридоза чаще встречается у мальчиков. Для больных характерны: скафоцефалия, грубые черты лица, низкий грубый голос, шумное дыхание, частые ОРВИ. В 3-4 года возникают нарушения координации движений. Наблюдается прогрессирующая тугоухость, остеоартриты, узелковые поражения кожи спины.

При наличии *синдрома Санфилиппо (III тип)* ребенок в течение 3-5 лет нормально развивается, хотя иногда могут наблюдаться затрудненное глотание и неуклюжая походка. После трех лет у ребенка начинает развиваться апатия, возникает задержка психомоторного развития, нарушается речь, грубеют черты лица, возникает недержание кала и мочи, ребенок перестает узнавать окружающих. Такие дети умирают в возрасте 10-20 лет из-за интеркуррентных инфекций.

IV тип мукополисахаридоза характеризуется появлением первых симптомов в 1-3 года. Наблюдаются: резкая задержка роста, непропорциональное телосложение, грубые черты лица, кифоз или сколиоз, деформация грудной клетки; контрактуры в плечевых, локтевых, коленных суставах; плоскостопие; снижение мышечной силы; снижение слуха; дистрофия роговицы. Больные не доживают до 20-летнего возраста по причине сердечно-легочной недостаточности.

Для синдрома Шейе (V тип) характерен низкий рост, уплощенная переносица, короткая шея, контрактуры суставов, гипотония мышц конечностей, вегетативная лабильность, снижение сухожильных рефлексов, значительное помутнение роговиц.

Синдром Марото-Лами (VI тип) впервые проявляется после 2 лет. Он характеризуется отставанием в росте, грубыми чертами лица, бочкообразной грудной клеткой, малыми размерами верхней челюсти, короткой шеей, сгибательными контрактурами суставов рук. Интеллект больных не страдает.

Мукополисахаридоз VII типа устанавливают лишь при детальном биохимическом исследовании.

Синдром Ди Ферранте (VIII тип) схож с синдромом Моркио, но отличается выраженной задержкой интеллектуального и психомоторного развития. Диагностика мукополисахаридоза Диагностика мукополисахаридоза основывается на его характерных проявлениях, результатах рентгенологического исследования, установления экскреции гликозаминогликанов с мочой, исследования активности ферментов в фибробластах кожи. Диагностировать мукополисахаридоз можно еще до рождения ребенка, используя для анализа амниотическую жидкость или ворсины хориона.

Лечение мукополисахаридоза.

В настоящее время специфического лечения мукополисахаридоза не разработано. Как правило, терапия мукополисахаридоза носит симптоматический характер. Пациента при этом наблюдают врачи различных специализаций: педиатр (по причине частых острых респираторных вирусных инфекций), хирург (в связи с наличием грыж), ортопед (в связи с нарушениями опорно-двигательного аппарата), отоларинголог (в связи с хроническими синуситами и отитами, нарушениями слуха), офтальмолог, невропатолог, нейрохирург.

В лечении мукополисахаридоза используются различные гормональные препараты (глюкокортикоиды, кортикотропин, тиреоидин), витамин А, цитостатики, сердечные препараты, переливания лейкоцитарной массы, крови, плазмы. Но все это вызывает лишь временные улучшения.

При синдроме Гурлера может проводиться трансплантация костного мозга. При ранних сроках ее проведения (до 1,5 лет) она может в значительной мере улучшить прогноз болезни, но данная процедура может вызывать ряд осложнений. В США, странах Европы и Японии для лечения мягких форм мукополисахаридоза I типа применяется препарат альдуразим, который замещает недостающий в организме пациента фермент и приводит к улучшению состояния дыхательной системы, костей и суставов. Но внутривенное введение препарата не останавливает поражения ЦНС, поскольку альдуразим не проникает из крови в мозг. Данное средство применяется в случаях, когда трансплантация невозможна или непосредственно перед трансплантацией костного мозга, чтобы улучшить состояния больного и замедлить развитие болезни.

Таким образом, мукополисахаридоз – это редкое заболевание с неблагоприятным прогнозом для жизни пациента, поскольку с течением времени проявления болезни только усиливаются, а эффективного способа ее лечения пока нет. Единственный способ предотвратить заболевание – это обнаружить его еще в неонатальном периоде и предпринять соответствующие меры.

Муковисцидоз

Муковисцидоз – это мультисистемное, наследственное, опасное для жизни заболевание, характеризующееся поражением экзокринных желез, а также жизненно важных органов и систем: дыхательных путей, желудочно-кишечного тракта, поджелудочной железы, печени, слюнных и потовых желез, репродуктивной системы.

В России частота заболевания составляет 1 на 9000 новорожденных. В прошлом (из-за высокой ранней смертности) муковисцидозом болели в основном дети. Современный уровень диагностики и лечебных мероприятий позволяет значительно продлить жизнь таких больных – до 35-50 лет. В Москве медиана выживаемости достигает 39,5 лет.

Причины муковисцидоза

Причиной патологических изменений при муковисцидозе является мутация гена, находящегося в длинном плече 7-й хромосомы и передающегося по аутосомно-рецессивному типу при наследовании двух мутантных генов родителей. Ген назван муковисцидозным трансмембранным регулятором (МВТР). На сегодняшний день выделено более 2000 мутаций этого гена. Он регулирует транспорт электролитов (главным образом хлора) через мембраны эпителиальных клеток, выстилающих выводные протоки экзокринных желез. Мутация приводит к нарушению структуры и функции синтезируемого белка, в результате чего секрет, выделяемый этими железами, становится чрезмерно густым и вязким.

В патогенезе данного генетического заболевания выделяют следующие патологические звенья:

- нарушение функции экзокринных желез;
- нарушение электролитного обмена;
- поражение соединительной ткани, что часто связано с формированием иммунных комплексов к синегнойной палочке.

Классификация заболевания

В современной классификации выделяют:

Классический муковисцидоз:

- с панкреатической недостаточностью (смешанная или легочно-кишечная форма заболевания);
- с ненарушенной функцией поджелудочной железы (преимущественно легочная форма заболевания);
- неуточненный – неопределенный диагноз при положительном неонатальном скрининге на муковисцидоз.

Атипичный муковисцидоз протекает в одной из форм: хронический панкреатит, изолированная обструктивная азооспермия, диссеминированные бронхоэктазы, аллергический бронхолегочный аспергиллез, диффузный панбронхиолит, склерозирующий холангит.

Симптомы муковисцидоза

Тяжесть протекания муковисцидоза напрямую зависит от возраста, когда стали проявляться первые симптомы, — чем младше ребенок, тем тяжелее течение заболевания и неблагоприятнее прогноз. У большинства детей отмечаются часто рецидивирующие респираторные инфекции с явлениями бронхита. Достаточно рано появляется кашель с выделением гнойной мокроты, тошнотой, рвотой и нарушением сна. Также может отмечаться свистящее дыхание, одышка, задержка прибавки веса, частый, с примесью жира и зловонным запахом стул.

Симптомы в разные возрастные периоды имеют свои особенности:

у новорожденных к основным симптомам относят рвоту с примесью желчи, отсутствие стула, вздутие живота, продолжительную обструктивную желтуху, кишечную (мекониевую) непроходимость, выраженный сосудистый рисунок на коже живота, интоксикацию, полигиповитаминоз, быстрое сморщивание кожи пальцев в воде, бронхообструктивный синдром, гипонатриемию и гипокалиемию, анемию, выбухание родничка и паралич лицевого нерва, отставание в физическом развитии, недостаточность ферментативной активности желудочно-кишечного тракта (особенно ярко проявляется после перевода ребенка на искусственное вскармливание или прикорм), быстро развивающуюся гипотрофию;

у детей дошкольного возраста преобладают бронхообструктивный синдром, рецидивирующие синуситы, полипы носа, непереносимость жары, выпадение прямой кишки, панкреатит, гепатомегалия и др.;

у детей школьного возраста в мокроте выделяют синегнойную палочку, бронхоэктазы, симптом «барабанных палочек», нарушение углеводного обмена, наблюдаются полиурия, полидипсия, снижение массы тела, цирроз печени, гипертензия, спленомегалия, асцит, варикозное расширение вен пищевода, задержка физического развития.

Лечение

К обязательным группам препаратов, которые назначаются при муковисцидозе, относятся муколитики и бронхолитики, антибиотики, панкреатические

ферменты и другие. Большое значение имеет обеспечение проходимости дыхательных путей (дренирование бронхиального дерева) и лечебная физкультура. Для этого назначается кинезитерапия. Она включает в себя массаж с легкой вибрацией и поглаживанием, занятия на мяче, придание телу разных положений, в которых улучшается эвакуация слизи из лёгких.

Также при муковисцидозе применяется таргетная терапия. Препараты этой группы (ивакафтор+лумакафтор; элексакафтор+ивакафтор+тезакафтор) позволяют значительно снизить выраженность симптомов заболевания и частоту осложнений, облегчить состояние больного и увеличить продолжительность его жизни.

Тема 14. Митохондриальные болезни

Наследственные состояния, в которые вовлечена дисфункция митохондрий представленные в таблице 1.

Таблица 1

Митохондриальные заболевания

Полное название патологии	Сокращенное название	Симптомы
Синдром \ Кернс-Сейра	КСС	Внешняя офтальмоплегия, нарушение проведения в сердце, нейросенсорная потеря слуха
Наследственная оптическая нейропатия Лебера	НОНЛ	Потеря зрения в молодом возрасте
Синдром MELAS (митохондриальная энцефаломиопатия, лактатацидоз, инсультоподобные эпизозы)	MELAS	Когнитивные расстройства различной степени и слабоумие, лактатацидоз, инсульты и переходные ишемические атаки
Миоклоническая эпилепсия с рваными красными волокнами	МЭРКВ	Прогрессирующая миоклоническая эпилепсия, скопление пораженных митохондрий локализуется в области под сарколеммой мышечных волокон
Синдром Ли (Leigh), подострая склерозирующая энцефалопатия	-	Припадки, иземененные состояния сознания, слабоумие, дыхательная недостаточность
Нейропатия, атаксия, пигментный ретинит и птоз	НАПРП	Слабоумие вкупе с симптомами, обозначенными аббревиатурой
Мионейрогенетическая гастроинтестинальная энцефалопатия	МНГИЭ	Гастро-интестинальная псевдообструкция, нейропатия

Митохондриальные болезни (цитопатии) - гетерогенная группа системных расстройств, обусловленных мутациями митохондриального или ядерного генома, которые поражают преимущественно мышечную, нервную и нервно-мышечную системы.

В настоящее время митохондриология выделилась в самостоятельное научное направление. Более того, открытие в последние годы ведущей роли митохондрий в чувствительности к лекарствам, их ключевой ролью в старении, апоптозе и нейродегенеративных расстройствах привело к созданию митохондриальной медицины. Важным ее разделом являются болезни, связанные с нарушением функции митохондрий, - митохондриальные цитопатии.

Большинство исследователей признают, что митохондрии в клетках животных являются отдаленными потомками архибактерий, которые на заре жизни внедрились в первобытные эукариотические клетки и постепенно превратились в эндосимбионтов. Митохондрии, являющиеся потомками свободно живущих эубактерий, сохранили только минимальные остатки своего генома в эволюционном процессе эндосимбиоза. Бульшая часть генома была или передана ядру эукариотического хозяина, или утрачена, так как животные клетки предоставляют митохондриям «и стол, и дом», используя в свою очередь энергию, запасаемую в продукте жизнедеятельности митохондрий в виде АТФ. Фрагменты из кодирующей и некодирующей областей митДНК находятся как ископаемые остатки в ядерном геноме различных эукариотов.

Концепция симбиоза принимается как наиболее вероятная гипотеза, в пользу которой, помимо второстепенных, свидетельствуют два фундаментальных факта:

1 - митохондрии единственные органеллы, имеющие собственный геном;

2 - генетический код митохондриальной (митДНК) и ядерной (яДНК) ДНК различен (данное обстоятельство является веским аргументом против существовавшего ранее предположения о происхождении митохондрий в результате компартментализации части ядерного генома).

В процессе симбиоза митохондрии утратили значительную часть самостоятельности и передали бульшую часть своего генома ядрам клеток. В результате их жизнь и функционирование только в малой степени обеспечиваются собственной ДНК. Бульшая часть митохондриальных белков кодируется в ядрах клеток и доставляется в митохондрии из цитоплазмы. В постмитотических клетках, таких как мышечные волокна, нейроны и кардиомиоциты, митохондрии имеют ограниченный срок жизни (несколько недель). В нормальных условиях их новообразование требует координации между митохондриальной ДНК, кодирующей 13 из 80 белковых субъединиц респираторной цепи, 2 белковых субъединицы мРНК и 22 митохондриальных тРНК (всего 37 генов), и ядерным геномом, кодирующим более 99% митохондриальных белков.

Главные функции митохондрий:

•продукция энергии для клеток в виде АТФ в результате окислительного фосфорилирования различных субстратов (дыхательная цепь состоит из пяти энзимных комплексов);

•b-окисление жирных кислот;

•цикл трикарбоновых кислот

•выполняют роль во внутриклеточной сигнализации, апоптозе, промежуточном метаболизме, а также в метаболизме аминокислот, липидов, холестерина, стероидов и нуклеотидов.

Митохондриальная патология

Наследование мутаций в митохондриальном геноме носит особый характер. Если гены, заключенные в ядерной ДНК, дети получают поровну от обоих родителей, то митохондриальные гены передаются потомкам только от матери. Это связано с тем, что всю цитоплазму с содержащимися в ней митохондриями потомки получают вместе с яйцеклеткой, в то время как в сперматозоидах цитоплазма практически отсутствует. По этой причине женщина с митохондриальным заболеванием передаёт его всем своим детям, а больной мужчина - нет.

В нормальных условиях все митохондрии в клетке имеют одинаковую копию ДНК - гомоплазмия. Однако в митохондриальном геноме могут происходить мутации и вследствие параллельного существования мутированной и немутированной митДНК возникает гетероплазмия.

К настоящему времени известно более 200 заболеваний, вызванных мутацией митДНК.

Заболевания, вызванные мутацией митДНК подразделяются на две группы:

1 - точечные мутации белков, тРНК, рРНК в кодирующих областях, которые часто наследуются по линии матери;

2 - структурные перестановки - дупликации и делеции, которые обычно являются спорадическими.

Ядерные мутации также могут приводить к нарушению функции митохондрий (в первую очередь нарушению окислительного фосфорилирования) вследствие того, что митДНК кодирует только 13 полипептидных субъединиц дыхательной цепи из 80 необходимых. Помимо этого, энзимы и другие факторы, необходимые для транскрипции, репликации и трансляции, также поступают в митохондрии из цитоплазмы клетки, а не синтезируются непосредственно в митохондрии.

Поскольку знания о ядерном геноме на протяжении последних лет значительно расширились, идентифицируются все больше дефектов митохондрий, кодируемых ядром; различают:

•мутации структурных белков и тРНКаз, нарушающие функционирование респираторной цепи;

•мутации, которые нарушают интергеномное взаимодействие между ядром и митохондриями и тем самым вызывают вторичные изменения митДНК.

К настоящему времени описано много вариантов нарушения процесса окислительного фосфорилирования в митохондриях человека. Дефект может быть связан с одним или несколькими энзимными комплексами. В одной клетке, как было сказано ранее, могут сосуществовать митохондрии нормальные и с нарушенной функцией (гетероплазмия). За счет первых клетка может функционировать какое-то время. Если же продукция энергии в ней падает ниже определенного порога, происходит компенсаторная пролиферация всех митохондрий, включая дефектные. Естественно, при этом в худшем положении оказываются клетки, которые потребляют много энергии: мышечные волокна, кардиомиоциты, нейроны.

Из-за нарушения функционирования митохондрии постоянно продуцируют свободные радикалы на уровне 1-2% поглощенного кислорода. Количество продукции радикалов зависит от мембранного потенциала митохондрий, на изменения которого влияет состояние АТФ-зависимых калиевых каналов митохондрий. Открытие этих каналов влечет за собой возрастание образования свободных радикалов. Свободные радикалы играют огромную роль в старении митохондрий и, следовательно, в старении эукариотических клеток. Агрессивная среда вокруг митохондрий при значительном увеличении их количества и нарушении функции может быть одним из факторов развития деструктивных изменений в клетках. Изменения мембранного потенциала митохондрий, а также образование свободных радикалов в свою очередь оказывают повреждающее влияние на другие белки митохондриальных мембран. Митохондриальная ДНК содержит очень небольшую некодирующую область и хорошо доступна для радикалов, генерируемых респираторной цепочкой в ходе аэробного образования АТФ, а способность митохондрий к восстановлению мала. Поэтому уровень повреждения митДНК, возрастающий с возрастом, влияет на степень гетероплазмии. Принято считать, что 10% митохондрий с измененной ДНК не оказывает влияния на фенотип. Вместе с тем высокая скорость их обновления и короткая жизнь создают своеобразный способ восстановления путем замещения для коррекции повреждения свободными радикалами.

Нарушение функции митохондрий сопровождается выраженными изменениями их структуры - эти изменения наиболее демонстративны в скелетных мышцах. В нормальных условиях митохондрии в скелетных мышцах, располагающиеся между миофибриллами, имеют удлиненную форму, электронноплотный матрикс и относительно редкие пластинчатые кристы. Они могут также образовывать небольшие субсарколеммальные скопления. При электронномикроскопическом исследовании мышц больных с митохондриальной цитопатией обнаруживают изменение величины, формы и внутренней структуры в их митохондриальном аппарате. Иногда изменения структуры заходят настолько далеко, что такие образования можно с трудом идентифицировать как митохондрии. Наиболее характерные изменения митохондрий обусловлены удлинением крист. Иногда это приводит к удлинению самих митохондрий (лентовидные), в других случаях - к спиральному закручиванию крист. Изменения претерпевают и сами кристы, становясь из пластинчатых трубчатыми. Все это можно рассматривать как попытку скомпенсировать недостаточную эффективность функции дыхательной цепочки в митохондриях. Другой распространенной особенностью дефектных структур является наличие в них паракристаллических включений. Наконец, можно проследить эволюцию митохондрий от более простых к более сложным.

Клинические проявления митохондриальных болезней (цитопатий)

В случаях, когда человек с мутацией в митохондриальном гене несет смесь нормальной и мутантной ДНК - мутации поначалу могут вообще не иметь внешних проявлений. Нормальные митохондрии до поры до времени обеспечивают клетки энергией, компенсируя недостаточность функции митохондрий с

дефектами. На практике это проявляется более или менее длительным бессимптомным периодом при многих митохондриальных заболеваниях. Однако рано или поздно наступает момент, когда дефектные формы накапливаются в количестве, достаточном для проявления патологических признаков. Возраст манифестации заболевания варьирует у разных больных. Раннее начало заболевания приводит к более тяжелому течению и неутешительному прогнозу.

Митохондриальные мутации проявляются широким рядом клинических симптомов. Эти мутации способны вовлекать тРНК, рРНК или структурные гены и могут выражаться биохимически как дефекты всей электронно-транспортной цепи или как дефекты отдельных энзимов. Митохондриальные цитопатии поражают множественные органные системы, но, как указывалось, предпочтительно поражаются органы с высокой метаболической активностью - мозг и скелетные мышцы. Таким образом, скелетные мышцы являются тканью выбора для выявления митохондриальных болезней.

Характерные признаки митохондриальных цитопатий:
•скелетные мышцы: низкая толерантность к физической нагрузке, гипотония, проксимальная миопатия, включающая фациальные и фарингеальные мышцы, офтальмопарез, птоз;

•сердце: нарушения сердечного ритма, гипертрофическая миокардиопатия;

•центральная нервная система: атрофия зрительного нерва, пигментная ретинопатия, миоклонус, деменция, инсультоподобные эпизоды, расстройства психики;

•периферическая нервная система: аксональная нейропатия, нарушения двигательной функции гастроинтестинального тракта;

•эндокринная система: диабет, гипопаратиреоидизм, нарушение экзокринной функции панкреас, низкий рост.

Клинический полиморфизм митохондриальных цитопатий (некоторые группы наиболее часто встречающихся комбинаций симптомов) клиницисты объединили в синдромы - все они являются сокращениями английских названий симптомов (следует иметь в виду, что симптомы при разных синдромах могут перекрещиваться):

•MELAS - Mitochondrial Myopathy, Encephalopathy, Lactic Acidosis and Stroke-like episodes - митохондриальная миопатия, энцефалопатия, лактатный ацидоз и инсультоподобные эпизоды;

•CPEO/PEO - External Ophthalmoplegia, Ophthalmoplegia plus syndrome - офтальмоплегия, связанная с поражением глазодвигательных мышц, офтальмоплегия плюс синдром;

•KSS - Kearns-Sayre Syndrome - retinopathy, proximal muscle weakness, cardiac arrythmia and ataxia - ретинопатия, слабость проксимальных мышц, аритмия и атаксия;

•MERRF - Myoclonic Epilepsy associated with Ragged Red Fibres - миоклоническая эпилепсия с обнаружением RRF (мышечные волокна с измененными митохондриями - так называемые ragged-red волокна - RRF);

•LHON - Leber Hereditary Optic Neuropathy - врожденная нейропатия глазного нерва;

•Leigh syndrome - infantile subacute necrotizing encephalopathy - инфантильная подострая некротизирующая энцефалопатия;

•NAPR - Neuropathy, Ataxia and Pigmentary Retinopathy - нейропатия, атаксия и пигментная ретинопатия.

Наиболее обычными при митохондриальных цитопатиях являются неврологические симптомы, поскольку, как указывалось выше, ткани, в наибольшей степени зависящие от окислительного фосфорилирования, составляют основу патогенеза этих страданий.

Митохондриальные цитопатии могут быть спорадическими или наследственными, при этом они наследуются, как и гемофилия, по линии матери, только в отличие от гемофилии поражают лиц обоего пола. Применение некоторых фармакологических средств, например зидовудина, также может индуцировать проксимальную миопатию и появление RRF. С возрастом в митДНК накапливаются мутации, в результате чего у пожилых людей также могут встречаться RRF.

МитДНК накапливает мутации более чем в десять раз быстрее по сравнению с ядерным геномом - это связано с тем, что митДНК лишена защитных гистонов и, как уже упоминалось, ее окружение чрезвычайно богато реактивными видами кислорода, являющимися побочным продуктом метаболических процессов, протекающих в митохондриях; кроме того, восстановительные механизмы митДНК малоэффективны по сравнению с ядерной.

Окончательный диагноз митохондриальных цитоатий ставится исходя из результатов биохимических и молекулярных исследований, что доступно в специально оборудованных центрах.

Существует ряд клинических *методов* исследования, которые можно использовать при подозрении на митохондриальную цитопатию:

•лактатный ацидоз является практически постоянным спутником митохондриальных болезней (только этот признак является недостаточным для постановки диагноза, так как он может выявляться и при других патологических состояниях; в этом отношении может быть полезным измерение уровня лактата в венозной крови после умеренной физической нагрузки, например на велоэргометре);

•ЭМГ-исследование - само по себе данное исследование также не могут быть маркером митохондриальной цитопатии; вместе с тем нормальная или близкая к нормальной ЭМГ у пациентов с выраженной мышечной слабостью может быть подозрительной в отношении митохондриальной патологии;

•ЭЭГ – данные ЭЭГ не является достаточно специфическими;

•биопсия скелетных мышц - является наиболее информативным методом при постановке диагноза митохондриальной цитопатии - помимо обнаружения RRF при трехцветной окраске по Гомори, полезными являются другие гистохимические и иммунологические исследования: окраска на цитохромс-оксидазу и сукцинатдегидрогеназу, иммунногистохимические исследования с примене-

нием антител к отдельным субъединицам дыхательного комплекса; мышечная ткань удобна для биохимического исследования респираторной цепочки, а также как материал для генетического исследования;

•электронно-микроскопическое исследование скелетных мышц - дает прекрасные результаты, поэтому данный метод надо использовать, если имеется такая возможность.

Что касается терапии митохондриальных цитопатий, то речь может идти пока только о симптоматической.

Лечение митохондриальных болезней проводится обычно по двум основным направлениям:

•повышение эффективности энергетического обмена в тканях (тиамин, рибофлавин, никотинамид, коэнзим Q10, витамин С, цитохром С и др.);

•предупреждение повреждения митохондриальных мембран свободными радикалами с помощью антиоксидантов (витамин Е, а-липоевая кислота) и мембранопротекторов.

Лечение включает также альтернативные источники энергии (креатин моногидрат), стратегию снижения уровня лактата (дихлорацетат) и физические упражнения.

Разработка методов генной терапии и вообще патогенетических методов лечения еще находится в стадии экспериментов. Одним из наиболее перспективных направлений генной терапии является попытка изменить уровень гетероплазмии путем или селективной ингибиции репликации митохондрий, или разрушения мутантной ДНК. Такой подход базируется на факте, что требуется большое число копий мутантной митДНК, чтобы эффект мутации стал фенотипически явным.

Аргументируется, что при эффективном уменьшении популяции мутантной ДНК увеличивается количество нормальной и это приводит в результате к нормализации фенотипа.

Тема 15. Пероксисомные болезни

Пероксисомы представляют собой круглые или овальные органеллы диаметром 0,2—1,0 микрон. Они имеют матрикс и окружены одинарной мембраной. В них содержатся ферменты (в основном оксидазы), использующие кислород для окисления различных субстратов с образованием перекиси водорода. Количество, размеры и форма пероксисом варьируют в различных тканях: больше всего пероксисом в клетках печени и почек, меньше (и меньшего размера) в клетках мозга и кожи.

В отличие от митохондрий пероксисомы не имеют своей ДНК, поэтому не производят, а «импортируют» составляющие их белки.

В частности, белки матрикса и мембраны пероксисом синтезируются на свободных полисомах в цитозоле и транспортируются пероксисомами.

Пероксисомам приписываются анаболическая и катаболическая функции: биосинтез эстерифицированных фосфолипидов и холестерина, оксидирование

жирных кислот, окисление глютаровой, L-пипеколовой и фитановой кислот, метаболизм глиоксилата. Нарушение этих функций ведет к изменению биосинтеза плазмогенов — глицеролипидов, содержащих ненасыщенный спирт, соединенный простой эфирной связью с глицерином фосфолипида.

Плазмогены локализуются на клеточных мембранах, особенно в нервной ткани, участвуют в активации тромбоцитов, удалении свободных радикалов, желчных кислот и холестерина и других процессах.

Эксперименты с гибридизацией соматических клеток позволяют предположить наличие не менее 9 генов, участвующих в формировании нормальных пероксисом и транспорте их ферментов.

По крайней мере, 17 заболеваний человека связаны с дисфункцией пероксисом. Большинство из них наследуется по аутосомно-рецессивному типу. Практически все они манифестируют в раннем детском возрасте (за исключением Х-сцепленной адренолейкоди-строфии и некоторых случаев тригидроксихолестеринемии). Причем степень клинических проявлений тесно коррелирует с возрастом начала болезни, а 15 из них имеют выраженную неврологическую симптоматику. В периоде новорожденности доминируют мышечная гипотония и черепно-лицевые дисморфии, а у больных старше 6 месяцев — задержка психомоторного развития, нарушения зрения и слуха, судороги и затруднения при кормлении.

Классификация пероксисомных болезней основывается на различиях в биохимических дефектах (ферментных нарушениях).

Выделяют две основные группы пероксисомных болезней:

1.Комплексные дефекты или генерализованное нарушение функций пероксисом (пероксисомы отсутствуют или их число резко снижено). Среди заболеваний этой группы: цереброгепаторенальный синдром Цельвегера, неонатальная адренолейкодистрофия, болезнь Рефсума новорожденных, цельвегероподобный синдром, ризомиелическая точечная хондродисплазия.

2.Заболевания, при которых структура пероксисом сохранена, но есть мутация в гене, контролирующем пероксисомный фермент (единичный дефицит фермента пероксисом).

Среди заболеваний этой группы: болезнь Рефсума взрослых, Х-сцепленная адренолейкодистрофия, псевдонеонатальная адренолейкодистрофия, дефицит би- (три-) функционального белка, ди-и тригидроксихолестанемия, гиперпиколовая ацидемия, глютаровая ацидурия (тип III), гипероксалурия (тип I), акаталазия.

При всех заболеваниях (в обеих группах) экспрессивность симптомов у больных сильно варьирует в зависимости от формы заболевания. Например, тяжело протекает синдром Цельвегера, легкое течение отмечается при болезни Рефсума новорожденных, промежуточное положение (средняя тяжесть) наблюдается в случае адренолейкодистрофии. Различия также касаются времени манифестации, тяжести поражения нервной системы и продолжительности жизни.

Общие симптомы: энцефалопатия, ретинопатия или катаракта и нейросенсорное снижение слуха. Общие лабораторные данные: накопление метаболитов желчных кислот, жирных кислот с длинной цепью, пипеколовой и фитановой кислот, выраженное нарушение биосинтеза плазмогенов; могут выявляться повышение уровня трансаминаз, связанного билирубина и некоторых факторов свертывания крови, гипохолестеринемия.

Для пероксисомных болезней характерна генетическая гетерогенность. В частности, при ризомиелической точечной хондродис-плазии предполагается возможность мутации в двух различных генах; описан вариант с отсутствием укорочения конечностей при наличии других типичных проявлений.

Клинические особенности отдельных форм:

1. Синдром Цельвегера. Вскоре после рождения у больных появляются судорожные припадки и геморрагический синдром. На первый план выступают нарушения морфогенеза: черепно-лицевые дисморфии (брахицефалия, плоский затылок, высокий лоб, одутловатое плоское лицо, сглаженные надбровные дуги, гипертело-ризм, эпикант, монголоидный разрез глаз, микрогнатия), глазные аномалии (катаракта, глаукома, помутнение роговицы), нарушение миграции (гетеротопия) нейронов, почечные кисты, точечная хондродисплазия, гепатомегалия, пороки сердца и головного мозга. Часты пороки развития конечностей и половых органов. Наблюдаются грубая задержка психомоторного развития, выраженная мышечная гипотония, гипорефлексия, судороги, нистагм.

Лабораторные данные: отсутствие или снижение количества и уменьшение параметров пероксисом в клетках печени.

Продолжительность жизни больных в большинстве случаев не более одного года. Молекулярно-генетический дефект: мутация ДНК ядерной мембраны; делеция или инверсия в сегменте 7qll.2.

2. Болезнь Рефсума новорожденных. Значительные нарушения со стороны пищеварительной системы, гепатомегалия, гипохоле стеринемия. В первые 6 месяцев жизни необходимо кормить ребенка через зонд. Продолжительность жизни 1,5—2 года.

3. Адренолейкодистрофия. На первый план выступают признаки дегенерации ЦНС, проявляющейся демиелинизацией головного мозга.

4. Цельвегероподобный синдром. Характерны клинические и биохимические признаки, выявляемые при «классическом» синдроме Цельвегера, но в клетках печени обнаруживаются морфологи чески нормальные пероксисомы.

5. Ризомиелическая точечная хондродисплазия. Является аутосомно-рецессивным заболеванием. Характерны плоское лицо с запавшей переносицей, антимонголоидный разрез глаз, катаракта, микроцефалия, задержка роста, диспропорциональное укорочение конечностей преимущественно в проксимальных отделах, множественные контрактуры суставов, ихтиозоформная дисплазия кожи и алопеция. На рентгенограмме — точечная минерализация костей

(нарушение эндохондриального окостенения), оссификация вентральной и дорсальной части позвонков (исчезает после двухлетнего возраста), симметричное укорочение и деформация метафизов пле чевой и бедренной костей. Большинство больных умирает на первом году жизни.

При этом заболевании наблюдается нарушение биосинтеза плазмогенов (вследствие дефицита дигидроксиацетофосфата и алкили-рующей дигидроксиацетофосфат-синтетазы), нарушение окисления фитановой кислоты, нарушение стимуляции зрелой формы тиолазы пероксисом без накопления жирных кислот с очень длинной цепью.

Следует отметить, что последние две формы характеризуются уменьшенным числом, увеличенными размерами или отсутствием пероксисом в клетках печени при неизмененной их структуре в фибробластах.

6. Болезнь Рефсума взрослых. Характеризуется накоплением фитановой кислоты в крови и различных тканях вследствие недостаточности гидроксилазы фитановой кислоты. Проявляется пигментным ретинитом, периферической полинейропатией, мозжеч ковой атаксией, высокой концентрацией белка в спинномозговой жидкости. Менее постоянны: нейросенсорная глухота, аносмия, ихтиоз, аномалии развития скелета и сердца. Манифестирует в возрасте до 50 лет.

7. Х-сцепленная адренолейкодистрофия. Это одна из самых частых форм. В основе лежит нарушение транспорта жирных кислот с очень длинной цепью. Характеризуется выраженной вариабельностью признаков. Чаще всего встречается форма с манифестацией в детском возрасте (между 5 и 10 годами жизни), отличающаяся наиболее тяжелыми проявлениями: полная обездвиженность, отсутствие речи, слуха и зрения, питание только через зонд; в дальнейшем судороги, демиелинизация ЦНС, воспалительные процессы в тка нях мозга. Смерть наступает через несколько лет.

Вторая форма с началом во взрослом возрасте также часто встречается и характеризуется прогрессирующим парапарезом идисфункцией тазовых органов вследствие поражения спинного мозга.

При обеих формах заболевания может быть надпочечниковая недостаточность, проявляющаяся одновременно или вслед за неврологической симптоматикой.

Кроме того, выделяют: подростковую форму, церебральную форму взрослых, болезнь Адиссона без неврологических симптомов (но с характерной биохимической картиной Х-сцепленной адрено-лейкодистрофии). Эти различные формы могут встречаться у больных в пределах одной родословной.

Первичный биохимический дефект — накопление жирных кислот с очень длинной цепью вследствие нарушения процессов бета-окисления в пероксисомах.

8. Псевдонеонатальная адренолейкодистрофия. Имеет аналогичную симптоматику, но отличается отсутствием дисморфических признаков, ранним началом судорог, выраженной задержкой пси хомоторного развития.

9. Дефицит би- (три-) функционального белка. Также имеет аналогичные с адренолейкодистрофией клинические проявления, но без изменения сетчатки, а также без признаков дисдюрфизма, но с наличием полимикрогирии.

10. Би- и тригидроксихолестанемия. Характеризуется накопле нием ди- и тригидроксихолестановой кислоты без повышения жирных кислот с очень длинной цепью. Ассоциируется с пристановой ацидемией. Отличается клинической и биохимической гетерогенностью.

11. Гиперпиколовая ацидемия. Характеризуется высоким уровнем гиперпиколовой кислоты, сочетанием симптомов генерализо ванного поражения пероксисом и синдрома Жуберта (изменения печени, нарушения дыхания, дисплазия червя мозжечка). Фенотип напоминает фенотип при синдроме Цельвегера. Больные погибают в возрасте до трех лет.

12. Глютаровая ацидурия, тип III. Описана только в одном случае у девочки с затруднениями при кормлении, рвотой после приема пищи, задержкой развития с рождения. Отмечалась повышенная экскреция с мочой глютаровой кислоты. В качестве дефекта предполагается дефицит глютарат-Коа-оксидазы.

13. Гипероксалурия, тип I. Является аутосомно-рецессивным заболеванием, характеризующимся нефролитиазом и нефрокальцинозом, приводящим к ранней (до 20 лет) почечной недостаточности. Описаны артриты и атриовентрикулярная блокада. Выявляется дефицит аланинглиоксилатаминотрансферазы.

14. Акаталазия. Аутосомно-рецессивное заболевание в результате нарушения активности каталазы в эритроцитах. Имеет относительно доброкачественное течение, проявляющееся изъязвлением и воспалением слизистой полости рта.

Лечение пероксисомных болезней вызывает серьезные трудности **и** в основном симптоматическое. Положительные успехи достигнуты только в случае болезни Рефсума, для лечения которой применяется диетотерапия продуктами питания с низким содержанием фитановой кислоты в комбинации с плазмаферезом.

Тема 16. Мультифакториальные заболевания

Мультифакториальные заболевания (наследственно предрасположенные, много-факторные, «Complex genetic disorders») - это большая и нозологически разнообразная группа болезней, развитие которых определяется

взаимодействием определенных наследственных факторов (мутаций или сочетаний аллелей) и факторов среды. Этиология и патогенез данных болезней сложны, многоступенчаты и во многом еще неясны и, естественно, разные для каждой болезни.

Широкий генетический полиморфизм популяций человека обеспечивает генетическую уникальность каждого индивида, которая выражается не только в физических отличиях, способностях, характере, но и в реакциях организма на патогенные факторы внешней среды.

Болезни с наследственной предрасположенностью возникают у лиц с соответствующим генотипом (сочетание «предрасполагающих» аллелей) при провоцирующем действии факторов среды. Наследственная предрасположенность к болезни может иметь полигенную и моногенную основу. Соотносительная роль генетических и средовых факторов различна не только для данной болезни, но и для каждого больного.

С определенной долей условности мультифакториальные болезни можно разделить на:

1. врожденные пороки развития (ВПР),
2. нарушения онтогенеза, психические и нервные болезни,
3. соматические ззаболевания.

1.Врожденные аномалии и пороки развития

Пороки развития представляют собой стойкие морфологические изменения органа или организма в целом, выходящие за пределы вариаций нормы и возникающие внутриутробно в результате нарушения развития зародыша либо плода, иногда - после рождения ребенка вследствие нарушения дальнейшего формирования органов. Эти изменения вызывают нарушения соответствующих функций. Синонимами термина "пороки развития" являются "врожденные пороки", "аномалии развития", "дисплазии". Однако под аномалиями развития и дисплазиями понимают только такие пороки, при которых анатомические изменения не приводят к существенному нарушению функций, например деформации ушных раковин, не обезображивающие лица больного и существенно не отражающиеся на восприятии звуков.

Этиология ВПР

Причины возникновения врожденных пороков вообще и нервной системы в частности весьма разнообразны. Их могут обусловливать мутации, а также их сочетанное воздействие.

Выделяют следующие причины врожденных пороков:

1) эндогенные (внутренние) факторы:

а) изменения наследственных структур (мутации);

б) "перезревание" половых клеток; в) эндокринные заболевания;

г) влияние возраста родителей;

2) экзогенные (внешние) факторы:

а) физические - радиационные, механические воздействия;

б) химические - лекарственные препараты, химические вещества, применяемые в промышленности и в быту, гипоксия, неполноценное питание, нарушения метаболизма;

в) биологические - вирусные заболевания, протозойные инвазии, изоиммунизация.

Одной из главных причин пороков развития являются мутации. В организме они происходят постоянно (спонтанные мутации) под воздействием естественного фона радиации и процессов тканевого метаболизма.

При дополнительном воздействии на организм ионизирующего излучения или химических мутагенов происходят индуцированные мутации. Мутации могут быть генными, хромосомными и геномными. Первые представляют собой новые молекулярные состояния гена.

С мутацией единичных генов связано около 13% пороков. Хромосомные мутации - это изменения хромосом в виде транслокации, делеции, дупликации и инверсии. Геномные мутации - изменение числа хромосом или хромосомных наборов. Хромосомные и геномные мутации индуцируют развитие хромосомных болезней.

Под "перезреванием" половых клеток понимают комплекс изменений в яйцеклетках и сперматозоидах, произошедших от момента их полного созревания до образования зиготы. Они наблюдаются в основном при увеличении времени от эякуляции до слияния спермия с яйцеклеткой и связаны преимущественно с изменением pH среды в половых путях, снижением подвижности сперматозоидов, с нарушением проходимости труб. Следствием "перезревания", по-видимому, является нерасхождение хромосом, что в дальнейшем проявляется геномными мутациями.

Среди эндокринных заболеваний, вызывающих пороки развития, главную роль играет сахарный диабет. Пороки развития у детей возникают как при клинически проявляющихся, так и при латентных формах заболевания у матери, но особенно часто - у женщин, которые заболели в препубертатном периоде. Зависимость состояния ребенка от возраста родителей, в котором произошло его зачатие, хорошо известна. Так, у женщин старше 35 лет и мужчин старше 40 лет значительно увеличивается риск рождения ребенка с хромосомными болезнями, обусловленными числовыми изменениями хромосом. У отцов с возрастом повышается риск рождения ребенка с пороками, обусловленными вновь возникшими доминантными мутациями.

Тератогенный эффект может наступить при воздействии ряда ионизирующих излучений и зависит от вида и энергии радиоизотопов, длительности их воздействия (острое облучение опаснее хронического) и суммарной дозы, а также от срока беременности (чем меньше, тем больше радиочувствительность плода) и индивидуальной чувствительности. Поглощенная плодом доза излучения в 10 рад в первую и в 20 рад - во вторую половину беременности может вызвать изменение его развития, в первую очередь увеличение патологии со стороны ЦНС (микроцефалия, нарушение миелинизации, катаракта), недостаточность эндокринной и иммунной систем. Тератогенная роль механических факторов (давление матки на плод при маловодии, шум, вибрация и др.) в развитии пороков центральной нервной системы пока еще окончательно не выяснена. Амниотические тяжи, особенно амниотические сращения, приводят к развитию амниотических перетяжек на конечностях, колобоме лица.

Исследования тератогенного действия химических веществ, в том числе и медикаментов, особенно интенсивно стали проводиться с 1961 г., когда установили, что в результате приема женщинами седативного препарата талидомида в начале беременности дети рождаются с синдромом талидомидной эмбриопатии, проявляющимся в основном агенезией или гипогенезией длинных трубчатых костей, иногда - пороками развития глаз, ушей, сердца, почек, половых органов.

Из огромного количества медикаментов, тератогенный эффект которых доказан в эксперименте, на человека тератогенно действуют лишь определенные противосудорожные препараты (фенитоин, фенобарбитал), антикоагулянты (варфарин), противоопухолевые средства (миелосан, эндоксан) и антимиотические (колхицин) средства, антиметаболиты (аминоптерин). Антибиотики, принимаемые беременной, могут оказывать патологическое влияние на развитие плода. Однако истинных пороков развития они не вызывают.

Особого внимания заслуживает внутриутробное повреждение плода в результате хронического употребления алкоголя в течение беременности. Еще в 1959 г. Л. А. Богданович отмечала, что у женщин, хронически употребляющих спиртные напитки, дети в 34,5% случаев рождаются недоношенными, в 19% - физически ослабленными, в 3% случаев - с выраженными пороками развития. Позже был описан синдром алкогольных эмбриофетопатий. Для него характерны врожденная гипоплазия и постнатальный дефицит роста и массы тела, общая задержка физического и психического развития, микроцефалия, короткие и узкие глазные щели, узкий скошенный лоб, эпикант, узкая красная кайма верхней губы, гипоплазия нижней челюсти. Он часто сопровождается гиперрефлексией, тремором, изменчивым мышечным тонусом, реже - спонтанными клоническими судорогами, опистотонусом, слабостью сосательного рефлекса. Кроме того, могут развиваться пороки сердца, почек, половых органов, конечностей.

Установлено, что в первые годы жизни у таких детей сохраняется отставание в психомоторном, прежде всего речевом, развитии, часто сочетающееся с гипервозбудимостью и двигательной расторможенностью. Специфической особенностью интеллектуальных нарушений у этих детей служит наличие нерезко выраженной интеллектуальной недостаточности и эмоционально-личностной незрелости. Имеют место также отдельные признаки "лобной психики", что проявляется малой критичностью, эйфорией, импульсивностью, слабой регуляцией произвольной деятельности.

Непосредственно гипоксия крайне редко является причиной пороков.

Гипоксия может лишь индуцировать развитие пороков мультифакториального происхождения, например гидроцефалию. По-видимому, чаще пороки вызывают местное нарушение кровообращения, связанное с окклюзией сосудов. Неполноценное питание как тератогенный фактор действует при дефиците

микроэлементов, особенно цинка, что обычно наблюдается в случаях хронических энтероколитов, безмясной диеты, приема больших доз салицилатов.

Это может индуцировать пороки развития преимущественно ЦНС - главным образом гидроцефалию, микрофтальмию или анафтальмию, иногда - искривления позвоночника, расщелины неба, пороки сердца, грыжи. Из биологических факторов наибольшее значение в развитии пороков имеют вирусы краснухи и цитомегалии. При заболевании краснухой (даже в скрытой форме) в I триместре беременности в 20-22% случаев развивается эмбриопатия.

У новорожденных она проявляется субтотальной катарактой, микрофтальмией, реже - пороками сердца и глухотой, обусловленной поражением полукружных каналов. У части таких детей наблюдается микроцефалия, иногда - гидроцефалия. У детей, инфицированных цитомегаловирусом, возможно любое из приводимых ниже клинических состояний: низкая масса при рождении, гепатоспленомегалия, гепатит и желтуха новорожденных, тромбоцитопения, микроцефалия, хориоретинит, паховая грыжа, атрезия желчных протоков, поликистоз почек. Цитомегаловирус также поражает внутреннее ухо, приводя к глухоте. Вирус также может поражать зубы, вызывая аномалии прикуса, желтый цвет эмали зубов. Новорожденный может быть заражен цитомегаловирусом при переливаниях крови, донорским инфицированным молоком.

Из протозойных инвазий определенное значение в возникновении пороков имеет лишь токсоплазмоз. Пораженный при этом эмбрион обычно погибает, а у плода могут развиться вторичная микро- или гидроцефалия, микрофтальмия. Для каждого инфекционного заболевания не существует специфического и просто распознаваемого дефекта, однако при множественных пороках развития необходимо заподозрить внутриутробную инфекцию. Ее следует заподозрить у любого больного ребенка с небольшими размерами тела, не соответствующими гестацион-ному возрасту, т. е. с отставанием развития и микро- или гидроцефалией, нарушением зрения, катарактой и/или глаукомой, увеличенными размерами печени и селезенки. Однако внутриутробные инфекции отличаются широким спектром клинических проявлений: новорожденный может страдать множественными пороками развития.

Патогенез ВПР

Формирование пороков происходит преимущественно в период эмбрионального морфогенеза (3-10-я неделя беременности) в результате нарушения процессов размножения, миграции, дифференциации и гибели клеток. Эти процессы происходят на внутриклеточном, экстраклеточном, тканевом, межтканевом, органном и межорганном уровнях. Нарушением размножения клеток объясняют гипоплазию и аплазию органов. Нарушение их миграции лежит в основе гетеротопий. Задержка дифференциации клеток обусловливает незрелость или персистирование эмбриональных структур, а ее полная остановка - аплазию органа или его части. Нарушение физиологической гибели клеток, как и нарушение механизмов адгезии ("склеивание" и срастание эмбриональных структур), лежат в основе многих дизрафий (например, спинномозговых грыж).

Классификация ВПР

Выделяют несколько групп пороков. В зависимости от времени воздействия вредных факторов и объекта поражения выделяют следующие формы пороков развития.

1. *Гаметопатии* - патологические изменения в половых клетках, произошедшие до оплодотворения и приводящие к спонтанному прерыванию беременности, врожденным порокам развития, наследственным заболеваниям. Это наследственно обусловленные врожденные пороки, в основе которых лежат спорадические мутации в половых клетках родителей или унаследованные мутации у более отдаленных предков.

2. *Бластопатии* - это повреждения зиготы в первые 2 недели после оплодотворения (до момента завершения дифференциации зародышевых листков и начала маточно-плацентарного кровообращения), вызывающие гибель зародыша, внематочную беременность, пороки развития с нарушением формирования оси зародыша (симметричные, асимметричные и неполностью разделившиеся близнецы, циклопия, аплазия почек и др.).

3. *Эмбриопатии* - поражения зародыша от момента прикрепления его к стенке матки (15-й день после оплодотворения) до сформирования плаценты (75-й день внутриутробной жизни), проявляющиеся пороками развития отдельных органов и систем, прерыванием беременности.

Поскольку в эмбриональный период происходит формирование основных морфологических структур органов, то естественно, что большинство врожденных пороков образуется именно в этот период. Наличие критических периодов, т. е. стадий интенсивной дифференцировки органов, когда они наиболее легко повреждаются, определяет существование временной специфичности для различных органов. Так, воздействие повреждающего фактора на 4-6-й неделе внутриутробного развития часто ведет к формированию у плода порока сердца, на 12-14-й неделе - порока развития половых органов и т. д. Локализация дефекта также зависит от интенсивности повреждающего воздействия.

4. *Фетопатии* - общее название болезней плода, возникающих под воздействием неблагоприятных факторов с 11-й недели внутриутробной жизни до начала родов. Важнейшая роль в формировании фетопатии принадлежит состоянию плацентарного комплекса.

Признаками фетопатии становятся: задержка внутриутробного развития; врожденные пороки в результате обратного развития зародышевых структур (кишечный свищ, открытые артериальный проток или овальное окно) или эмбриональных щелей (расщелины губы, неба, позвоночника, уретры); сохранение первоначального расположения органов (крипторхизм); гипоплазии и дисплазии отдельных органов и тканей (дисплазия почек, микроцефалия, гидроцефалия и др.); избыточное разрастание соединительной и других тканей при инфекциях (катаракта и др.); врожденные болезни (гемолитическая болезнь новорожденных, гепатиты, циррозы, пневмонии, миокардиты, энцефалиты и др.)

Фетопатии нередко приводят к преждевременным родам, асфиксии при рождении, метаболическим и другим нарушениям адаптации новорожденных к

внеутробной жизни и являются наиболее частыми причинами неонатальных болезней и смертности.

К *врожденным порокам развития* относятся следующие нарушения развития.

1. Агенезия - полное врожденное отсутствие органа.

2. Аплазия - врожденное отсутствие органа или выраженное его недоразвитие. Отсутствие некоторых частей органа называется термином, включающим в себя греч. слово olygos ("малый") и название пораженного органа. Например, олигодактилия - отсутствие одного или нескольких пальцев.

3. Гипоплазия - недоразвитие органа, проявляющееся дефицитом относительной массы или размеров органа.

4. Гипотрофия - уменьшенная масса тела новорожденного или плода.

5. Гиперплазия (гипертрофия) - повышенная относительная масса (или размеры) органа за счет увеличения количества (гиперплазия) или объема (гипертрофия) клеток.

6. Макросомия (гигантизм) - увеличенные длина и масса тела. Термины "макросомия" и "микросомия" нередко применяются для обозначения соответствующих изменений отдельных органов.

7. Гетеротопия (дистопия) — наличие клеток или тканей одного органа в другом или в тех зонах того же органа, где их не должно быть в норме.

8. Гетероплазия - расстройство разграничения некоторых видов ткани. Гетероплазии следует дифференцировать от метаплазий - вторичного изменения разграничения тканей, которое связывают с хроническим воспалением.

9. Эктопия — расположение органа в необычном месте. Возможно увеличение числа органов или их частей, например удвоение матки, двойная дуга аорты. Удвоение и увеличение в числе того или иного органа или части его.

10. Атрезия - полное отсутствие канала или естественного отверстия.

11. Стеноз - сужение канала или отверстия.

12. Неразделение (слияние) органов двух симметрично или асимметрично развитых однояйцевых близнецов. Название пороков, определяющих неразделение конечностей или их частей, начинается с греч. приставки syn ("вместе") - синдактилия, симподия (соответственно - неразделение пальцев и нижних конечностей).

13. Персистирование - сохранение эмбриональных структур, в норме исчезающих к определенному периоду развития (например, наличие овального окна в межпредсердной перегородке у ребенка, достигшего возраста 1 года).

14. Дисхрония - нарушение темпов (ускорение или замедление) развития. Процесс может касаться клеток, тканей, органов или всего организма.

15. Врожденный стеноз — сужение канала или отверстия.

16. Дизрафия (арафия) — незаращение эмбриональных щелей (например, хейлогнатопалатосхиз — расщелина верхней губы, верхней челюсти и неба, краниорахисхиз — несмыкание костей черепа и позвоночника, обычно сопровождающееся развитием черепно-мозговых и спинномозговых грыж). Врожденные пороки могут проявляться и другими изменениями органов. Например, нарушением лобуляции (увеличение или уменьшение долей легкого или печени), образованием врожденных водянок (гидроцефалия, гидронефроз), инверсией - обратным (зеркальным) расположением органов.

2.Фетальный алкогольный синдром

Это комплекс врождённых нарушений развития, которые возникают у ребёнка из-за пренатального (внутриутробного) воздействия этилового спирта на плод. Это необратимое состояние, которое оставляет пожизненный след.

Основной и единственной причиной, приводящей к развитию фетального алкогольного синдрома, служит употребление алкоголя женщиной в любом триместре беременности.

Главная роль в *патогенезе* фетального алкогольного синдрома отводится нарушению молекулярного строения клеток (в т. ч. половых) алкоголем и его метаболитами, в частности, ацетальдегидом. Другие повреждающие механизмы могут быть связаны с дефицитом витаминов и микроэлементов в питании матери, нарушением трансплацентарного транспорта эссенциальных аминокислот, гипогликемией плода, снижением плацентарного кровотока и гипоксией плода и др.

Симптомы:

- Внешние признаки**.** Характерные черты лица: короткие глазные щели, уплощённая переносица, тонкая верхняя губа, сглаженный губной желобок, низко посаженные уши.
- Задержка роста. Дети часто рождаются с низким весом и малой длиной тела.
- Неврологические и когнитивные нарушения. Задержка умственного развития, проблемы с памятью, концентрацией внимания, обучением, речью. Часто встречается синдром дефицита внимания и гиперактивности (СДВГ).
- Пороки развития. Врождённые пороки сердца, аномалии скелета, нарушения развития мочеполовой системы, опорно-двигательного аппарата.
- Поведенческие проблемы. Импульсивность, эмоциональная нестабильность, сложности с социальной адаптацией, проблемы с самоконтролем.

Могут наблюдаться судорожные расстройства, повышенная или пониженная чувствительность к свету, звукам**,** прикосновениям, расстройства сна.

По степени нарушения развития различают:

• *Фетальный алкогольный синдром I* (легкой) степени (около 44% случаев). Характеризуется пре- и постнатальной гипотрофией, микроцефалией; скрытыми или слабо выраженными признаками черепно-лицевого дисморфизма; незначительными проявлениями нарушениями психического развития.

• *Фетальный алкогольный синдром II* (средней) степени (около 34% случаев). Выражены все основные симптомы ФАС, включая нарушения строения лица и черепа.

• *Фетальный алкогольный синдром III* (тяжелой) степени (около 23% случаев). Имеются грубые нарушения интеллектуального развития, тяжелые соматические дефекты, выраженные черепно-лицевой дисморфизм.

Признаки алкогольного синдрома плода в несколько измененном виде сохраняются и у взрослых. Согласно лонгитюдным исследованиям, подростки и

взрослые с алкогольным синдромом плода — АЭП имеют рост и окружность головы примерно на 2 стандартных отклонения ниже среднего, хотя вариабильность этого высока; с возрастом не отмечается значимой компенсации роста. Характерно малый вес детей с алкогольным синдромом плода—АЭП в значительной мере выравнивается, несмотря на то, что соотношение веса и роста подвержено еще большей вариабильности по сравнению с другими параметрами.

Лицевые дисморфические признаки детей с алкогольным синдромом плода с возрастом становятся менее отчетливыми. Хотя некоторые черты (такие, как короткая пальпебральная щель) остаются, развитие др. участков снижает общую выраженность аномальной внешности.

3. Нарушения онтогенеза, психические и нервные болезни,

Аутизм. Как клиническое состояние аутизм был впервые описан Л. Каннэром в 1943 г. на примере 11 детей, отличавшихся врожденным недостатком интереса к людям и повышенным интересом к необычным неодушевленным предметам.

Считалось, что последствиями детского аутизма являются тяжелые формы психиатрических заболеваний во взрослом возрасте, чаще всего – шизофрения. Однако за последние два десятилетия накоплено большое количество экспериментального материала, свидетельствующего об этиологической самостоятельности детского аутизма, в развитии которого особо значимая роль принадлежит нейробиологическим факторам.

Частота встречаемости аутизма составляет примерно 0,02%, причем среди мужчин аутизм встречается в 4-5 раз чаще, чем среди женщин.

Аутизм встречается в разных культурах, среди представителей разных социальных классов и разного уровня IQ. Около 80% больных аутизмом обнаруживают также умственную отсталость разной степени. Примерно 2% взрослых, больных аутизмом, способны к независимому существованию, 33% – к элементарным формам самообслуживания, 65% нуждаются в постоянной помощи и поддержке.

Коррекция синдрома аутизма возможна, но для благоприятного прогноза решающими являются ранняя диагностика и систематическое, целенаправленное вмешательство.

Основные признаки аутизма:

•нарушение социального развития (отсутствие интереса к социальным контактам с родителями или другими взрослыми, отсутствие или недоразвитие комплекса оживления, первых улыбок, эмоциональной привязанности);

•отсутствие или недоразвитие речи (неспособность ребенка употреблять язык как средство общения, развитие эхолалий, неэмоциональность речи и недоразвитие интенциональности речи);

•необычные реакции на среду (выраженное стремление к одиночеству, бесцельность поведения, повторяющийся характер движений, неспособность к ролевым играм, фиксация на одном аспекте предмета);

•стереотипность в поведении (стремление сохранить постоянные, привычные условия жизни и сопротивление малейшим изменениям в окружающей обстановке или жизненном порядке).

Очень небольшое количество больных аутизмом способно к проявлению отдельных исключительных способностей (например, к рисованию и математическим вычислениям). Однако спектр таких способностей достаточно узок, и они не компенсируют общий низкий уровень развития интеллекта и адаптации к среде.

Синдром дефицита внимания и гиперактивности (СДВГ) – нозологическая категория, описывающая хроническое расстройство поведения в детском возрасте.

На формирование СДВГ оказывают влияние генетический фактор (70%).

Оценки частоты встречаемости СДВГ варьируют в пределах 2-15%, причем мальчики страдают этим нарушениям примерно в 4 раза чаще, чем девочки. Установление диагноза в большинстве случаев возможно к 7-8 годам, однако в некоторых случаях симптомы СДВГ формируются значительно раньше (в младенчестве) или значительно позже (в подростковом возрасте СДВГ часто сопровождается симптомами асоциальности).

Среди этиологических причин СДВГ в качестве основной называется расстройство деятельности ЦНС, которое, в свою очередь, может быть результатом воздействия генетических или средовых факторов (мозговых инфекций, травм, перинатальной патологии, неправильной диеты при формировании и развитии мозга, отравления тяжелыми металлами).

Среди клинических проявлений СДВГ называются двигательное беспокойство, невозможность усидеть на одном месте, легкая отвлекаемость, импульсивность поведения и мысли, неспособность учиться на опыте и на сделанных ошибках, недостаток внимания, невозможность сконцентрироваться, легкая переключаемость с одного задания на другое без доведения начатого до конца, болтливость, рассеянность, недостаток чувства опасности и т.д.

Клинические проявления СДВГ подразделяются на три большие группы: симптомы дефицита внимания; симптомы импульсивности; симптомы гиперактивности.

Согласно данным различных исследований, примерно 50% детей, страдающих СДВГ, имеют симптомы этого заболевания и во взрослом возрасте.

Взрослая симптоматика обычно не включает гиперактивность, но трудности концентрации и импульсивность по-прежнему остаются составляющими расстройства. Синдром ДВГ – самый частый среди нейроповеденческих расстройств детского возраста.

Неспособность к обучению – класс специфических особенностей развития, когда в условиях нормального школьного обучения ребенок не может овладеть определенными навыками и умениями (чтения, правописания, математики, общения).

В рамках широкого синдрома расстройства обучения понятием специфической неспособность к обучению описывается круг детей, которые обнаружи-

вают академическую отсталость в определенной сфере, несмотря на сохранный интеллект.

Эта специфическая неуспеваемость не может быть объяснена повреждениями слухового, зрительного или моторного аппарата, умственной отсталостью, эмоциональным расстройством, а также культурной или социальной депривацией.

Считается, что этот синдром встречается среди детей от 20-30%.

Одной из форм неспособности к обучению является *дислексия*, которая включает в себя специфическую неспособность к чтению (СНЧ): трудности декодирования написанных слов, неспособность расчленить слово на фонемы, связать написанное слово с речью. Наличие дислексии становится очевидным в младшем дошкольном возрасте, когда детей обучают письму и чтению.

Обычно при дислексии наблюдается неспособность расчленять слово на фонемы и быстро перерабатывать зрительную информацию, например, быстро нарисовать на бумаге предметы. Генетический анализ этого синдрома позволил получить предварительные результаты, что гены, вовлеченные в предрасположение к этому синдрому, находятся в 6 и 15 хромосомах.

Шизофрения – это хронически текущее, психическое заболевание, характеризующееся сочетанием специфических изменений личности (аутизмом, эмоциональным уплощением, снижением активности – редукцией энергетического потенциала, утратой единства психических процессов) с разнообразными продуктивными психопатологическими расстройствами.

Шизофрения является одним из распространенных психических заболеваний. Ее встречаемость среди населения составляет около 1% (риск заболеть существует в течение всей жизни).

Эти значения удивительно устойчивы для самых разных стран и народов, они варьируют в пределах 0,7-1,4%. Различия в заболеваемости между полами отсутствуют, хотя в некоторых работах сообщалось о большем риске для мужчин. Возрастной максимум начала заболевания для мужчин находится между 15 и 25 годами, для женщин – между 25 и 35.

Считается, что в целом наследование шизофрении скорее зависит от множества взаимодействующих генов. Неоднократно сообщалось о попытках обнаружить гены, связанные с повышенным риском заболевания шизофренией. Убедительных доказательств до сих пор не получено, но есть некоторые основания полагать, что есть такие локусы на 6-й, 8-й, 22-й хромосомах. Было высказано предположение, что в основе шизофрении может лежать мутация гена, который контролирует развитие асимметрии больших полушарий. Известно, что как и у шизофреников, так и у их здоровых родственников отмечается нарушение нормальной асимметрии полушарий.

Возможно, что различия в начале заболевания отражают влияние различий в поведении двух полов в этом возрасте, а не истинное влияние возраста. Начало шизофрении в возрасте младше 10 лет или в возрасте старше 50 лет наблюдается крайне редко. Приблизительно 90% больных, находящихся на лечении

по поводу шизофрении и, относятся к возрастной категории между 15-54 годами.

Генетико-эпидемиологические исследования показывают, что риск заболевания шизофренией для родственников больных выше, чем в популяции. Конкордантность монозиготных близнецов значительно превышает конкордантность дизиготных, а дети больных шизофренией, усыновленные здоровыми родителями, чаще болеют шизофренией, чем усыновленные дети, не имеющие наследственной отягощенности. Все это говорит о существовании наследственного компонента болезни.

Разница в распространенности шизофрении между мужчинами и женщинами отсутствует.

Симптомы шизофрении можно разделить на две группы:

1) позитивные – галлюцинации и искажения восприятия, подозрительность, странное поведение, жестокость;

2) негативные – пассивность, апатия, отсутствие спонтанности, эмоциональная неотзывчивость, прогрессирующая заторможенность эмоционально волевой сферы, социальное отстранение, трудности с абстрактным мышлением, бедность речи. Ведущее нарушение при шизофрении – это расстройство мышления. Оно может проявляться изменениями скорости, течения и содержания мышления и речи.

Эпилепсия

Это хроническое психоневрологическое заболевание, для которого характерны такие симптомы, как стереотипные, непровоцируемые приступы в виде нарушений двигательных, вегетативных, чувствительных, мыслительных либо психических функций. Приступы развиваются вследствие чрезмерной активации нейронов в головном мозге.

Выделяют следующие формы болезни:

- генерализированная (возбуждение всего головного мозга или нескольких участков в каждом из полушарий головного мозга);
- фокальная (приступы исходят из определенного региона головного мозга).

В зависимости от происхождения эпилепсия может быть:

- симптоматическая - обусловлена врожденными нарушениями метаболизма, травмами головного мозга, последствиями гипоксически-ишемического поражения головного мозга;
- идиопатическая - связана с нарушениями функций нейронов головного мозга;
- криптогенная (причины точно не определены).

Благодаря генетическим исследованиям можно определить наследственные причины эпилепсии. Механизмы передачи заболевания от родителей к ребенку неоднозначны.

Выделяют следующие типы наследования: аутосомно-доминантный, аутосомно-рецессивный, сцепленный с полом, митохондриальный. Чаще других

встречаются аутосомно-доминантный тип (например, синдром Драве) и аутосомно-рецессивный тип (например, прогрессирующие миоклонус-эпилепсии).

В 70–80 % случаев это заболевание обусловлено генетически. На сегодняшний день известно более 400 генов, мутации в которых могут вызвать болезнь. Родители могут быть носителями такой мутации и способны передавать ее по наследству своим детям.

Фебрильные судороги — самая распространенная форма судорожного синдрома. Это заболевание картируется на хромосомах 8ql3-21, 2q23-24, 19p13.3. Гены, предрасполагающие к ювенильной миоклонической наследственной эпилепсии, — на хромосомах 6р 11—12 и 15ql4, к взрослой — на хромосоме 8q24, к младенческой — в хромосомном локусе 16p13.

Исследование генетических маркеров позволяет определить форму этого заболевания и вероятность его наследования. Пройти такой тест можно в медико-генетическом центре «Геномед». Панель «Наследственные эпилепсии» предоставляет информацию, которая помогает планировать тактику терапии заболевания, прогнозировать его течение, исключить необходимость операции и принять решение относительно деторождения.

Депрессия – это психическое состояние, характеризующееся подавленностью, нарушениями внимания, сна и аппетита. Депрессия может сопровождаться ощущением тревоги и возбуждения или, наоборот, приводить к апатии и безразличию к окружающему.

Депрессия является широко распространенным заболеванием, ее иногда называют «простудой» среди психических заболеваний. Риск заболеть биполярной формой депрессии в течение жизни примерно одинаков для мужчин и для женщин и составляет в разных странах 0,3-1,5%. В США, например, от депрессии страдает не менее 5% населения.

Вообще риск заболевания родственников 1-й степени родства составляет 1,5-15,5%, что указывает на мультифакторный характер наследования.

Страдающие депрессивным расстройством испытывают отчаяние и беспомощность, часто у них возникают мысли о самоубийстве, поэтому клинически выраженная депрессия требует лечения.

Различают несколько форм депрессии, из которых наиболее известными и часто встречающимися являются большая (униполярная) депрессия и биполярное аффективное расстройство (маниакально-депрессивный психоз). При биполярном расстройстве периоды подавленности и плохого настроения сменяются фазами повышенной активности и приподнятого настроения, сопровождающимися часто неадекватным поведением.

Депрессия не приводит к формировнаию психического дефекта, в отличие от шизофрении.

Болезнь Альцгеймера – прогрессирующее заболевание центральной нервной системы, сопровождающееся потерей кратковременной памяти, утерей навыков, замедленностью мышления. Болезнь развивается у пожилых людей (старше 50 лет).

Болезнью Альцгеймера страдают примерно 3-5% людей старше 65 лет и 20% – старше 80 лет. Гораздо реже болезнь начинается относительно рано – на 40-50-х годах жизни.

Болезнь Альцгеймера имеет семейный характер: вероятность заболевания выше для родственников первого колена и достигает 50% для старших возрастов. Особенно четко семейный характер заболевания прослеживается для редких вариантов (частота 1:10000) с ранним началом (до 65 лет). Изучение семей с ранним началом заболевания позволило идентифицировать три генные мутации, которые могут быть причиной заболевания. Один из них – ген белка-предшественника бета-амилоида локализован на хромосоме 21.

Исследования указывают на избыток амилоидного белка в клетках мозга таких больных. Болезнь имеет тенденцию прогрессировать. Нарастают раздражительность, нетерпимость, теряются гигиенические навыки, возникают проблемы с речью. Прогрессирующий характер болезни является результатом интенсивной гибели клеток в некоторых областях мозга. Что является толчком к развитию болезни, пока неясно.

Главными факторами риска для болезни Альцгеймера являются пожилой возраст, семейные случаи, особенно с ранним началом, и болезнь Дауна.

Среди других факторов риска фигурируют черепно-мозговые травмы, заболевания щитовидной железы, рождение от матери старше 30- летнего возраста, низкий уровень образования. Любопытно, что у курящих риск заболевания болезнью Альцгеймера ниже, чем у некурящих.

Активная творческая деятельность и высокий уровень образования также приводят к меньшим рискам заболевания. Данные исследований указывают, с одной стороны, на наличие определенных генетических факторов риска, а с другой – показывают, что важны факторы внешней среды, без воздействия которых заболевание может и не проявиться.

4.Соматические заболевания

Бронхиальная астма

Распространенность - от 4 до 8% среди всего населения, в детской популяции - до 10%.

Бронхиальная астма - заболевание, в основе которого лежит хроническое аллергическое воспаление бронхов, сопровождающееся их гиперреактивностью и периодически возникающими приступами затрудненного дыхания или удущья в результате распространенной бронхиальной обструкции, обусловленной бронхоконстрикцией, гиперсекрецией слизи, отеком стенки бронхов.

Основные предрасполагающие факторы - атопия (атопия — наследственная семейная предрасположенность к аллергическим реакциям, которая реализуется синтезом большого количества IgE (реагинов) в ответ на действие аллергенов окружающей среды.) и гиперреактивность (гиперреактивность бронхов — это повышенная чувствительность нижних дыхательных путей к различным раздражающим стимулам, как правило, содержащимся во вдыхаемом воздухе. Указанные стимулы являются индифферентными для здоровых людей) бронхов - генетически обусловлены.

Последние данные свидетельствуют о том, что три группы признаков (уровень специфического IgE, уровень общего IgE и наличие бронхиальной гиперреактивности) наследуются независимо друг от друга. Гены, предопределяющие продукцию специфических IgE, локализованы на коротком плече 11 хромосомы (11q13), связаны с аллелями II класса HLA. Контроль базального уровня общего IgE осуществляется кластером генов длинного плеча 5 хромосомы (5q31.1).

Бронхиальная гиперреактивность связана с генетическими маркерами того же сегмента (5q31.1- q33). На этом же участке расположены гены интерлейкинов (IL-4,IL- 9 и др.), активирующих тучные клетки, ген, кодирующий 2-адренорецептор.

Каждый из генетических факторов предрасположенности повышает вероятность заболевания астмой, а их комбинация приводит к высокому риску реализации болезни при минимальном участии факторов внешней среды. Наиболее значимые из них - патологическое течение внутриутробного периода, недоношенность, нерациональное питание, поллютанты и табачный дым, ОРВИ.

Часто бронхиальная астма сочетается с атопическим дерматитом, основным предрасполагающим фактором которого также является атопия. Риск развития атопического заболевания у детей (независимо от формы) составляет 60-80%, если оба родителя больны и/или имеют отягощенную наследственность; до 50% и выше - по линии матери; 25-30% - по линии отца.

Язвенная болезнь

Язвенная болезнь - хроническое рецидивирующее заболевание, характеризующееся образованием язвы желудка или двенадцатиперстной кишки вследствии нарушения общих и местных механизмов нервной и гуморальной регуляции основных функций гастродуоденальной системы и трофики, а также развития протеолиза слизистой оболочки.

Язвенная болезнь - это хроническое заболевание, основная черта которого - повреждение слизистой желудка и двенадцатиперстной кишки под действием соляной кислоты и пепсина . В зависимости от локализации патологического процесса выделяют язвенную болезнь двенадцатиперстной кишки и язвенную болезнь желудка . Язвы этих отделов могут быть обусловлены также стрессом , применением лекарственных средств (аспирина и других НПВС) или гастриномой (синдром Золлингера-Эллисона). Язвенная болезнь желудка, двенадцатиперстной кишки (пептическая язва) - хроническое заболевание с циклическим течением; характеризуется в стадии обострения возникновением язвенного дефекта слизистых оболочек.

По современным представлениям, ведущую роль в возникновении язвенного дефекта играют инфицирование слизистой оболочки микроорганизмом Helicobacter pylori, а также прием некоторых лекарственных средств (главным образом нестероидных противовоспалительных препаратов, глюкокортикоидов); в пожилом возрасте существенное значение имеет атеросклероз сосудов. Значительную роль играют также тип нервной системы, эмоциональное напряжение.

Этиология язвенной болезни изучена плохо. Раньше основными ее виновниками считались только соляная кислота и пепсин, но исследования показали важнейшую роль Helicobacter pylori (инфекция, вызванная Helicobacter pylori , является также фактором риска рака желудка и некоторых типов лимфом желудка). В норме всем этим агрессивным факторам противостоят защитные механизмы слизистой. Если же эти механизмы оказываются неспособными защитить эпителий от повреждения, возникает язва.

*Клиническая картина***.** Основным симптомом в клинической картине язвенной болезни является боль. Болевой синдром составляет не только главную жалобу больных, но и часто позволяет поставить точный диагноз заболевания без дополнительных методов исследования, а иногда и вопреки их результатам. Боли при язвенной болезни имеют четкую ритмичность (время возникновения и связь с приемом пищи), периодичность (чередование болевых ощущений с периодами их отсутствия) и сезонность обострений. Характерно, что боли при язвенной болезни уменьшаются или исчезают после приема пищи, антацидов, анти-холинергических средств (относятся атропин и родственные ему алкалоиды (скополамин, платифиллин), а также после рвоты.

С генетических позиций язвенную болезнь можно разделить на четыре основные группы:

1. Язвенная болезнь в целом как болезнь с наследственным предрасположением, характерным для мультифакториального наследования.

2. Язвенная болезнь, укладывающаяся в моногенный (чаще аутосомно-доминантный) тип наследования.

3. Язвенная болезнь как одно из клинических проявлений нескольких наследственных синдромов.

4. Язвенное поражение гастродуоденальной системы при некоторых соматических заболеваниях.

Сахарный диабет

Сахарный диабет - заболевание, которое проявляется высоким уровнем сахара в крови по причине недостаточного воздействия инсулина. *Инсулин* - это гормон, выделяемый поджелудочной железой, а точнее бета-клетками островков Лангерганса. При сахарном диабете он или вообще отсутствует *(диабет I типа,* или *инсулинзависимый диабет),* или же клетки организма недостаточно реагируют на него *(диабет II типа,* или *инсулиннезависимый диабет).* Инсулин - гормон, регулирующий обмен веществ, прежде всего углеводов (сахаров), но также жиров и белков. При сахарном диабете вследствие недостаточного воздействия инсулина возникает сложное нарушение обмена веществ, повышается содержание сахара в крови *(гипергликемия),* сахар выводится с мочой *(глюкозурия),* в крови появляются кислые продукты нарушенного сгорания жиров - кетоновые тела *(кетоацидоз).*

Главными признаками сахарного диабета являются сильная жажда, частое мочеиспускание с большим количеством мочи, иногда обезвоживание организма *(дегидратация).* Некоторые признаки диабета первого и второго типа различны.

Диабет 1 типа нарушение обмена жиров с опасностью потери сознания (кома) или смерти пациента.

*Диабет II типа***,** наоборот, возникает постепенно, потому что инсулин не отсутствует полностью, но его недостаточно для потребностей организма, клетки не в состоянии его использовать. Симптомы болезни проявляются не так явно, болезнь подкрадывается незаметно, часто сахарный диабет обнаруживается при случайном анализе крови или мочи при профилактическом осмотре или во время пребывания в больнице по иной причине. Кроме того, диабет II типа может проявляться частыми инфекциями, особенно мочевыводящих путей, и сильной жаждой. Похудание бывает не так часто, а у полных людей (которых много при этом типе диабета) его можно и не заметить.

Роль генетических факторов в развитии сахарного диабета:

1. Сахарный диабет, равно как и нарушенная толерантность к глюкозе, является постоянным компонентом примерно 45 наследственных синдромов.

2. Различные клинические проявления и распространенность сахарного диабета в этнических группах не всегда объясняются только различиями в условиях внешней среды.

3. Среди больных сахарным диабетом есть группы людей с разной зависимостью от инсулина.

4. Существует сахарный диабет взрослых, который наследуется моногенно по аутосомно-доминантному типу.

5. Различные варианты сахарного диабета можно моделировать на экспериментальных животных.

6. На развитие сахарного диабета влияет мутация одного или нескольких генов. Формирование патологического фенотипа, т.е. развитие клинических проявлений сахарного диабета при наличии наследственной предрасположенности происходит при обязательном участии факторов внешней среды. В этиологии сахарного диабета большое значение имеют различные стрессовые факторы, инфекции, травмы, операции. Для инсулинзависимого сахарного диабета факторами риска являются некоторые вирусные инфекции (краснуха, ветряная оспа, эпид.паротит, вирус коксаки, эпид.гепатит), токсические вещества. Для инсулиннезависимого схарного диабета факторами риска являются избыточная масса тела, отягощенная по сахарному диабету наследственность, атеросклероз, артериальная гипертензия, дислипопротеинемия, снижение физической активности, несбалансированное питание.

Группы высокого риска по сахарному диабету:

1. Монозиготный близнец больного сахарным диабетом;

2. Лицо, у которых один или оба родителя больны или болели сахарным диабетом;

3. Женщина, родившая ребенка с массой тела более 4,5 кг., а также мертвого ребенка с гиперплазией островкового аппарата поджелудочной железы.

4. Нерациональная лекарственная терапия - один из важнейших факторов риска развития сахарного диабета.

Препараты, действующие на углеводный обмен: адреналин, аминазин, кофеин, сальбутамол, суросемид, кортикостероиды, тироксин, СТГ, АКТГ, допегит, клофелин, трентал, ПАСК, салицилаты, бутадион, сульфаниламиды. Наследственные синдромы, сопровождающиеся нарушением толерантности к глюкозе или резистентностью к инсулину:

- генные: Синдром Луи-Бар, муковисцидоз, анемия Фанкони, дефицит глюкозо-6-фосфат дегидрогеназы, гликогеноз I типа, подагра, гемохроматоз, хорея Гентингтона, синдром Лоуренса-Муна-Барде-Бидля, синдром Прадера-Вилли.
- хромосомные: синдром Дауна, синдром Клайнфельтера, синдром Шерешевского-Тернера.

Ишемическая болезнь сердца

Ишемическая (коронарная) болезнь сердца (ИБС) — хроническое заболевание, обусловленное недостаточностью кровоснабжения сердечной мышцы или, иначе говоря, её ишемий. В подавляющем большинстве (97-98%) случаев, ИБС является следствием атеросклероза артерий сердца, то есть сужения их просвета за счёт, так называемых, атеросклеротических бляшек, образующихся при атеросклерозе на внутренних стенках артерий. При этом течение заболевания может быть различным, в связи с чем, различают несколько основных клинических форм ИБС. Это — стенокардия, инфаркт миокарда и так называемый постинфарктный кардиосклероз, являющийся прямым последствием перенесённого инфаркта миокарда. Эти формы заболевания ИБС встречаются у больных как изолированно, так и в сочетаниях, в том числе и с различными их осложнениями и последствиями. К ним относятся, сердечная недостаточность, то есть снижение насосной функции сердечной мышцы, нарушения сердечного ритма или аритмии, чреватые той же сердечной недостаточностью, а порой и внезапной остановкой сердца и некоторые другие осложнения.

К генетически детерминированным факторам риска по ИБС относятся:

- пол пробанда: у женщин клинические проявления возникают на 10-15 лет позже, это связано с гормональными различиями и морфологическими особенностями строения коллатеральных сосудов коронарных артерий;
- тип телосложения: чаще сердечно-сосудистые заболевания, связанные с атеро-склерозом, встречаются у лиц с гиперстеническим типом телосложения;
- личностные особенности: описан тип личности «А» (энергичность, ускоренный темп работы, стремление к достижению поставленных целей, люди эмоциональны, подвержены стрессовым факторам), при котором частота ИБС наблюдается в 2 раза чаще, чем при типе «В».
- определенное строение коронарных сосудов;
- повышенный уровень общего холестерина в крови; высокий уровень в крови липопротеидов низкой и очень низкой плотности (ЛПНП и ЛПОНП); низкая концентрация липопротеидов высокой плотности (ЛПВП);
- небольшая активность рецепторов ЛПНП;

• нарушения в свертывающей системе крови (увеличение фибриногена в сыворотке крови, наследственная недостаточность фибринолитической активности);

• артериальная гипертензия;

• сахарный диабет.

Часть 3. Диагностика, лечение, профилактика наследственных заболеваний

Тема 17. Диагностика наследственных заболеваний

По мере развития медицины наследственные заболевания составляют все большую долю в общей патологии человека. Большинство наследственных болезней имеет хроническое течение, вследствие чего повторная обращаемость таких больных высока. В то же время, как показывает анализ контингента больных, наследственные формы диагностируются не всегда даже в клинических условиях. В определенной степени это понятно, поскольку диагностика наследственной патологии - это очень сложный и трудоемкий процесс.

Трудности диагностики обусловлены, прежде всего, тем, что нозологические формы наследственных болезней очень многообразны (около 2000) и каждая из них характеризуется большим разнообразием клинической картины. Так, в группе нервных болезней известно более 200 наследственных форм, а в дерматологии их более 250. Некоторые формы встречаются крайне редко, и врач в своей практике может не встретиться с ними. Поэтому он должен знать основные принципы, которые помогут ему заподозрить нечасто встречающиеся наследственные заболевания, а после дополнительных консультаций и обследований поставить точный диагноз.

Диагностика наследственных болезней основывается на данных клинического, параклинического и специального генетического обследования.

При общем клиническом обследовании любого больного постановка диагноза должна завершиться одним из трех заключений:

1. четко поставлен диагноз ненаследственного заболевания;
2. четко поставлен диагноз наследственного заболевания;
3. имеется подозрение, что основная или сопутствующая болезнь является наследственной.

Первые два заключения составляют подавляющую часть при обследовании больных. Третье заключение, как правило, требует применения специальных дополнительных методов обследования, которые определяются врачом-генетиком.

Полного клинического обследования, включая параклиническое, обычно достаточно для диагностики такого наследственного заболевания, как ахондроплаэия.

В тех случаях, когда диагноз больному не поставлен и необходимо уточнить его, особенно при подозрении на наследственную патологию, используют следующие специальные методы:

1. Подробное клинико-генеалогическое обследование проводится во всех случаях, когда при первичном клиническом осмотре возникает подозрение на наследственное заболевание. Здесь следует подчеркнуть, что речь идет о подробном обследовании членов семьи. Это обследование заканчивается генетическим анализом его результатов.

2. Цитогенетическое исследование может проводиться у родителей, иногда у других родственников и плода. Хромосомный набор изучается при подозрении на хромосомную болезнь для уточнения диагноза. Большую роль цитогенетического анализа составляет пренатальная диагностика.

3. Биохимические методы широко применяются в тех случаях, когда имеется подозрение на наследственные болезни обмена веществ, на те формы наследственных болезней, при которых точно установлены дефект первичного генного продукта или патогенетическое звено развития заболевания.

4. Иммуногенетические методы применяют для обследования пациентов и их родственников при подозрении на иммунодефецитные заболевания, при подозрении на антигенную несовместимость матери и плода, при установлении истинного родительства в случаях медико-генетического консультирования или для определения наследственного предрасположения к болезням.

5. Цитологические методы применяются для диагностики пока еще небольшой группы наследственных болезней, хотя возможности их достаточно велики. Клетки от больных можно исследовать непосредственно или после культивирования цитохимическими, радиоавтографическими и другими методами.

6. Метод сцепления генов применяется в тех случаях, когда в родословной имеется случай заболевания и надо решить вопрос, унаследовал ли пациент мутантный ген. Это необходимо знать в случаях стертой картины заболевания или позднего его проявления.

Генные мутации провоцируют изменения структуры генов, вызывая такие заболевания, как гемофилия, муковисцидоз, снижение активности щитовидной железы. Геномные преобразования влекут за собой нарушения клеточных ядер, ответственных за передачу генетической информации по наследству. При этом увеличивается вероятность самопроизвольного аборта или рождения малыша с несовместимыми с жизнью патологиями.

Популярными методами генетической экспертизы считается ультразвуковое исследование, а также биохимический анализ крови. На сроке 10-14 недель беременности проводят УЗИ. В этом периоде можно заподозрить врожденную патологию. С помощью биохимического анализа крови устанавливают вероятность хромосомных отклонений. Если врач предполагает хромосомное заболевание, на сроке 20 – 23 недели дублируют УЗИ. В данном периоде на УЗИ заметны дефекты развития плода.

Если опасения подтверждаются, проводят инвазивные способы генетических исследований.

Амниоцентез – процедура изъятия околоплодной жидкости с целью исключения хромосомных патологий. Амниотическая жидкость – это среда, окружающая плод.

Причины для амниоцентеза:

- Проверка ДНК плода на наличие генетических патологий
- Подтверждение готовности легких ребенка к рождению
- Выявление инфекций
- Редко – уменьшить количество амниотической жидкости

Результаты исследования околоплодной жидкости – достоверная информация. Как правило, амниоцентез проводится на ранних сроках, чтобы женщина могла принять решение об искусственном прерывании беременности или о рождении «особенного» малыша.

Образец околоплодной жидкости доставляются в генетическую лабораторию. Результаты доступны по истечении четырнадцати дней.

Биопсия хориона – исследование, предполагающее получение небольшого образца ткани плаценты. Плацента генетически идентична клеткам плода. Биопсия хориона не влечет опасные последствия для плода. Процент появления выкидышей минимальный, а результат максимально точный.

Кордоцентез – метод пренатальной диагностики, при котором производится изъятие пуповинной крови плода. Данное исследование проводится для выявления хромосомных заболеваний, определения резус конфликта, а также вероятности гемолитической болезни.

Перед пункцией выполняют ультразвуковой мониторинг для уточнения расположения плода, определяют жизнеспособность зародыша и объем околоплодной жидкости.Если по результатам кордоцентеза выявлены хромосомные дефекты, то родители вправе решать дальнейшую судьбу ребенка.

Беременная женщина, которая сдавала анализ крови на генетические заболевания, знает о предрасположенности к возможным болезням, о реакции на определенные препараты, а также о геноме будущего ребенка. Это очень ценные данные, которые помогут избежать негативных последствий.

Тема 18. Лечение наследственных заболеваний

Длительное время диагноз наследственной болезни оставался как приговор обреченности больному и его семье. Несмотря на успешную расшифровку

формальной генетики многих наследственных заболеваний, лечение их оставалось лишь симптоматическим. Впервые С. Н. Давиденков еще в 30-х годах указал на ошибочность точки зрения о неизлечимости наследственных болезней. Он исходит из признания роли факторов внешней среды в проявлении наследственной патологии. Однако отсутствие сведений о патогенетических механизмах развития заболеваний в тот период ограничивало возможности разработки методов, и все попытки, несмотря на правильные теоретические установки, оставались длительное время эмпирическими. В настоящее время благодаря успехам генетики в целом (всех ее разделов) и существенному прогрессу теоретической и клинической медицины можно утверждать, что уже многие наследственные болезни успешно лечатся. Общие подходы к лечению наследственных болезней остаются теми же, что и подходы к лечению болезней другого происхождения. Тут можно выделить три подхода: симптоматическое, патогеническое, этиологическое.

Симптоматическое лечение применяют при всех наследственных болезнях, даже и там, где имеются методы патогенической терапии. Для многих форм патологии симптоматическое лечение является единственным.

Лекарственная симптоматическая терапия - наиболее часто используемый прием, разнообразный в зависимости от форм наследственных болезней: применение анальгина при наследственных формах мигрени, специфических транквилизаторов при психических заболеваниях, пилокарпина при глаукоме, специальных мазей при кожных болезнях и т. д. Успехи этого раздела терапии связаны с прогрессом фармакологии, обеспечивающей все более широкий выбор лекарств. О другой стороны, расшифровка патогенеза каждой болезни позволяет понять причину возникновения симптомов, а на этой основе лекарственная коррекция симптомов становится более тонкой. В качестве примера можно привести симптоматическое лечение муковисцидоза.

Когда было выяснено, что при муковисцидоэе образуется очень густая слизь в протоках эндокринных желез бронхов, то для облегчения состояния таким больным стали назначать вещества, разжижающие слизь (муколитические вещества).

Хирургическое симптоматическое лечение занимает существенное место в лечении наследственной патологии, особенно выражающейся в виде врожденных пороков развития или системных поражений скелета. Так, например, переливание крови при талассемиях, пластические операции при незаращении верхней губы, удаление катаракты - все это примеры симптоматического лечения.

В общей форме виды хирургической помощи больным с наследственной патологией могут быть трех видов: удаление (опухоли и др.); коррекция (незаращение верхней губы, врожденные пороки сердца и др.); трансплантация (комбинированная иммунная недостаточность и др.).

В некоторых случаях хирургическая помощь выходит за рамки симптоматического лечения, приближаясь по своему характеру к патогенетическому.

Многие виды физических методов лечения (теплолечение, разные виды электротерапии и др.) применяются при наследственных заболеваниях нервной системы, наследственных болезнях обмена веществ, заболеваниях скелета. К симптоматическому лечению можно отнести и рентгенорадиологическое облучение при наследственно обусловленных опухолях до и после хирургического вмешательства.

Возможности симптоматического лечения для многих болезней еще далеко не исчерпаны, особенно в области лекарственной, диетической и хирургической помощи.

Лечение многих болезней по принципу вмешательства в *патогенез болезней* всегда эффективнее симптоматического. Однако следует понимать, что ни один из существующих ныне методов не устраняет причину заболевания, так как не восстанавливает структуру поврежденных генов. Действие каждого из них продолжается сравнительно короткое время, поэтому лечение должно быть непрерывным. Кроме того, приходиться признать ограниченность возможностей современной медицины: еще многие наследственные болезни не поддаются эффективному купированию. Особые надежды в связи с этим возлагают на использование методов генной инженерии для введения нормальных, неизмененных генов в клетки больного человека. Таким путем можно будет добиться кардинального излечения данного больного, но, однако это дело будущего.

В настоящее время существуют следующие основные направления терапии наследственных болезней.

1. Полное или частичное устранение из пищи субстрата или предшественника субстрата блокированной метаболической реакции. Этот прием используется в случаях, когда избыточное накопление субстрата оказывает токсичное действие на организм. Иногда (особенно когда субстрат не является жизненно-необходимым и может синтезироваться в достаточном количестве обходными путями) такая диетотерапия оказывает очень хороший эффект. Типичный пример - галактоземия. Несколько сложнее дело обстоит при фенилкетонурии. Фенилаланин - незаменимая аминокислота, поэтому ее нельзя полностью исключать из пищи, а надо индивидуально подбирать для больного минимально необходимую дозу фенилаланина.

2. Восполнение кофакторов извне с целью повышения активности фермента. Чаще всего речь идет о витаминах. Дополнительное их введение больному с наследственной патологией дает положительный эффект, когда мутация нарушает способность фермента соединяться с активированной формой витамина при витаминчувствительных наследственных авитаминозах.

3. Нейтрализация и устранение экскреции токсических продуктов, накапливающихся в случае блокирования их дальнейшего метаболизма. К числу таких продуктов относится, например, медь при болезни Вильсона-Коновалова. Для нейтрализации меди больному вводят пеницилламин.

4. Искусственное введение в организм больного продукта блокированной у него реакции. Например, прием цитидиловой кислоты при оротоацидурии (заболевание, при котором страдает синтез пиримидинов) устраняет явления мегалобластической анемии.

5. Воздействие на "испорченные" молекулы. Этот метод применяется для лечения серповидно-клеточной анемии и направлен на уменьшение вероятности образования кристаллов гемоглобина 3. Ацетилсалициловая кислота усиливает ацетилирование HbS и таким путем снижает его гидрофобность, обусловливающую агрегацию этого белка.

6. Введение отсутствующего гормона или фермента. Первоначально этот метод был разработан и до сих пор успешно применяется для лечения сахарного диабета введением в организм больного инсулина. Позднее для подобных целей стали применять другие гормоны. Использование заместительной ферментотерапии, однако, несмотря на всю ее привлекательность, наталкивается на ряд трудностей: 1) далеко не во всех случаях имеется способ доставить фермент в нужные клетки и одновременно защитить его от деградации; 2) если синтез собственного фермента полностью подавлен, экзогенный фермент при длительном ведении инактивируется иммунной системой больного; 3) получение и очистка достаточного количества ферментов зачастую само по себе является сложной задачей.

7. Блокирование патологической активности ферментов с помощью специфических ингибиторов или конкурентное торможение аналогами субстратов данного фермента. Этот метод лечения применяется при избыточной активации систем свертывания крови, фибринолиза, а также при освобождении из разрушенных клеток лизосомальных ферментов.

Сопоставление молекулярных механизмов, поражаемых при наследственных заболеваниях, с используемыми для их лечения терапевтическими методами показывает, что еще далеко не все основные симптомы генетически обусловленных болезней человека в настоящее время могут быть устранены. Можно надеяться, что дальнейшее изучение молекулярных процессов, лежащих в основе наследственных заболеваний, в будущем приведет к значительному расширению арсенала методов лечения.

Несмотря на успехи симптоматического и патогенетического лечения наследственных болезней, вопрос о возможности их этиологического лечения не снимается. И чем больше будет прогресс теоретической биологии, тем чаще будет подниматься вопрос о радикальном, т. е. этиологическом, лечении наследственных болезней.

Этиологическое лечение любых наследственных болезней является наиболее оптимальным, поскольку оно устраняет первопричину заболевания и полностью излечивает его. Однако устранение причины наследственного заболевания означает такое серьезное "маневрирование" с генетической информацией в живом организме человека, как "включение" нормального гена (или подсадку его), "выключение" мутантного гена, обратная мутация патологического аллеля. Эти задачи достаточно трудны даже для манипулирования с прокариотами. К тому же, чтобы провести этиологическое лечение какого-либо наследственного заболевания, надо изменить структуру ДНК не в одной клетке, а во всех

функционирующих клетках (и только функционирующих). Прежде всего, для этого нужно знать, какое изменение в ДНК произошло при мутации, т.е. наследственная болезнь должна быть записана в химических формулах. Сложности этой задачи очевидны, хотя методы для их решения уже имеются в настоящее время.

Принципиальная схема для этиологического лечения наследственных заболеваний как бы составлена. Например, при наследственных болезнях, сопровождающихся отсутствием активности фермента (альбинизм, фенилкетонурия), необходимо синтезировать данный ген и ввести его в клетки функционирующего органа. Выбор способов синтеза гена и его доставки в соответствующие клетки широкий, и они будут пополняться с прогрессом медицины и биологии.

Профилактика наследственной патологии в целом, несомненно, является важнейшим разделом современной медицины и организации здравоохранения. Речь при этом идет не просто о предотвращении, как правило, тяжелого заболевания у конкретного индивида, но и во всех его последующих поколениях. Именно из-за этой особенности наследственной патологии, сохраняющейся из поколения в поколение, в прошлом уже не раз предлагались методы профилактики, имеющие в своей основе евгенические подходы в одних случаях более гуманные, в других - менее. Только прогресс медицинской генетики принципиально изменил подходы к профилактике наследственной патологии; пройден путь от предложений стерилизации супругов или категорических рекомендаций воздержания от деторождения до пренатальной диагностики, профилактического лечения (лечение здоровых носителей патологических генов, предупреждающее развитие болезни) и индивидуально адаптивной среды для носителей патологических генов.

Тема 19. Медико-генетическое консультирование

Наиболее распространенным и эффективным подходом к профилактике наследственных болезней является медико-генетическая консультация. С точки зрения организации здравоохранения медико-генетическое консультирование - один из видов специализированной медицинской помощи.

Суть консультирования заключается в следующем:

1) определение прогноза рождения ребенка с наследственной болезнью;

2) объяснение вероятности этого события консультирующимся;

3) помощь семье в принятии решения.

При большой вероятности рождения больного ребенка правильными с профилактической точки зрения могут быть две рекомендации: либо воздержание от деторождения, либо пренатальная диагностика, если она возможна при данной нозологической форме.

Первый кабинет по медико-генетическому консультированию был организован в 1941 году Дж. Нилом в Мичиганском университете (США). Больше того, еще в конце 50-х годов крупнейший советский генетик и невропатолог С. К Давиденков организовал медико-генетическую консультацию при Институте

нервно-психиатрической профилактики в Москве. В настоящее время во всем мире насчитывается около тысячи генетических консультаций, в России их 80.

Основная причина, которая заставляет людей обращаться к врачу-генетику, - это желание узнать прогноз эдоровья будущего потомства относительно наследственной патологии. Как правило, в консультацию обращаются семьи, где имеется ребенок с наследственным или врожденным заболеванием (ретроспективное консультирование) или его появление предполагается (проспективное консультирование) в связи с наличием наследственных заболеваний у родственников, кровнородственным браком, возрастом родителей (старше 35-40 лет), облучением и по другим причинам.

Эффективность консультации как врачебного заключения зависит в основном от трех факторов: точности диагноза, точности расчета генетического риска и уровня понимания генетического заключения консультирующимися. По существу это три этапа консультирования.

Первый этап консультирования всегда начинается с уточнения диагноза наследственного заболевания. Точный диагноз является необходимой предпосылкой любой консультации. Он зависит от тщательности клинического и генеалогического исследования, от знания новейших данных по наследственной патологии, от проведения специальных исследований (цитогенических, биохимических, электрофизиологических, сцепления генов и т.д.).

Генеалогическое исследование является одним из основных методов в практике медико-генетического консультирования. Все исследования обязательно подтверждаются документацией. Информацию получают не меньше чем от трех поколений родственников по восходящей и боковой линии, причем данные должны быть получены обо всех членах семьи, включая и рано умерших.

В ходе генеалогического исследования может возникнуть необходимость направления объекта или его родственников на дополнительное клиническое обследование с целью уточнения диагноза.

Необходимость постоянного знакомства с новой литературой по наследственной патологии и генетике продиктована диагностическими потребностями (ежегодно открываются по несколько сотен новых генетических вариаций, в том числе аномалий) и профилактическими с целью выбора наиболее современных методов пренатальной диагностики или лечения.

Цитогенетическое исследование применяется не менее чем в половине консультируемых случаях. Это связано с оценкой прогноза потомства при установленном диагнозе хромосомного заболевания и с уточнением диагноза в неясных случаях при врожденных пороках развития.

Биохимические, иммунологические и другие клинические методы не являются специфическими для генетической консультации, но применяются так же широко, как и при диагностике ненаследственных заболеваний.

Второй этап консультирования - определение прогноза потомства. Генетический риск определяется двумя способами: 1)путем теоретических расчетов, основанных на генетических закономерностях с использованием методов гене-

тического анализа и вариационной статистики; 2) с помощью эмпирических данных для мультифакториальных и хромосомных болезней, а также для заболеваний с неясным механизмом генетической детерминации. В некоторых случаях оба принципа комбинируются, т. е. в эмпирические данные вносятся теоретические поправки. Сущность генетического прогноза состоит в оценке вероятности появления наследственной патологии у будущих или уже родившихся детей. Консультирование по прогнозу потомства, как указывалось выше, бывает двух видов: проспективное и ретроспективное.

Проспективное консультирование - это наиболее эффективный вид профилактики наследственных болезней, когда риск рождения больного ребенка определяется еще до наступления беременности или в ранние ее сроки. Наиболее часто такие консультации проводятся в следующих случаях: при наличии кровного родства супругов; когда по линии мужа или жены имели место случаи наследственной патологии; при воздействии вредных средовых факторов на кого-либо из супругов незадолго до наступления беременности или в первые недели ее (лечебное или диагностическое облучение, тяжелые инфекции и ДР.)

Ретроспективное консультирование - это консультирование после рождения больного ребенка в семье относительно здоровья будущих детей. Это наиболее частые причины обращения в консультации.

Методически определение прогноза потомства при заболеваниях с разным типом наследования различается. Если для моногенных (менделирующих) болезней теоретические основы оценки генетического риска достаточно четко разработаны, то для полигенных заболеваний, а тем более мультифакториальных, консультирование часто основано на чистом эмпиризме, отражающем недостаточную генетическую изученность данной патологии.

При менделирующих заболеваниях задача в основном сводится к лабораторной идентификации или вероятностной оценке у консультирующихся определенного дискретного генотипа, лежащего в основе заболевания.

При неменделирующих заболеваниях в настоящее время невозможно выделение специфических и дискретных патологических генотипов, обусловливающих развитие заболевания, поскольку в его формировании может участвовать множество генетических и средовых факторов, неспецифических по своим эффектам, т. е. один и тот же эффект (болезнь) может быть вызван разными генами и/или факторами внешней среды. Это и создает многочисленные трудности при генетическом анализе неменделирующих признаков и болезней.

Третий этап консультирования является заключительным. После постановки диагноза у объекта, обследования родственников, решения генетической задачи по определению генетического риска врач-генетик объясняет семье в доступной форме смысл генетического риска или сущность пренатальной диагностики и помогает ей в принятии решения.

Принято считать специфический генетический риск до 5% низким, до 10% - повышенным в легкой степени, до 20% - средним и выше 20% - высоким. Можно пренебречь риском, не выходящим за пределы повышенного в легкой степени, и не считать его противопоказанием к дальнейшему деторождению.

Лишь генетический риск средней степени расценивается как противопоказание к зачатию или как показание к прерыванию уже имеющейся беременности, если семья не хочет подвергаться риску.

С социальной точки зрения целью генетического консультирования в целом является уменьшение частоты патологических генов в популяциях человека, а целью конкретной консультации - помощь семье в решении вопроса о возможности деторождения. При широком внедрении генетического консультирования может быть достигнуто некоторое уменьшение частоты наследственных болезней, а также смертности, особенно детской. Однако уменьшение частоты тяжелых доминантных заболеваний в популяциях в результате медико-генетического консультирования не будет существенным, потому что 80-90% из них составляют новые мутации.

Эффективность медико-генетического консультирования зависит от степени понимания консультирующихся той информации, которую они получили. Она зависит также от характера юридических законов в стране, относящихся к прерыванию беременности, социальному обеспечению больных и т. д.

Генетический мониторинг.

Загрязнение природной среды вредными отходами производства, продуктами неполного сгорания, ядохимикатами и другими мутагенами, повышение фона ионизирующей радиации, вызываемое испытаниями атомного оружия, бесконтрольным использованием химических и радиоактивных веществ в энергетике, промышленности, сельском хозяйстве – все это ведет к значительному увеличению генетических нарушений.

Генетический груз, подразумевающий собой эти генетические нарушения, подрывающие наследственное здоровье населения, растет. Так в СССР с восьмидесятого года рождалось 200 000 детей с серьезными генетическими дефектами и около 30 000 мертвых. Около 25% беременностей не донашивается по генетическим причинам. На данный момент у 10% всего населения существует нарушение психики. Увеличивается также число онкологических заболеваний. И при этом, в большинстве случаев, болезни связаны с загрязнением окружающей среды. По данным ВОЗ 80% болезней вызвано состоянием экологического напряжения. Поэтому проблемы генетики, экологии и адаптации человека становятся особенно острыми.

Наиболее целесообразным на данный момент для решения проблем экологии человека является использование мониторинга окружающей среды и социально-трудовой потенциал людей. Цель мониторинга заключается в выявлении физического, химического, биологического загрязнения окружающей среды. Мониторинг окружающей среды проводится на основе оценки структур здоровья населения в различных территориально-производственных комплексах. При этом нельзя считать полученные статистические данные абсолютно точными, так как они могут констатировать лишь рост заболеваний. Мешает также и отсутствие четких критериев здоровья и эффективных средств его оценки. Несомненно, мониторинг окружающей среды, а также другие методы решения экологических проблем так или иначе затрагивают генетику. А между тем, генети-

ческое загрязнение нашей планеты опаснее всех других. Становится необходимым прогнозирование изменений роста заболеваний. Поэтому особое значение имеет генетический мониторинг, позволяющий проводить контроль за мутационным процессом у человека, выявлять и предотвращать всю возможность генетической опасности, связанную с еще необнаруженными мутагенами.

На данный момент, однако, исследования мутаций трудно осуществимы.

Возникшие трудности исследования мутаций прежде всего связаны с проблемой обнаружения их в организме человека. Так, например, дело обстоит с регистрацией рецессивной аномалии, так как такой мутантный ген проявляется в организме в гомозиготном состоянии, для достижения которого требуется некоторое время. Значительно проще дело обстоит с регистрацией доминантных генных и хромосомных мутаций, особенно, если их появление в фенотипе легко обнаружимо.

Благодаря биоэкологическому мониторингу через типизацию климатогеографических и производственных районов по структурам здоровья, (то есть по соотношениям между группами с различными уровнями здоровья) возможно более эффективное улучшение условий окружающей среды, а также повышение уровня здоровья населения. Хотя остается большое количество проблем. Так, например, показатели рождаемости, заболеваемости и смертности довольно инертно “откликаются” на изменение окружающей среды, и выявляются лишь последствия экологического неблагополучия, что не дает возможности оперативного управления экологической ситуацией.

Еще не разработан ряд необходимых экономических механизмов для стимулирования мероприятий по охране окружающей среды. Хотя генетический мониторинг – дело сложное, он просто необходим для решения экологических проблем человека, а также уменьшения роста заболеваний, в том числе наследственных.

Литература

1. Александров, А. А. Психогенетика [Текст]: учебное пособие / А. А. Александров. – СПб. : Питер, 2008. – 192 с.
2. Асанов А.Ю. и др. Основы генетики и наследственные нарушения развития у детей. – М., 2003.
3. Бочков Н.П. Медицинская генетика. – М., 2002.
4. Бочков Н.П., Асанов А.Ю., Иванченко И.П. Медицинская генетика. – М., 2001.
5. Козлова С.И., Семанова Е. Наследственные синдромы и медико-генетическое консультирование. – М., 2005.
6. Курчанов, Н. А. Генетика человека с основами общей генетики [Текст] / Н. А. Курчанов. – СПб. : СпецЛит, 2006. – 175 с
7. Мастюкова Е.М., Московкина А.Г. Основы генетики. Клинико-генетические основы коррекционной педагогики и специальной психологии. – М., 2006.
8. Мутовин Г.Р. Основы клинический генетики. – М., 2001.

9. Наследственные болезни нервной системы. Руководство для врачей. / Под ред. акад. РАМН Ю.Е. Вельтищева, проф. П.А. Тёмина. – М.,1998.
10. Основы психогенетики [Текст]: учебное пособие / сост. И. В. Жуйкова. – Курган: Изд-во Курганского гос. ун-та, 2014. – 142 с.
11. Поникарова В.Н. Клиническая психология: учебное пособие – 2-е издание, переработанное и дополненное. – Курск, 2021.
12. Поникарова В.Н. и соавт. Основы дефектологии и инклюзивного образования: учебное пособие // научный редактор О. А. Денисова. – Череповец: ЧГУ, 2021. – 278 с
13. Поникарова В.Н. Педагогика копинг-поведения: учебное пособие –Курск, 2021.
14. Приходченко Н.Н., Шкурат Т.П. Основы генетики человека. – Ростов-на - Дону, 1997.
15. Равич-Щербо, И. В. Психогенетика [Текст]: учебник / И. В. РавичЩербо, Т. М. Марютина, Е. Л. Григоренко.– М. : Аспект Пресс, 2006. – 448 с.
16. Рубан Э.Д. Генетика человека с основами медицинской генетики – Ростовна - Дону, 2021.
17. Фогель Ф., Мотульский А. Генетика человека. В 3-х томах. – М., 1990.
18. Шевченко В.А., Топорина Н.А., Стволинская Н.С. Генетика человека. – М., 2002.
19. Шевченко, В. А. Генетика человека [Текст] / В. А. Шевченко, Н. А. Топорнина, Н. С. Стволинская. – М. : ВЛАДОС, 2004. – 240 с
20. https://zdorovi.net/bolezni/mukopolisaharidoz.html

Глоссарий

Аллель – одно из возможных состояний гена, каждое из которых характеризуется уникальной последовательностью генов. Аллели множественные – серия различных аллелей одного гена, возникших мутационным путем и отличающихся друг от друга по своему проявлению, но принадлежащих одному и тому же локусу. Аминокислоты – мономеры белков.

Амбидекстры – лица, одинаково успешно владеющие обеими руками.

Амплификация – образование дополнительных копий гена. Анализирующее скрещивание – скрещивание гетерозиготы с рецессивной гомозиготой (особь-анализатор), позволяет определить число сортов гамет, образующихся у гибрида.

Анафаза – одна из стадий митоза или мейоза, во время которой хромосомы расходятся к противоположным полюсам клетки. Анеуплодия – явление, при котором клетки имеют несбалансированный набор хромосом. Антиген – чужеродная белковая молекула, индуцирующая синтез антитела.

Аутосомы – все хромосомы, кроме половых; в соматических клетках каждая аутосома представляет дважды. Вырожденность генетического кода – од-

ной аминокислоте соответствует несколько кодонов. Замена третьего основания кодона не всегда приводит к замене аминокислоты.

Гамета – половая клетка, содержащая гаплоидный набор хромосом.

Гаплоидный набор хромосом – это такой набор хромосом, в котором каждая хромосома уникальна, т.е. представлена один раз.

Гемералопия (куриная слепота) – неспособность видеть при ночном и сумеречном освещении. Тип наследования – чаще рецессивный, сцепленный с Х-хромосомой, реже – рецессивный или доминантный аутомсомный.

Гемофилия – снижение свертываемости крови, имеется несколько форм. Тип наследования – наиболее распространенный – рецессивный, сцепленный с Х-хромосомой.

Ген – участок ДНК, кодирующий синтез одной из видов РНК. В его состав входят участки: промотор, палиндром, смысловая часть, состоящая из экзонов и интронов, а также участок терминации.

Геном – совокупность генов в гаплоидной клетке.

Генотип – совокупность ядерных генов организма.

Генофонд – совокупность аллелей, встречающихся у особей данной популяции.

Гомозигота – особь, несущая одинаковые аллели в данном локусе гомологичных хромосом.

Группа сцепления – совокупность всех генов, локализованных в хромосоме.

Дальтонизм – цветовая слепота, тип наследования – сцепленный с полом, рецессивный.

ДНК – дезоксирибонуклеиновая кислота – биологическая макромолекула, носитель генетической информации.

ДНК-полимеразы – ферменты, участвующие в синтезе ДНК.

Доминирование – один из аллелей, принадлежащих одному локусу, отчетливо подавляет проявление другого, рецессивного аллеля.

Евгеника – область биологии, пропагандирующая возможность улучшения человека генетическими методами.

Зигота – диплоидная клетка, образующаяся в результате слияния яйцеклетки и сперматозоида.

Иммунитет – Устойчивость (резистентность, сопротивляемость, невосприимчвость) организма к различным факторам, позволяющая сохранить собственную целостность и биологическую индивидуальность.

Интерфаза – фаза клеточного цикла между делениями клетки, подразделяемая на пресинтетический (G1), синтетический (S) и постсинтетический (G2) периоды.

Кариотип – совокупность хромосом организма (диплоидный набор), определяемая величиной, формой и числом хромосом.

кДНК – одноцепочечная ДНК, синтезированная путем обратной транскрипции с мРНК при участии ревертазы.

Код генетический – единая система записи наследственной информации в ДНК.

Кодон (триплет) – проследовательность трех нуклеотидов в молекуле ДНК (или мРНК), кодирующая одну из аминокислот в молекуле белка или определяющая “знаки пунктуации” при считывании информации.

Кодоминирование – проявление у гетерозиготных особей признаков обоих аллелей.

Компауд – генотип, состоящий из двух различных аллелей одного локуса, встречается в случае множественного аллелизма.

Комплементарность – последовательность соответствующих оснований в противоположных цепях ДНК (А-Т, Г-Ц).

Локус – место положения гена в хромосоме.

Мейоз – процесс деления клетки, приводящий к уменьшению числа хромосом в дочерних клетках вдвое.

Митоз – тип деления клетки, при котором дочерние ядра несут также же число хромосом, что и дочерняя клетка.

Модификация – фенотипические наследственные изменения, возникающие под действием различных факторов среды.

Мутаген – фактор, вызывающий мутацию.

Мутации – изменения в структуре генетического материала данного организма.

Неоплазма – опухолевая ткань.

Нуклеотид – мономер ДНК ил РНК, в состав которого входят азотистые основания, углевод и остаток фосфорной кислоты.

Онтогенез – индивидуальное развитие организма.

Полиморфизм – одновременное присутствие в популяции нескольких форм гена или признака.

Половые хромосомы – хромосомы, различающиеся у двух полов, обычно обозначаются как X и Y.

Популяция – совокупность особей определенного вида, в течение достаточно длительного времени (большого числа поколений) населяющих определенный ареал, внутри которого практически осуществляется та или иная степень панмиксии и нет заметных изоляционных барьеров, которая отдалена от соседних, таких же совокупностей данного вида, той или иной степенью давления тех или иных форм изоляции.

Раса – группа людей, обладающих общими свойствами и признаками, обусловленными общими свойствами и признаками, обусловленными генетической конституцией, свободноскрещивающихся и дающих плодовитое потомство.

Рецессивный ген – ген, проявление которого подавляется другими аллелями данного гена.

Рибосома – органоид цитоплазмы, состоящий из большой и малой субчастиц, на которой происходит синтез полипептида.

РНК – рибонуклеиновые кислоты – одноцепочные полимерные молекулы нуклеиновых кислот, участвующие в процессах биосинтеза белка.

Сайт – участок молекулы нуклеиновой кислоты.

Фенокопии – ненаследственное изменение фенотипа, сходное с проявлением определенных мутаций.

Фенотип – совокупность внешних признаков организма на данном этапе онтогенеза, формирующихся в результате взаимодействия генотипа и внешней среды.

Фертильность – плодовитость.

Хроматин – представляет собой молекулу ДНК в комплексе с блоками-гистонами. В результате конденсации размеры ДНК уменьшаются, что приводит к образованию хромосом.

Хроматиды – субъединицы редуплицированной хромосомы, будущие хромосомы.

Хромосомы – суборганоиды ядра, видимые в период деления клетки, имеют определенную формулу и структуру, содержат большое число генов, способны к самовоспроизведению.

Эукариоты – организмы, клетки которых имеют ядро, окруженное мембраной.

Ядро – жизненно важный органоид эукариотических клеток, особенностью которого является наличие генетического материала (ДНК).

Яйцеклетка – половая клетка, образующаяся в гаметогенезе у женщин.

РАЗДЕЛ III. Основы невропатологии

Часть 1. Общая невропатология

Тема 1. Невропатология как наука

Невропатология (от греч neuron - нерв, pathos - болезнь, logos -наука) - раздел медицинской науки, который изучает болезни нервной системы. Невропатология является частью неврологии - науки о структуре и функциях нервной системы.

Невропатология занимается изучением причин заболеваний нервной системы (этиология), механизмов развития болезней (патогенез), симптомов поражения различных отделов центральной и периферической нервной системы, распространенности заболеваний нервной системы в различных климатографических зонах, а также среди людей разного возраста и различных профессий. Кроме того, невропатология занимается разработкой методов диагностики, лечения, профилактики болезней нервной системы и принципов организации специализированной медицинской помощи в зависимости от формы заболеваний, возрастных и профессиональных особенностей. В сферу компетенции невропатологии входит также изучение влияния нервной системы на развитие заболеваний внутренних органов (сердце, сосуды, легкие, печень и др.).

Последние два десятилетия ознаменовались стремительным и все ускоряющимся прогрессом в познании структурно-функциональной организации нервной системы. За это время получены многочисленные новые данные, сформулированы гипотезы и созданы концепции, объясняющие закономерности работы нервных клеток, нервных центров и системной деятельности мозга в целом. Установлено, что нервная система осуществляет регуляцию основных функций организма, поддерживает постоянство его внутренней среды (гомеостаз), играет важную роль в приспособлении к условиям жизни. Проводится исследование таких высокоорганизованных функций, как речь, память, поведение. Прогрессу неврологии способствует использование современных электрофизиологических, биохимических, морфологических и нейропсихологических методов исследования, а также изучение нервной системы на молекулярном, клеточном и субмикроскопическом уровнях. Наряду с этим в неврологии широко применяются современные методы математического моделирования. Совершенствуются представления о заболеваниях нервной системы, принципах их диагностики и лечения. Успехи медико-биологических наук, а также развитие методов раннего распознавания болезни сделали возможным лечение многих заболеваний нервной системы, которые до недавнего времени приводили к тяжелой инвалидизации больных.

Материалистические истоки отечественной невропатологии определили ее связь с эволюционной теорией. В настоящее время успешно развиваются направления, основанные на фундаментальных исследованиях И.М.Сеченова, И.П.Павлова, В.М.Бехтерева. Изучаются эволюционно-возрастные аспекты

невропатологии, среди которых центральное место занимает проблема влияния возрастных изменений на развитие мозга ребенка и специфику поражения его нервной системы. Самостоятельной отраслью является невропатология детского возраста. В ее задачи входят изучение нервной системы детей различных возрастных групп, разработка нормативов нервно-психического развития ребенка, выявление причин задержек или «искажений» развития, изучение заболеваний нервной системы, разработка методов лечения.

Важным разделом детской невропатологии является перинатальная неврология (peri - около, natus - родовой), исследующая особенности формирования нервной системы в раннем периоде в нормальных и неблагоприятных условиях. Самостоятельное значение приобретают геридитарная неврология (heriditas - наследственный), изучающая наследственные болезни, отоневрология (oticus - ушной), исследующая сочетанные поражения нервной системы, органа слуха и вестибулярного аппарата, офтальмоневрология (ophthalmos - глаз), изучающая поражения нервной системы и органа зрения. В последнее время употребляется термин «педагогическая неврология», в задачи которой входит изучение особенностей нервной системы применительно к проблемам обучения детей, в том числе страдающих различными нарушениями слуха, зрения, двигательной сферы, речи, а также отстающих в умственном развитии.

Знание основ невропатологии - необходимая предпосылка для любого вида педагогической работы, особенно с детьми, страдающими патологией речи, органов чувств, двигательными нарушениями, задержками нервно-психического развития.

Тема 2. Симптомология и синдромология нервных болезней

Знание симптомов и синдромов, возникающих при поражении НС,. Позволяет определить, какие структуры головного и спинного мозга или периферического отдела нервной системы нарушены *(топическая диагностика).* Топическая диагностика считается важнейшим разделом клинической диагностики, проводимой с учетом других сведений: анамнеза жизни и болезни, лабораторных и инструментальных данных. Динамика симптомов и синдромов отражает характер последующего течения заболевания, результаты лечебных, реабилитационных мероприятий, прогноз болезни и в итоге — жизни человека.

Симптом — признак какого-либо явления, например болезни. В медицине принято различать симптомы специфические и неспецифические, субъективные и объективные.

Синдром — закономерное сочетание симптомов, обусловленное единым патогенезом, может рассматриваться как самостоятельное заболевание (синдром Меньера) или как стадия (форма) каких-либо заболеваний. Кроме того, синдром может быть одним из симптомов другого (основного) заболевания. Например, эпилептический синдром может сопутствовать таким заболеваниям головного мозга, как сосудистые нарушения, опухоли мозга, сифилис нервной системы.

Являясь диагнозом конкретного заболевания, синдром не указывает на причину заболевания. Например, синдром воспаления седалищного нерва указывает на причину болевых ощущений, но не указывает на причину воспаления. А оно может быть следствием переохлаждения, перенапряжения и спазма поясничных мышц, смещения или повреждения межпозвонковых дисков и, наконец, межпозвонковой грыжи.

В тех случаях, когда синдром может быть проявлением разных заболеваний или когда несколько синдромов близки по своей симптоматике, применяются методы дифференциальной диагностики. Их целью является поиск дополнительных симптомов, позволяющих уточнить предполагаемое заболевание. Методы дифференциальной диагностики зависят от особенностей предполагаемого заболевания.

При заболеваниях головного или спинного мозга это может быть анализ состава спинномозговой жидкости либо поиск поврежденных участков с помощью методов рентгенографии или томографии. При частичных параличах мышц (парезах) это могут быть пробы на выполнение тех или иных движений и принятие поз, при поражении органа слуха проводят исследование восприятия звука в зависимости от его интенсивности.

В настоящем разделе будут рассмотрены симптомы и синдромы, возникающие при нарушении основных функциональных блоков (сенсорного, моторного, вегетативного) нервной системы и их результирующей деятельности (высшей нервной деятельности).

Сенсорный блок

Как отмечалось ранее, в состав сенсорного блока входят рецепторы, проводящие пути, чувствительные клетки, расположенные вне и внутри спинного и головного мозга, соединительные чувствительные волокна. Высшей инстанцией сенсорного блока считается кора головного мозга, ее теменные, затылочные, височные доли. В зависимости от функции, выполняемой той или иной нейрональной системой, сенсорный блок подразделяется на анализаторы (по И. П. Павлову).

Анализатор общей чувствительности. В понятие "общая чувствительность" в неврологии включается *болевая, температурная, тактильная, мышечно-суставная чувствительность.* Еще ее подразделяют на *экстероцептивную* (поверхностную), к которой относится болевая, температурная, тактильная чувствительность, и *интероцептивную* (глубокую) —

мышечно-суставное чувство, вибрационное чувство, ощущения от внутренних органов.

Рецепторы поверхностной чувствительности, принимающие сигнал и преобразующие его в нервный импульс, расположены в коже, слизистых, глубокой чувствительности — в мышцах, связках, суставах, сосудах, внутренних органах. Сами рецепторы не являются пассивными механическими регистраторами раздражения; они способны менять свою функцию под влиянием сигналов, идущих от высших отделов нервной системы.

От рецепторов импульсы по периферическим нервам, сплетениям поступают к *первому чувствительному нейрону,* расположенному в паравертебральных узлах или в узлах черепных нервов. *Второй чувствительный нейрон,* воспринимающий болевые, температурные и частично тактильные сигналы, располагается в задних рогах спинного мозга. Отростки вторых нейронов через переднюю спинномозговую спайку переходят в боковые канатики, образуют спиноталамический путь и направляются вверх к таламусу, где располагается *третий чувствительный нейрон.*

Сигналы мышечносуставного, вибрационного и также тактильного чувства по отросткам первых нейронов входят в задние канатики спинного мозга одноименной стороны, где эти отростки образуют пути Голля и Бурдаха. Второй чувствительный нейрон для них находится в одноименных ядрах на границе спинного и продолговатого мозга. Отростки вторых нейронов переходят на противоположную сторону, постепенно соединяются с волокнами болевой температурной чувствительности и достигают третьего уровня — таламуса, а далее — заднецентральной извилины коры теменной доли *(четвертый чувствительный нейрон).* На всем протяжении чувствительных путей от них отходят волокна к двигательным, вегетативным центрам спинного мозга, ядрам ствола, подкорковым ядрам головного мозга/

Болевая чувствительность исследуется нанесением легких уколов на симметричные участки кожи пациента и сравнением возникающих ощущений.

Температурная чувствительность исследуется прикосновением к коже двух пробирок, наполненных холодной (17° С) и горячей (до 40° С) водой. Здоровый человек способен различать разницу температур в 1 —2 градуса.

Тактильная чувствительность исследуется прикосновением к коже мягкой кисточки или ватки.

Мышечно-суставное чувство проверяется путем пассивных сгибаний пальцев кистей, стоп пациента, во время которых обследуемый при закрытых глазах указывает направление движения, сравнивает ощущения на правой и левой конечностях.

Вибрационное чувство исследуется с помощью камертона сравнением продолжительности восприятия его колебания на симметричных участках тела.

Симптомы расстройства общей чувствительности могут быть подразделены на количественные и качественные. К количественным относятся следующие.

Анестезия — полная потеря одного или нескольких видов чувствительности (анальгезия — болевой, термоанестезия — температурной).

Гипестезия — снижение чувствительности, уменьшение интенсивности ощущений.

Гиперестезия — повышение чувствительности к различным раздражителям.

Качественные расстройства чувствительности проявляются следующими видами.

Гиперпатия — извращенная чувствительность, при которой в ответ на раздражение возникают неприятные, с болевым оттенком, " рассыпчатые " ощущения.

Парестезия — расстройство чувствительности в виде "ползания мурашек", онемения, жжения, покалывания при нанесении раздражения.

Полиестезия — одиночное раздражение, воспринимаемое как множественное.

Термальгия — болезненное ощущение холода и тепла.

Боль — очень частый и крайне разнообразный в своем проявлении чувствительный симптом. Характер боли, ее локализация, динамика помогают в определении места патологического процесса. Боль всегда указывает на возникшее неблагополучие в организме.

Синдромы расстройства общей чувствительности складываются из симптомов, обусловленных поражением определенного отдела чувствительного анализатора. Констатация синдрома позволяет клинически приблизиться к определению пораженной структуры. В неврологии чувствительные синдромы носят название "типы расстройства чувствительности". Охарактеризуем наиболее частые их формы.

Мононевритический синдром — возникает при поражении любого чувствительного нерва, характеризуется расстройством всех видов общей чувствительности в зоне иннервации пораженного нерва.

Полиневритический синдром — возникает при поражении дистальных, наиболее мелких нервных ветвей в симметричных участках конечностей (по типу "перчаток", "носков", "гольфов"). Страдают все виды чувствительности.

Плексусный синдром — чувствительность нарушается в зоне иннервации пораженного сплетения (плечевого, поясничного).

Корешковый (радикулярный) синдром — чувствительность нарушается в сегменте, соответствующем зоне иннервации пораженного корешка.

Для перечисленных периферических типов расстройства чувствительности, помимо отмеченного, характерны еще ощущение боли в зоне поражения и симптомы натяжения. Чаще исследуются *симптомы натяжения Ласега* (боль по ходу седалищного нерва или в поясничной области при сгибании вытянутой ноги в тазобедренном суставе вперед); *Нери* — боль в зоне пораженного корешка при сгибании головы; *Вассермана* — боль по передней поверхности бедра при разгибании ноги в тазобедренном суставе у пациента, лежащего на животе.

Поражение чувствительных центров и путей спинного и головного мозга сопровождается развитием центральных типов расстройства чувствительности.

Сегментарный заднероговой тип (диссоциированный, сирингомиелитический) — развивается при поражении задних рогов спинного мозга. Характеризуется нарушением поверхностной чувствительности в сегментах тела, соответствующих иннервации пораженных сегментов спинного мозга.

Проводниковый тип — возникает при поражении задних или боковых канатиков спинного мозга и характеризуется нарушением соответственно глубокой или поверхностной чувствительности на участке тела ниже уровня поражения (с одноименной стороны — при расстройстве задних канатиков, с противоположной — при поражении бокового канатика).

Гемитип — возникает при одностороннем поражении чувствительных проводников в головном мозге. Характеризуется нарушением всех видов общей чувствительности на противоположной половине тела.

Поражение задних отделов теменной доли может проявляться *расстройствами сложной чувствительности.* К таким расстройствам относятся следующие: нарушение чувства локализации — при закрытых глазах пациент не может указать место нанесения раздражения; астереогнозия — неспособность узнать предметы на ощупь при закрытых глазах; расстройство двухмернопространственного чувства — неспособность осознавать фигуры, рисуемые на коже пациента при закрытых глазах.

Нарушение чувствительного звена рефлекторной дуги в большинстве случаев ведет к снижению ответных рефлекторных реакций (рефлексов).

Обонятельный анализатор. Основу его составляют первая пара черепных нервов, обонятельная луковица, обонятельный тракт, подкорковые центры, гиппокамп. При исследовании обоняния больному предлагают опознать запахи различных пахучих веществ, попеременно подносимых к левой и правой ноздрям. Симптомами поражения периферического отдела анализатора являются *гипосмия* — снижение обоняния, *аносмия* — полное отсутствие обоняния и *гиперосмия* — обостренное обоняние.

При расстройстве функции анализатора на более высоких уровнях возникают *дизосмии* — извращенное обоняние, *обонятельные галлюцинации* — восприятие запахов, которых нет в действительности, *обонятельная агнозия* — неспособность анализировать воспринимаемые запахи.

Зрительный анализатор. Считается, что около 80% информации человек получает через зрение. Симптомы нарушения зрения при поражении сетчатки, зрительного нерва проявляются в снижении остроты зрения *(амблиопия),* полной слепоте *(амавроз).* концентрическом сужении полей зрения. Наследственная патология клеток сетчатки ("палочек" и "колбочек") обусловливает развитие нарушений цветовосприятия: *ахроматопсии* (неспособность различать цвета) и *дальтонизма* (слепота на красный или зеленый цвет).

Поражение более высоких отделов — хиазмы, зрительного тракта, пучков "зрительной лучистости" — вызывает выпадение участков полей зрения *(гемианопсия* — выпадение половины поля зрения, *скотома* — выпадение ограниченного участка поля зрения).

При поражении коркового отдела (затылочные доли) у больных могут наблюдаться *зрительная агнозия* (неспособность опознавать предметы, строить из букв слова, из слов предложения и т. д.), *фотопсии* (вспышки света перед глазами), *зрительные галлюцинации* (больной видит реально отсутствующие предметы и явления), *метморфопсии* (искаженное восприятие контуров предметов).

Исследование органа зрения сводится к определению остроты зрения, полей зрения, цветоощущения и проверке глазного дна. Острота зрения определяется с помощью таблиц Головина, Сивцева. Поля зрения исследуются с помощью периметра. Наружное поле зрения для белого цвета составляет 90°, верхнее и внутреннее — 60°, нижнее — 70°. Цветоощущение также определяется с помощью специальных таблиц.

При исследовании глазного дна могут быть выявлены отек диска зрительного нерва, его атрофия, изменения сосудов сетчатки, что способствует диагностике опухолей, гидроцефалии, рассеянного склероза и других заболеваний.

Вкусовой анализатор. Начинается вкусовыми рецепторами, расположенными главным образом в сосочках языка. Сигналы

от них в составе волокон 7, 9,10-й пар черепных нервов достигают ядер продолговатого мозга, гипоталамуса и высших отделов анализатора — гиппокампа. Вкус исследуется нанесением горьких, соленых, сладких, кислых растворов попеременно на левую и правую половины языка и регистрацией возникающих у обследуемого ощущений. В практике у больных чаще встречаются *снижение вкуса, вкусовые галлюцинации.*

*Слуховой анализатор***.** При поражении слухового нерва снижается слух на соответствующее ухо *(гипоакузия)* или возникает глухота *(анакузия).* Иногда бывает обострение слуха — *гиперакузия.* Раздражение слухового аппарата может сопровождаться ощущением шума, потрескивания, гудения, а при раздражении коры — *слуховыми галлюцинациями.* Одностороннее поражение коркового центра слуха в височном отделе коры никогда не сопровождается существенным нарушением слуха, так как улитка каждого уха связана с обоими полушариями головного мозга.

При исследовании слуха пациента располагают на расстоянии 6 м от исследователя и просят громко повторять тихо произносимые слова. Кроме того, используются специальные тесты с метрономом, аудиометры.

Вестибулярный анализатор. Поражение вестибулярного аппарата сопровождается *системным головокружением* (кружатся предметы), *нистагмом* (быстрые колебания глаз при слежении за перемещаемым предметом), *тошнотой, рвотой,* усиливающимися при движениях головы. В совокупности этот симптомокомплекс носит название *вестибулярного синдрома, вестибулярной атаксии.*

Вестибулярные функции исследуются при вращении на кресле Барани, центрифугах, с помощью калорических проб.

Моторный блок

В состав моторного блока входят двигательные (преимущественно лобные) отделы коры, подкорковые ядра, мозжечок, проводящие двигательные пути, передние рога спинного мозга, двигательные нервы и исполнительные органы (мышцы). Его можно подразделить на надсегментарный и сегментарный отделы.

Надсегментарная часть моторного блока представлена двигательными корковыми центрами, ядрами экстрапирамидной системы и проводящими пу-

тями к передним рогам спинного мозга. Корковые центры и волокна, через которые передаются сигналы произвольной (сознательной) регуляции движений тела, конечностей, носят название пирамидной системы (по названию больших пирамидных клеток прецентральной извилины, откуда система и берет начало) Корковые центры, регулирующие речь, письмо, перспективное планирование, относят к центрам высших корковых функций. Признаки их поражений будут разобраны в отдельном разделе.

Экстрапирамидная система осуществляет непроизвольную (неосознаваемую) регуляцию двигательных актов: обеспечивает мышечный тонус, пластичность, организует взаимодействие разных групп мышц, координированность движений. В ее состав входят *стриопаллидарные ядра* и *мозжечок.* Глубинные ядра, составляющие основу экстрапирамидной системы (стриопаллидарные ядра), неоднородны по гистологическому строению, что дало основание анатомически разделить их на *полосатое тело (corpus striatum)* — к нему отнесены хвостатое ядро и скорлупа чечевицеобразного ядра, и *паллидарный отдел,* куда вошли остальные подкорковые ядра (бледный шар, черная субстанция, красное ядро, люисово тело и т. д.

К сегментарному отделу моторного блока принадлежат передние рога спинного мозга и отходящие от них двигательные аксоны (передние корешки, двигательные нервы, двигательные волокна смешанных нервов).

Симптомы и синдромы поражения надсегментарного отдела моторного блока

Работа моторного блока в конечном итоге определяется состоянием мышечной системы человека. Критериями оценки моторного блока являются возможность и качество произвольных движений, развитие и сила мышечной системы, объем пассивных движений, сила мышц, оптимальность рефлекторных мышечных ответов, наличие или отсутствие "патологических" рефлексов (рефлексов, не присущих взрослому человеку, но имеющихся в норме у детей до 3 лет), координированность движений, наличие движений, не зависящих от желания человека.

Симптомы поражения пирамидной системы

Как отмечалось, началом пирамидной системы являются большие пирамидные клетки, расположенные в прецентральных извилинах лобных долей. Аксоны их идут к ядрам черепных двигательных нервов (корково-ядерный путь) и передним рогам спинного мозга (корково-спинномозговой, или пирамидный, путь). Корково-спинномозговой путь на границе продолговатого и спинного мозга разделяется на передний, и латеральный. Передний путь проходит в передних канатиках спинного мозга и иннервирует осевую группу мышц шеи, верхнего отдела грудной клетки. Основная масса волокон, образующих латеральный путь, переходит в боковые канатики противоположной стороны и заканчивается на мотонейронах передних рогов спинного мозга, иннервирующих мышцы плечевого и тазового пояса, конечностей.

Пирамидная система оказывает тормозное влияние на нижележащие (сегментарные) отделы спинного мозга и способствует более экономной их работе.

Нарушение тормозных процессов, возникающее при поражении пирамидных клеток или их аксонов, ведет к. нарушению качества и объема произвольных движений, повышению тонуса мышц, повышению сухожильно-периостальных рефлексов, появлению патологических рефлексов. Совокупность перечисленных симптомов формирует синдром, носящий название *центральный,* или спастический, *парез (паралич).* Парез подразумевает ограничение произвольных движений, паралич — полное их отсутствие. Парезы и параличи могут проявляться в одной *(монопарез),* в двух *(парапарез)* или во всех *(тетрапарез)* конечностях. Правосторонний гемипарез обусловлен поражением левой прецентральной извилины или церебрального отдела пирамидного пути, левосторонний — аналогичных структур справа.

Симптомы поражения экстрапирамидной системы

Симптомы поражения стриопаллидарного отдела экстрапирамидной системы. Неврологические расстройства, возникающие при поражении паллидарного отдела, в частности черной субстанции, определяются как паркинсонический и (по автору, впервые описавшему данный синдром), или акинетико-ригидны и, синдром. К симптомам паркинсонического синдрома относятся: *экстрапирамидная ригидность* — повышенный тонус мышц сгибателей и разгибателей (конечности приобретают "восковидную гибкость"); *брадикинезия (олигокинезия)* — замедленность, бедность движений или акинезия — их отсутствие; *тремор* — дрожание в покое дистальных 'отделов рук, головы, нижней челюсти. Отмеченные расстройства обусловливают затруднения при переходе из состояния покоя в движение и наоборот *(поза восковой куклы);* ослабление или исчезновение содружественных движений; походку мелкими шажками; монотонную, тихую речь; мелкий почерк.

При поражении полосатого тела развивается гипотонически-гиперкинетический синдром, характеризующийся *мышечной гипотонией (дистопией)* и Появлением разнообразных *гиперкинезов* —движений в конечностях и туловище, не поддающихся произвольному контролю' Наиболее часто встречаются:

хорея — неритмичные быстрые беспорядочные движения в проксимальных отделах/ конечностей, напоминающие гримасничанье;

атетоз — медленные вычурные движения в дистальных отделах конечностей;

торсионная дистопия — тонические сокращения мышц осевой группы туловища: при ходьбе больного "штопорообразно" выкручивает,-

баллизм — быстрые вращательные бросковые движения в конечностях;

лицевой параспазм (гемиспазм) —- подергивания мышц лица различной интенсивности.

Симптомы поражения мозжечка. Поражение мозжечка сопровождается развитием симптомокомгшекса, имеющего название *мозжечковая атаксия.* Проявляется она симптомами расстройства координированности движений. Среди них выделяют:

нистагм — ритмическое подергивание глазных яблок, более выраженное при взгляде в сторону, поражения. Различают горизонтальный, вертикальный и вращательный нистагмы;

скандированная речь — утрата плавности, замедленность, монотонность и взрывчатость речи;

интенционное дрожание — тремор, появляющийся в конечностях при выполнении тонких движений;

мимопопадание — промахивание при попытке коснуться кончика носа указательным пальцем с закрытыми глазами;

"пьяная " походка — шаткая неуверенная походка с широко расставленными ногами;

адиадохокинез — отсутствие согласованности движений правой и левой руки при их вращении в вытянутом вперед положении. Обычно на стороне поражения мозжечка движения руки более замедленны;

асинергия — при попытке лежащего на спине больного сесть со скрещенными на груди руками нога на стороне поражения мозжечка поднимается в большей степени, чем на здоровой стороне;

неустойчивость в позе с вытянутыми вперед руками (проба Ромберга), падение на сторону поражения мозжечка и др.

Симптомы и синдромы поражения сегментарного отдела моторного блока

Поражение передних рогов спинного мозга или периферических двигательных волокон ведет к разрыву рефлекторной дуги, денервации мышц (сигнал не доходит До исполнительного органа) и проявляется развитием двигательного. нарушения, носящего название *периферического, вялого паралича (пареза).* Основные симптомы периферического паралича: *акинезия (гипокинезия)* — отсутствиелили ограничение произвольных движений; *атония (гипотония)* — снижение мышечного тонуса; *атрофия (гипотрофия)* — "похудение" мышц в пораженной зоне; *арефлексия (гипорефлексия)* — отсутствие или снижение рефлексов.

Методы исследования моторного блока

Произвольные движения исследуются при наблюдении за движениями больного во время его перемещений, выполнения заданных команд.

Трофика мышц исследуется во время осмотра (симметричность развития мышечной системы, выявление участков гипотрофии) и методом измерения окружности конечностей на симметричных участках.

Тонус мышц исследуется при выполнении пассивных движений: сгибание-разгибание рук, нижних конечностей. При поражении пирамидной системы тонус повышается преимущественно в сгибателях рук, разгибателях ног, паллидарной системы — ив сгибателях, и в разгибателях. При поражении полосатого тела, мозжечка, сегментарного отдела тонус понижается.

Сила мышц оценивается по интенсивности выполняемого пациентом заданного действия — сжимание кистей, сгибание кистей, стоп, голеней и т. д. или с помощью динамометра.

Исследование рефлексов требует знания техники вызывания рефлекса, места нанесения раздражения, а для оценки уровня поражения — анатомии рефлекторной дуги исследуемого рефлекса. Рефлексы подразделяются на поверхностные, глубокие (сухожильно-периостальные), патологические.

К поверхностным рефлексам относятся:

роговичный — смыкание век при прикосновении к роговице; рефлекторная дуга замыкается на уровне моста;

глоточный — кашлевые, рвотные движения при раздражении стенки глотки; уровень замыкания — продолговатый мозг;

брюшные (верхний, средний, нижний) — сокращение мышц брюшной стенки при нанесении штрихового раздражения; замыкание — соответственно на уровнях сегментов T_7—T_8, T_9—T_{10}, T_{11}—T_{12}.

подошвенный — сгибание всех пальцев стопы при раздражении подошвы; уровень замыкания — сегменты L_5—S_1 и др.

К глубоким рефлексам, исследуемым наиболее часто, относятся:

запястно-лучевой — легкое сгибание руки в локтевом суставе при ударе неврологическим молотком по шиловидному отростку лучевой кости; уровень замыкания — C_5—C_8;

бицепитальный — сгибание предплечья при ударе молотком по сухожилию двуглавой мышцы; уровень замыкания — C_5-C_6;

трицепитальный — разгибание полусогнутого в локтевом суставе предплечья при ударе молотком по сухожилию трехглавой мышцы; уровень замыкания — C_7—C_8;

коленный — разгибание голени при ударе молотком по сухожилию надколенника; уровень замыкания — L_2—L_4;

ахиллов — подошвенное сгибание стопы при ударе молотком .по ахиллову сухожилию; уровень замыкания — L_5—S_1.

Ряд рефлексов, имеющихся у детей до двух с половиной лет и угасающих в последующем, в случае их обнаружения у взрослых оцениваются как патологические. Среди них выделяют следующие:

хоботковый – сокращение круговой мышцы рта при легком ударе молотком по верхней или нижней губе;

ладонно-подбородочный — сокращение подбородочной мышцы при штриховом раздражении кожи в области возвышения большого пальца;

хватательный — хватательное сгибание пальцев кисти при поколачивании по кончикам пальцев;

симптом Бакинского — важнейший и наиболее постоянный рефлекс, являющийся несомненным признаком поражения пирамидных путей; проявляется разгибанием большого и сгибанием остальных пальцев стопы при раздражении рукояткой молотка наружноверхнего края подошвы;

симптом Россолимо — сгибание 2—5 пальцев стопы в ответ на быстрые поколачивания по подушечкам ногтевых фаланг.

Исследование координации движений осуществляется на основании проверки качества выполнения пациентом следующих координаторных проб:

пальценосовой пробы — больной с закрытыми глазами должен прикоснуться указательным пальцем к кончику носа; промахивание свидетельствует о поражении мозжечка;

пробы на адиадохокинез — больной совершает быстрые вращательные движения кистей вытянутых вперед рук; отсутствие

содружественности движений указывает на поражение мозжечка;

пробы Ромберга — больному предлагают поставить ноги вместе, закрыть глаза и вытянуть руки вперед; при поражении мозжечка больной падает на сторону поражения;

К координаторным (мозжечковым) нарушениям относятся, как отмечено выше, нистагм, интенционный тремор, скандированная речь, шаткая походка, большой размашистый почерк.

Гиперкинезы как признаки поражения стриопаллидарного отдела моторного блока выявляются при наблюдении за больным, особенно в ситуации вынужденного покоя или волнения.

Поражение черепных двигательных нервов, также относящихся к моторному блоку, или их стволовых ядер имеет свою специфическую симптоматику. Знание этих симптомов и признаков нарушения пирамидных и чувствительных путей позволяет оценивать степень функциональной целостности ствола головного мозга при неврологических заболеваниях. Патология в области ствола является прогностически неблагоприятным для жизни больного явлением и требует от врача повышенного внимания к лечению больного.

Поражение глазодвигательного нерва (3-я пара) и его стволовых ядер сопровождается опущением века (птоз), расширением зрачка (мидриаз), расходящимся косоглазием, двоением в глазах (диплопия).

Поражение блокового нерва (4-я пара) вызывает двоение при взгляде кнаружи вниз (в сторону поражения).

Поражение отводящего нерва (6-я пара) сопровождается сходящимся косоглазием, двоением в глазах.

Поражение лицевого нерва (ядра) обнаруживается по невозможности наморщить лоб, закрыть глаз (веко не опускается), отвисающей щеке, опущенному углу рта, невозможности свиста.

Поражение двигательных ядер и волокон языкоглоточного и блуждающего нервов (9-я, 10-я пары) проявляется нарушением глотания (дисфагия), гнусавым голосом (дисфония), отсутствием глоточного и небного рефлексов. Данный симптомокомплекс носит название бульбарного синдрома.

Поражение подъязычного нерва (12-я пара) вызывает атрофию соответствующей половины языка и его отклонение в сторону пораженного нерва.

Добавочный нерв (11-я пара) страдает редко; при двустороннем его поражении формируется "свисающая голова", больной не может поднять плечи.

Тема 3. Вегетативный блок

Симптомы поражения вегетативной нервной системы

При поражениях вегетативные расстройства могут проявляться в виде нарушений тонуса сосудов, терморегуляции, трофики, нейроэндокринных обменных нарушений, расстройств мочеотделения, дефекации, половой функции.

При преобладании активности симпатического отдела у пациентов отмечаются частый пульс, учащенное дыхание, блеск в глазах и расширение зрачков, повышенное артериальное давление, зябкость, похудение, запоры,

При преобладании повышенной возбудимости парасимпатического отдела имеют место замедление пульса, снижение артериального давления, сужение зрачков, наклонность к обморокам, ожирению, повышенной потливости.

Оценка состояния вегетативной нервной системы производится по множеству показателей, в том числе ряду вегетативных проб. В практике изначально оцениваются частота пульса, дыхания, величина артериального давления, температура, ширина зрачков, цвет кожных покровов, степень потоотделения.

Пробы, которыми чаще пользуются, следующие:

проба на дермографизм — штриховое раздражение кожи иглой вызывает стойкое побледнение кожи в месте раздражения при повышении симпатического тонуса (белый дермографизм), разлитое покраснение — при повышении парасимпатического тонуса (красный дермографизм);

клиностатическая проба — при переходе обследуемого из вертикального положения в горизонтальное, пульс в норме замедляется на 10—12 уд/мин;

ортостатическая проба — при переходе обследуемого из горизонтального положения в вертикальное частота сердечных сокращений возрастает на 10—12 уд/мин, артериальное давление увеличивается на 5—10 мм рт. ст.;

аспириновая проба— испытуемому дают внутрь I г аспирина; у здоровых это вызывает диффузное потоотделение, а при поражении гипоталамуса и его связей с боковыми рогами спинного мозга потоотделения не наблюдается;

исследование кожной температуры — выполняется с помощью специальных электротермометров в симметричных отделах тела.

Расстройства функции тазовых органов.

В пояснично-крестцовом отделе спинного мозга находятся симпатические и парасимпатические центры, иннервирующие мочевой пузырь и прямую кишку и связанные проводящими путями с мозговыми отделами (гипоталамус/кора). Симпатическая нервная система обеспечивает работу сфинктеров, парасимпатическая — мышц стенок мочевого пузыря, прямой кишки.

При поражении путей, связывающих головной мозг со спинальными центрами регуляции тазовых органов, наблюдается *задержка мочи и кала.* В дальнейшем мочеотделение и дефекация происходят рефлекторно по мере наполнения мочевого пузыря, прямой кишки.

При поражении симпатических центров в поясничном отделе спинного мозга развивается *истинное недержание мочи и кала,* моча выделяется по мере поступления в мочевой пузырь.

При поражении спинальных парасимпатических центров в крестцовом отделе спинного мозга у больных появляется *ложное недержание мочи.* Моча при этом расстройстве отделяется небольшими порциями по мере механического растяжения сфинктера, в мочевом пузыре все время сохраняется остаточная моча. Отмечается задержка кала. Такие больные требуют постоянного внимания, необходимости выпуска мочи катетером, очистки прямой кишки. При несоблюдении стерильности возможно развитие воспаления мочевого пузыря, уросепсиса.

Тема 4. Нарушение высших психических функций

Реализация высших мозговых функций зависит преимущественно от работы коры больших полушарий, ее целостности. Симптомы нарушения обусловлены местом поражения коры, величиной очага поражения и в большинстве случаев указывают на место расположения патологического очага.

Невропатологи чаще учитывают такие нарушения, как афазии, агнозии, апраксии. Психиатры основываются на анализе комплексных проявлений высшей нервной деятельности: мышления, памяти, воли, эмоций, сознания, типа нервной деятельности, типа личности, о чем будет сказано во втором разделе учебника.

Афазия — это расстройство речи. Функция речи обеспечивается речевыми центрами, расположенными в лобном, височном, теменном отделах ведущего (доминантного) полушария головного мозга. Доминантным у правшей является левое полушарие, у левшей — правое.

1. Эфферентная моторная афазия связана с поражением нижних отделов премоторной области (зоны Брока). Центральным речевым дефектом при афазии Брока выступает кинетическая артикуляционная апраксия, делающая невозможным переключение с одной артикуляторной позиции на другую.

2. *Афферентная моторная афазия* развивается при поражении нижних отделов постцентральной коры, примыкающей к роландовой борозде. В этом случае ведущим нарушением служит кинестетическая артикуляционная апраксия, т. е. затруднение поиска отдельной артикуляторной позы, необходимой для произнесения нужного звука.

3. *Акустико-гностическая афазия* возникает при локализации патологического очага в области задней трети верхней височной извилины (зоны Вернике). Основной дефект, сопровождающий афазию Вернике, - нарушение фонематического слуха, анализа и синтеза и, как результат, - утрата понимания обращенной речи.

4. *Акустико-мнестическая афазия* является следствием поражения средней височной извилины (внеядерных отделов слуховой коры). При акустико-мнестической афазии вследствие повышенной тормозимости слуховых следов страдает слухоречевая память; иногда – зрительные представления о предмете.

5. *Семантическая афазия* развивается при поражении переднетеменных и задневисочных отделов коры головного мозга. Данная форма афазии характеризуется специфическими амнестическими трудностями – забыванием названий предметов и явлений, нарушением понимания сложных грамматических конструкций.

6. *Динамическая афазия* патогенетически связана с поражением заднелобных отделов головного мозга. Это приводит к неспособности построения внутренней программы высказывания и ее реализации во внешней речи, т. е. нарушению коммуникативной функции речи.

Выявляются афазии в процессе беседы с больным, тестами на повторение слов и выполнение действий, узнавание предметов. При больших очагах поражения может наблюдаться *тотальная афазия* — расстройство всех составляющих речи. Частичным проявлением речевых расстройств могут быть *акалькулия* (нарушение счета), *алексия* (нарушение чтения), *аграфия* (нарушение письма).

Апраксии — это расстройство праксиса. "Праксис" в переводе с греческого означает действие, то есть способность выполнять последовательные комплексы движений и совершать целенаправленные действия по выработанному плану. Сложные действия формируются на основе поступающих в мозг сигналов от проприорецепторов, зрительного и слухового анализаторов. Поэтому апраксия связана прежде всего с патологией чувствительных анализаторов и возникает при поражении участков коры на границе теменной, височной и затылочной долей. В классической неврологии выделяют идеаторную, конструктивную и моторную апраксию.

При *идеаторной апраксии* нарушается возможность построения плана действия. Например, когда больного просят прикурить сигарету, он извлекает спичку и начинает тереть ее о ладонь, затем несет ко рту; при этом он способен повторить показанное ему действие.

При *конструктивной апраксии* больным трудно конструировать целое из частей, например, сложить из спичек квадрат или другую фигуру, построить из кубиков дом и т. п.; подражательные действия при этом сохраняются.

При *моторной апраксии* больные не только не могут построить план действия, но теряют способность подражать действию.

Агнозия — это расстройство гнозиса (от греч. gnozis — познание). Познание расстраивается при поражении преимущественно центрального отдела анализатора. Соответственно выделяют *зрительную, слуховую, обонятельную, вкусовую агнозию, агнозию общего чувства (астереогнозию).* При агнозиях нарушается способность опознавать предметы, запахи, музыку, голоса и лица знакомых, возникают трудности в чтении, ориентировке на улице, дома.

Тема 5. Симптомы поражения мозговых оболочек

Головной и спинной мозг покрыты тремя оболочками:
Твердой (dura mater);
Паутинной (arachnoidea);
Мягкой (pia mater).

1. Твердая мозговая оболочка состоит из двух листков: - наружный листок плотно прилежит к костям черепа и позвоночника, являясь их надкостницей; - внутренний листок представляет плотную фиброзную ткань. В черепе оба листка плотно прилежат друг к другу, в местах их расхождения образованы синусы – ложа для оттока венозной крови из мозга. Во внутрипозвоночном канале между листками твердой мозговой оболочки расположена рыхлая жировая ткань с богатой венозной сетью – эпидуральная клетчатка. В полости черепа эпидуральное пространство расположено между наружным листком твердой мозговой оболочки и костями черепа, во внутрипозвоночном канале между листками твердой мозговой оболочки. Твердая мозговая оболочка образует отростки, вдающиеся между отдельными частями мозга: большой серповидный отросток (между полушариями мозга), малый серповидный отросток (между полушариями мозжечка), намет мозжечка (между затылочными долями и мозжечком), диафрагму турецкого седла.

2. Паутинная оболочка выстилает внутреннюю поверхность твердой оболочки. Пространство между твердой и паутинной мозговыми оболочками называется субдуральным. Паутинная оболочка не заходит в щели между извилинами мозга.

3. Мягкая мозговая оболочка отделена от паутинной оболочки субарахноидальным пространством. Мягкая мозговая оболочка тесно соприкасается с веществом мозга, покрывает его в бороздах и на некотором протяжении покрывает сосуды, входящие в мозг.

Вокруг мозговых сосудов имеются узкие пространства – периваскулярные, вокруг капилляров перикапиллярные пространства. Пространства вокруг нервных клеток носят название перецеллюлярные пространства Вирхова-Робена, они также заполнены цереброспинальной жидкостью и являются мельчайшими ликвороносными путями.

Субарахноидальное пространство имеет несколько расширений, заполненных ликвором: подпаутинные цистерны. Наиболее мощной из них является мозжечково-мозговая цистерна (cisterna cerebello-medullaris), которая расположена между мозжечком и продолговатым мозгом.

Особенно большим количеством ликвора окружен наиболее ранимый и жизненно важный ствол мозга. Вокруг ствола мозга субарахноидальное пространство образует несколько цистерн: между ножками мозга - межножковая цистерна (cisterna interpeduncullaris), спереди от нее хиазмальная цистерна (cisterna hiasmatis).

В области спинного мозга на уровне II поясничного позвонка субарахноидальное пространство образует конечную цистерну (cisterna terminalis) в которой находятся корешки спинного мозга. У новорожденного конец спинного мозга находится на уровне III поясничного позвонка.

Цереброспинальная жидкость содержится в 4-х желудочках головного мозга и центральном канале спинного мозга. Желудочковая система состоит из двух боковых желудочков, III, IV желудочка.

Боковые желудочки расположены в полушариях мозга и состоят из переднего рога, который соответствует лобной доле, тела желудочка, расположенного в глубине теменной доли, заднего рога, расположенного в затылочной доле, нижнего рога, расположенного в височной доле.

В передних отделах боковых желудочков расположены межжелудочковые отверстия Монро, через которые они сообщаются с III желудочком; III желудочек расположен между зрительными буграми, дном его является гипоталамическая область.

Посредством сильвиева водопровода III желудочек соединяется с IV желудочком, IV желудочек соответствует дну ромбовидной ямки. Через боковые отверстия IV желудочек посредством отверстий Люшка соединяется с субарахноидальным пространством, через отверстия Мажанди соединяется с большой цистерной.

Продолжением IV желудочка является центральный спинномозговой канал. Общее количество спинномозговой жидкости у взрослого 120-150 мл, у новорожденного 15-20 мл.

Цереброспинальная жидкость продуцируется сосудистыми сплетениями боковых желудочков, всасывается венами мягких мозговых оболочек. В течение суток ликвор обменивается 4-5 раз, процесс образования и всасывания ликвора непрерывный. Циркуляция ликвора зависит от пульсации мозга, дыхания, движений головы, интенсивности процессов продукции и всасывания жидкости.

Направление тока цереброспинальной жидкости: боковые желудочки — IV желудочек — сильвиев водопровод — III желудочек — отверстия Монро большая цистерна и наружное — отверстия Люшка и Мажанди центральный канал и — субарахноидальное пространство головного мозга конечная цистерна. Через субарахноидальное пространство спинного мозга пространства Вирхова-Робена ликвор проникает в толщу мозгового вещества.

Симптомы поражения мозговых оболочек возникают при их воспалении (менингиты) или при повышении внутричерепного давления по другим причинам (опухоль, гематома, кровоизлияние под оболочки, гидроцефалия). Их можно подразделить на субъективные и объективные.

К субъективным симптомам относятся *распирающая головная боль* (чаще по утрам, при наклонах головы), *тошнота, рвота, раздражительность, ухудшение умственной деятельности.*

К объективным симптомам относятся:

ригидность мышц затылка — невозможность наклонить голову больного вперед к грудине;

симптом Кернига — невозможность или ограничение разгибания ноги больного в коленном суставе, когда она согнута в тазобедренном;

симптом Брудзинского верхний — сгибание ног в коленном суставе при наклоне головы вперед;

симптом Брудзинского средний — приведение и сгибание ног в тазобедренных суставах при надавливании на лобок;

менингеальная поза — у лежащего на боку больного ноги приведены к животу, голова запрокинута, позвоночник выгнут дугой назад;

застойные диски зрительных нервов — отек дисков, полнокровие вен, выявляемые при осмотре глазного дна;

признаки гидроцефалии на краниограммах, томограммах;

повышение давления и *специфические изменения состава ликвора.*

Тема 6. Симптомы нарушения сознания

С клинической точки зрения к расстройствам сознания относятся состояния, характеризующиеся нарушением ориентировки во времени, месте, окружающей обстановке и в ряде случаев в собственной личности.

Критерии диагностики состояний расстроенного сознания (по К. Ясперсу):

дезориентировка во времени, месте, окружающей обстановке (аллопсихическая ориентировка),

отрешенность от окружающего мира (затруднение или полная невозможность восприятия окружающего),

нарушение ориентировки в собственной личности (аутопсихическая ориентировка),

мышление в той или иной степени нечетко, бессвязно или утрачено,

нарушение памяти (амнезия) на период психоза,

ограниченность во времени (от нескольких часов, дней, недель до (в редких случаях) нескольких месяцев.

Выключение сознания – это бесконечный ряд состояний между ясным сознанием и его отсутствием (комой).

Помрачения сознания представляют собой ряд острых психозов с яркой продуктивной симптоматикой

Ослабление интенсивности сознания происходит при синдроме *оглушения*. Наблюдается повышение порога для всех раздражителей, замедляется и затрудняется образование ассоциаций, восприятие и переработка впечатлений. Окружающая обстановка не привлекает внимания и не замечается. Сложные вопросы не осмысливаются. Больные отвечают с трудом, односложно, непоследовательно, движения замедлены.

По степени глубины оглушения выделяют:

Обнубиляция («облачко») - легкая степень оглушенности, когда больные сохраняют некоторую активность, но производят впечатление отрешенности, погруженности в себя, состояние колеблется от полной ясности сознания до «загруженности».

Сомноленция («сонливость») - более глубокая степень нарушения сознания, когда слабые раздражители остаются незамеченными и воспринимаются только очень интенсивные, предоставленные себе больные все время спят; собственно оглушение - наиболее выраженная степень оглушения, еще возможен краткий словесный контакт.

Сопор – состояние глубокого оглушения, при котором с больным совершенно невозможно вступить в контакт. Больные в сопорозном состоянии могут лишь проявлять малодифференцированные и очень кратковременные реакции на сильные раздражители. Болевая чувствительность, конъюктивальные и зрачковые рефлексы сохраняются.

Кома - характеризуется полным отсутствием реакции на внешние раздражители. Исчезает болевая чувствительность. Зрачковые, конъюнктивальные и корнеальные рефлексы очень слабые, либо не вызываются. Появляются патологические рефлексы.

Этиология ком экзогенная (инфекции, интоксикации, метаболические комы, соматогенные, травматические и т.п.).

Качественные формы нарушения сознания.

Делирий - характеризуется наплывом ярких, преимущественно зрительных иллюзий и галлюцинаций на фоне ложной ориентировки в окружающем, при этом ориентировка в собственной личности остается ненарушенной. Эмоциональное состояние и поведение больного зависят от характера галлюцинаторных переживаний. Продолжительность делирия от нескольких часов до нескольких дней. Воспоминания о пережитом отрывочные, в памяти остаются преимущественно болезненные переживания, на основе которых может формироваться резидуальный бред.

В динамике делирия выделяют стадии: простой делирий, профессиональный, мусситирующий.

Термин делирий используется для описания состояния флюктуирующей органической психической спутанности, обычно с острым началом (в течение нескольких часов) и относительно коротким течением (дни).

Он характеризуется общим нарушением церебральных функций со следующими признаками: 1) изменением активности, бодрствования и уровня сознания с неспособностью к концентрации и сохранению внимания, изменениями в цикле сон/бодрствование, либо различными степенями проявлений; 2) расстроенным восприятием и мышлением - обычно со страхом и элементами идей преследования 3) моторными расстройствами - такими, как тремор и дизартрия; 4) вегетативными расстройствами - повышенное потоотделение, тахикардия, спонтанная эрекция, зрачковые нарушения. Выделяют следующие общие характеристики делирия:

1. Общемозговая природа: делирий можно рассматривать, как токсический или метаболический дефект, проявляющийся в большей степени со стороны центральной нервной системы (хотя и не только). Общемозговой дефект отличается от состояний, вызванных фокальным (и локализированным) повреждением церебральной функции, например, так, как происходит при преходящей общей амнезии.

2. Флюктуация: Определенный уровень флюктуации настолько характерен, что диагноз может быть подвергнут сомнению, если не отмечается изменения глубины нарушений.

3. Обстоятельства начала: делирий почти всегда начинается остро и в контексте остро развившегося заболевания. Термин «делирий» не должен использоваться, как показатель тяжести имеющегося психического нарушения (как это используется в обыденной жизни), но как указание на тип нарушения: острый, глобальный, изменчивый.

Онейроид - сновидное помрачнение сознания, характеризующееся яркостью и сценичностью галлюцинаторных фантастических переживаний. Больные дезориентированы во времени и окружающей обстановке, возможна двойная ориентировка в собственной личности и окружающей обстановке. Продолжительность от нескольких недель до нескольких месяцев. О пережитом сохраняются обычно отрывочные переживания. Почти всегда присутствуют проявления кататонического синдрома: мутизм, стереотипное раскачивание, негативизм, восковая гибкость, импульсивные поступки. Могут быть псевдогаллюцинации. Состояние может растянуться на несколько недель. Чаще всего онейроид – проявление острого приступа шизофрении. Но может вызываться экзогенными и соматогенными факторами. Тогда они занимают промежуточное положение между делирием и онейроидом. Среди экзогенных психозов более всего картине типичного онейроида соответствуют феномены, наблюдаемые при приеме галлюциногенов (ЛСД, гашиш, кетамин) и гормональных препаратов (например, кортикостероидов).

Аменция (спутанность) - глубокое нарушение сознания, с неспособностью осмыслить ситуацию в целом, с дезориентировкой как в собственной личности, так и в окружающем. Продолжительность от нескольких недель до нескольких месяцев. Аментивный синдром отличается меньшей вариабельностью и специфичностью проявлений в зависимости от этиологического фактора (инфекции, интоксикации, соматогении). Появлении аменции говорит об истощении организма.

Сумеречное состояние (сумеречное нарушение сознания) – психоз, развивающийся по типу эпилептиформного пароксизма, т.е. характеризуется внезапным началом, относительно короткая продолжительность (от десятков минут до нескольких часов), критическим окончанием и полной амнезией переживаний. Сознание суживается на ограниченном круге переживаний, фрагментарно, часто извращенно оцениваются отдельные явления из окружающего и реагируют на них извращенным образом. Устрашающие галлюцинации, возникающие в измененном сознании, на фоне аффективной напряженности влекут за собой опасные или нелепые поступки.

Аффект нередко характеризуется злобностью и агрессивностью. По окончании психоза никаких воспоминаний не остается: больные не помнят ни своих действий, ни поступков окружающих. В некоторых случаях психоз завершается глубоким сном.

Наблюдается при экзогенном типе реакций – в остром периоде инфекционных, интоксикационных психозов, либо как эквивалент эпилептического припадка. И при других органических поражениях мозга (опухоли, церебральный атеросклероз, травмы головы и др.). Выделяют сумеречные помрачения

сознания с яркой продуктивной симптоматикой (бред и галлюцинации) и с автоматизированными действиями (амбулаторные автоматизмы).

В первом случае больные представляют серьезную опасность для окружающих, их агрессивные действия отличаются удивительной жестокостью, нелепостью. Продуктивная симптоматика иногда напоминает картину делирия или онейроида, в связи с чем возможны диагностические ошибки.

Таблица 1.

Сравнительная характеристика нарушений сознания

Нарушение сознания	**Нарушение восприятия**	**Нарушение ориентировки Контакт**	**Нарушение памяти**	**Нарушение мышления**	**Динамика развития**	**Заболеевание**
Оглушение	Повышение порога восприятия	Больше всего в месте и времени Можно установить	Частичная амнезия	Брадифрения	Не пароксизмальное	Инфекционное заболевание с поражением НС
Делирий	Иллюзии, истинные галлюцинации	Больше всего в месте и времени Формальный контакт	Частичная амнезия	Бред преследова-ния	Не пароксизмальное	Инфекционное заболевание с поражением НС ЧМТ
Онейроид	Псевдогаллюцинации	Двойная ориентировка Не возможно	Полная амнезия	Бред фантастического характера	Не пароксизмальное	Шизофрения
Аменция	Истинные галлюцинации	Все виды ориентировки Не возможно	Полная амнезия	Бред	Не пароксизмальное	Тяжелые инфекционные и соматические заболевания
СНС	Истинные галлюцинации	Все виды ориентировки Не возможно	Полная амнезия	Устрашающий бред	пароксизмальное	Эпилепсия

Амбулаторные автоматизмы проявляются короткими периодами помрачения сознания с неосознанными автоматизированными действиями и без резкого возбуждения. Больные могут снимать с себя одежду, выходить на улицу, переходить дорогу, задерживаясь перед переходом, купить в кассе билет до ка-

кого-то пункта, сесть в поезд (автобус), давать краткие ответы на вопросы окружающих. По выходе из психоза не могут объяснить своих действий, как оказались вдалеке от дома (даже в другом городе). Ничего не помнят.

К разновидностям амбулаторного автоматизма относятся *фуги*, когда больные внезапно срываются с места, бегут, сбрасывают с себя одежду, вращаются на месте в течение 1-2 минут.

Трансы - более продолжительные бессмысленные блуждания: могут уехать в другой город, пропустить ряд остановок на автобусе, попадают на незнакомую улицу и пр. Могут продолжаться несколько часов.

Сомнамбулизм (снохождение) - в детском возрасте не является признаком заболевания. У взрослых - довольно тревожный признак и бывает у больных эпилепсией. Иногда предшествует припадку или бывает сразу после него.

Сравнительная характеристика нарушений сознания представлена в таблице 1.

Тема 7. Методы исследования в невропатологии

Обследование неврологического больного, как и больных любого профиля, начинается с выявления его жалоб, сбора анамнеза заболевания, жизни, общего и специального неврологического осмотра (выявления симптомов и синдромов поражения нервной системы). На основании полученной информации Составляется план проведения дополнительных клинических, лабораторных, инструментальных методов обследования. После этого выставляется диагноз и намечаются пути лечения.

Наиболее часто в неврологии используют следующие методы дополнительных исследований: исследование спинномозговой жидкости (спинномозговая пункция), офтальмологическое исследование, рентгенография черепа и позвоночника, пневмоэнцефалография, миелография, электроэнцефалография, реоэнцефалография, эхоэнцефалоскопия, допплерография, миография, компьютерная томография, магнитноядерная томография.

Спинномозговая (люмбальная) пункция. В неврологии спинномозговая пункция используется для диагностики воспалительных заболеваний ЦНС, кровоизлияний в мозговое вещество и под оболочки головного и спинного мозга, опухолей. Обязанности медицинской сестры по подготовке инструментария и больного к пункции освещены в разделе "Основные принципы ухода за неврологическими больными".

Офтальмологическое исследование. Проводится врачом окулистом. Характер изменения сосудов сетчатки, диска зрительного нерва, а также остроты, полей зрения и цветоощущения являются значимой диагностической информацией при различных мозговых нарушениях. Медицинская сестра доставляет больного с историей болезни в офтальмологический кабинет, помогает окулисту в момент исследования.

Рентгенография черепа (краниография). Производится в двух проекциях (анфас и профиль). На краниограммах изучаются состояние костей черепа, изменения, которые способствуют постановке диагноза.

Каротидная и *вертебральная ангиография*. Выполняется методом введения в сонную или позвоночную артерию 10— 15 мл контрастного вещества (кардиотраст, диодон, уротраст и т. д.). Это позволяет получить на рентгенограммах черепа изображение основных сосудов головного мозга, по состоянию которых судят о наличии и локализации патологического процесса. Ангиография особенно ценна при .сосудистой патологии (аневризма, тромбоз) и опухолях мозга. В обязанности медицинской сестры входит проведение пробы на чувствительность больного к контрастному веществу. Накануне исследования сестра внутривенно вводит больному 2 мл контрастного вещества, следит за его реакцией на введение, информирует врача. Ангиография проводится натощак. После исследования больной доставляется на каталке в палату, где ведется наблюдение за его состоянием.

Пневмоэнцефалография. Пневмоэнцефалография широко использовалась до появления компьютерной томографии. Метод заключается во введении в подпаутинное пространство спинного мозга посредством люмбальной пункции от 15 до 70 мл воздуха или кислорода. Воздух (кислород) по подпаутинному пространству спинного мозга поднимается в полость черепа, где заполняет желудочки мозга и его подпаутинное пространство. По степени заполнения, характеру изменения желудочков и подпаутинного пространства на пневмокраниограммах судят о месте и характере патологии. Обязанности медицинской сестры при проведении пневмоэнцефалографии соответствуют таковым при люмбальной пункции.

Рентгенография позвоночника (спондилография). Используется для распознавания характера и локализации патологического процесса позвоночника, спинного мозга, его корешков. Это относится прежде всего к диагностике остеохондроза, деформирующего спондилеза, туберкулеза позвоночника, аномалий развития, травм.

Миелография. Осуществляется для диагностики патологических процессов в позвоночном канале (опухоли спинного мозга, выпадения межпозвонковых дисков, атональные арахноидиты). Выполняется введением контрастного вещества посредством люмбальной или субокципитальной пункции в подпаутинное пространство спинного мозга. Перед проведением миелографии больному вечером и утром ставятся очистительные клизмы. Во время процедуры медицинская сестра оказывает помощь врачу.

Электроэнцефалография (ЭЭГ). ЭЭГ заключается в регистрации биоэлектрических ритмов головного мозга с последующей их визуальной или компьютерной оценкой.

Нормальная ЭЭГ представляет собой сочетание волн неодинаковой продолжительности и амплитуды. Различают альфа-ритм (частота колебаний 8—13 в секунду), бета-ритм (14—35), дельта-ритм (1—3) и тета-ритм (4—7 колебаний в секунду). ЭЭГ применяется прежде всего для диагностики эпилепсии. При

опухолях головного мозга в зоне их локализации может угнетаться альфа-ритм, могут появляться дельта-волны или судорожные разряды. ЭЭГ значима в оценке глубины наркоза, диагностике "смерти мозга".

Реоэнцефалография (РЭГ). Метод заключается в регистрации сопротивления тканей головы электрическому току обусловленного колебаниями крови, тонусом мозговых сосудов и состоянием венозного оттока. РЭГ важна для изучения гемодинамики мозга при атеросклерозе, гипертонической болезни, нарушениях мозгового кровообращения, эффективности действия различных фармакологических веществ.

Эхоэнцефалоскопия. Данный метод основан на способности ультразвуковых волн отражаться от различных образований, расположенных внутри черепа, особенно от структур, находящихся в средней, сагиттальной плоскости: серпа большого мозга, 3-го желудочка, прозрачной перегородки. С помощью энцефалографа, являющегося как датчиком, так и приемником ультразвуковых волн, определяют положение структур по средней линии, которые в норме не отходят от нее более чем на 2 мм. Отклонение срединных структур более чем на 2 мм может указывать на наличие в полости черепа патологического процесса (гематомы, опухоли, гнойники).

Электромиография (ЭМГ). Регистрация биопотенциалов мышц проводится для изучения их функционального состояния, характера проведения нервных импульсов по нервам, проводникам спинного мозга. Изменения миограмм наиболее выражены при поражении центрального, периферического нейронов, самих мышц. Миография способствует диагностике заболеваний мышц и нервной системы, контролю за эффективностью лечения.

Допплерография. Основана на ультразвуковом исследовании внутрисосудистого кровотока, проходимости сосудистого русла, скорости кровотока. Современные аппараты позволяют анализировать кровоток не только в экстракраниальных сосудах (общая сонная, наружная сонная, позвоночная артерии), но и в сосудах, расположенных внутри черепа (средняя мозговая, передняя, задняя мозговые, базилярная артерии). Метод применяется в диагностике сосудистой патологии, "смерти мозга". Последнее значимо в трансплантологии (пересадке внутренних органов).

Компьютерная томография, магнитноядерная томография. Это наиболее современные методы диагностики неврологической и нейрохирургической патологии в настоящее время. Они основываются на облучении органов или участков тела соответственно рентгеновскими или магнитными лучами с последующей их регистрацией и обработкой данных с помощью мощных компьютеров. Позволяют получать изображения головного, спинного мозга со всеми его структурами, тканями в различных плоскостях и срезах. Данные аппараты незаменимы в диагностике гематом, инсультов, опухолей, рассеянного склероза, энцефалитов, аномалий развития мозга, гидроцефалии.

Часть 2. Частная невропатология

Тема 8. Инфекционные заболевания нервной системы

8.1. Менингиты

Менингит,— воспалительное заболевание мозговых оболочек .

Гнойный менингит вызывается бактериями и грибами: менингококкам, пневмококком, стафилококком, гемофильной палочкой Цфейффера, кишечной палочкой, стрептококком, грибами Кандида. У маленьких детей, особенно новорожденных, часто встречается стафилококковый менингит. . *Патоморфология.* Мозговые оболочки диффузно инфильтрированы, серозно-гнойный инфильтрат становится гнойным к 4—8-му дню заболевания, превращаясь в плотную фиброзно-гнойную массу, в основном на наружной поверхности больших полушарий. Возможны прорастания экссудата, формирование спаек, склерозирование мозговых оболочек.

Клиника. Гнойный менингит начинается остро: озноб, высокая температура до 39,—40°С, сильная головная боль, рвота, не приносящая облегчения, быстро нарастает интоксикация. Возбуждение сменяется вялостью.

У *маленьких детей* первыми симптомами часто бывают судороги, температура тела нередко субфебрильная. Отмечаются срыгивание, сонливость. Менингеальные знаки нерезко выражены, большой родничок напряжено выбухает, наблюдается тремор рук.

У *детей старшего возраста* возможно психомоторное возбуждение, резко выражены менингеальные знаки (ригидность мышц затылка- невозможность наклонить голову больного вперед к грудине; симптом Кернига – невозможность или ограничение разгибания ноги больного в коленном суставе, когда она согнута в тазобедренном; симптом Брудзинского верхний – сгибание ног в коленном суставе при наклоне головы вперед, симптом Брудзинского средний – приведение и сгибание ног в тазобедренных суставах при надавливании на лобок), ребенок лежит на боку с запрокинутой головой и согнутыми в коленных суставах ногами – меннингеальная поза.

Выделяют тяжелую, средней степени тяжести и легкую формы менингита.

Легкая форма протекает с незначительным нарушением состояния больного, небольшими сдвигами в цереброспинальной жидкости.

Заболевание *средней тяжести* характеризуется интенсивной головной болью, частой рвотой, выраженными менингиальными симптомами. Отмечается сонливость, кратковременное снижение брюшных рефлексов.

При *тяжелой форме* отмечается нарушение сознания,, судороги, парезы черепных нервов и конечностей. Тяжесть состояния усугубляется в случае присоединения менингококцемии с типичной сыпью — геморрагической, асимметрично расположенной, различной величины, на стопах, голени, ягодицах, животе, реже — на руках и лице.

Лабораторно. Цереброспинальная жидкость вытекает под высоким давлением, мутная; нейтрофильный плеоцитоз превышает норму в сотни и тысячи

раз, количество белка увеличено (от 660 до 9900 мг/л), содержание глюкозы снижено. Анализ крови: СОЭ до 50—60 мм/г, высокий лейкоцитоз.

Лечение проводится интенсивно, комплексно, немедленно:

1. Основа этиологического лечения — антибактериальные препараты. Их выбор определяется чувствительностью к ним выделенных микроорганизмов. В качестве ургентного лечения следует применять бензил-пенициллин по 200000 -300000 ЕД/ кг/сут.; при тяжелом состоянии — 400000—500000 ЕД/кг/ сут. с интервалами в 4 часа. Новорожденным целесообразно назначить синтетический ампициллин или оксациллина натриевую соль, гентамицина сульфат (по 6—8 мг/кг/сут. каждые 6 ч.). При стафилококковом менингите до получения результатов на чувствительность микрофлоры лучше применять одновременно 2—3 антибиотика (бензилпенициллин + полусинтетические пенициллины + левомицетин). Лечение проводят под контролем исследований цереброспинальной жидкости. Дозу уменьшать нельзя, так как уменьшится проходимость антибиотиков через гематоэнцефалический барьер. Отмена антибиотиков производится при лимфоци-тарном плеоцитозе 0,05 — 0,06 • 10^9/л

2. В качестве дегидратационных средств применяют магний — 1 г/кг в/в кап; фуросемид — 1 мг/кг; магния сульфат 25%в/м.

3. Дезинтоксикационные средства: полиглюкин, реополиглюкин, неокомпенсан, р-р Рингера.

4. В тяжелых случаях: преднизолон 1-2 мг/кг.

5. Витаминотерапия.

При правильном и своевременном лечении состояние больного быстро улучшается. При благоприятном течении заболевания необходимо наблюдение в клинике в течение двух недель. Из стационара выписывают при отсутствии жалоб, изменений со стороны нервной системы, нормализации картины крови, после двух отрицательных анализов смыва из носоглотки на менингококк.

Осложнения: эпендиматит, гидроцефалия, слепота, параличи конечностей, глухота вследствие неврита слухового нерва.

Серозный менингит.

Первичный серозный менингит в большинстве случаев вызывается вирусами (энтеровирусами Коксаки и ЭСНО, вирусами паротита, полиомиелита, клещевого энцефалита). Вторичный серозный менингит может осложнять брюшной тиф, лептоспироз, сифилис.

Патоморфология. Отечность и гиперемия мягкой и паутинной мозговых оболочек, периваскулярная диффузная инфильтрация лимфоцитарными и плазматическими клетками, местами мелкоточечные кровоизлияния. В сосудистых сплетениях мозговых желудочков такие же изменения, желудочки расширены.

Клиника. Сочетание общеинфекционных гипертензивно-гидроцефальных и менингеальных симптомов. У детей первого года жизни наблюдаются беспокойство, болезненный крик, выбухание большого родничка, симптом заходящего солнца, тремор, судороги. У детей старшего возраста - головная боль, рвота; возбуждение, беспокойство;

Лабораторно. В цереброспинальной жидкости плеоцитоз представлен лимфоцитами от 0,1 –10^9/л до 1,5 - 10^9/л, содержание белка немного повышено. Давление повышено до 300—400 мм водного столба, на ЭХО—ЭС — гипертензия, на глазном дне — застойные явления.

Лечение. Применяют противогриппозный гамма-глобулин (0,3 дозы на год жизни 3 дня подряд в/м); лейкоцитарный интерферон, рибонуклеазу.

Основа терапии — патогенетические среда 1) дегидратационные; диакарб 20—30мг$_x$ паратами калия; р-р магния сульфата по 2—5 1—2 мг/кг; 2) Дезинтоксикационные глюкосолевые растворы по 2—3 мл в/в в течение 3 месяцев, щадящий режим.

8.2. Энцефалиты

Энцефалит — воспалительное заболевание мозга. Различают первичные и вторичные энцефалиты.

I. Первичные энцефалиты

Эпидемический энцефалит. Возбудитель точно неизвестен.

Патоморфология: В острый период наблюдаются воспалительные изменения (гиперемия, точечные кровоизлияния) в области подкорковых ядер, ядер среднего мозга. В хронической стадии — пролиферация глии в местах гибели нейронов.

Клиника. Инкубационный период — от 1 до 14 дней. Температура тела повышается до 38—39^o С, головная боль, рвота, иногда судороги. Часто начинается со слабых общеинфекционных явлений, быстрого развития неврологических симптомов: сонливость, птоз, косоглазие, диплопия, головокружение, тахипноэ, потливость. Острая фаза длится от 2 недель до 3 месяцев. При переходе в хроническую фазу исчезают мозговые симптомы, нарастают паркинсонические явления (экстапирамидная ригидность - повышенный тонус мышц сгибателей и разгибателей (восковая гибкость), брадикинезия – замедленность движений, акинезия – отсутствие движений, тремор – дрожание в покое дистальных отделов рук, головы, нижней челюсти), вегетативные расстройства.

Лечению.

I.В острой фазе:

1. Иммунопротекторы, в частности — продигиозан (0, 005% по 0,2 -0,5 мл 1 р. в 4- 5 дней).

2. Противовоспалительная терапия.

3. Дегидратационные средства.

II. В хронической стадии:

1. Препараты L-дофа (наком, маропар).
2. Холинометические препараты (циклодол, паркопан).
3. Ноотропные препараты (луцетам, ноофен).
4. Витамины группы В (особенно пиридоксин до 100— 200 ш-/сутки).

Клещевой энцефалит. Основной переносчик и резервуар вирусов — клещ. В зависимости от вида вируса и их территориальной распространенности выделяют восточный и западный клещевой энцефалит.

Восточный энцефалит передается через укус клеща. Инкубационный период — от 4 до 21 дня.

Патоморфология. Преобладает поражение нейронов ядер мозгового ствола и шейных сегментов спинного мезга. При хронической форме — отечность мозговых оболочек, полнокровие.

Клиника. Острое начало. Температура до 40° С, головная боль, рвота, менингеальные симптомы. Изредка наблюдаются судороги, помрачение сознания. В крови небольшой лейкоцитоз, в цереброспинальной жидкости при нормальном содержании белка цитоз 0,3 - 0,6 • 10^9/л лимфоцитарного характера.

Формы восточного энцефалита: стертая, менингеальная, менингоэнцефалитическая, полиомиелитическая, полиэнцефа-ломиелитическая. Наиболее типична последняя форма, для которой характерны бульбарный синдром, периферические парезы мышц шеи, проксимальных отделов рук, плечевого пояса.

Лечение.

1. Специфический гамма-глобулин по 1—6 мл в/м 3 р/сут. в течении 5—7 дней.
2. Дезинтоксикационные средства.
3. Ноотропные средства.
4. Сосудистые средства.
5. Рибонуклеаза по 32—64 ЕД в/м 3 раза в день в течении 6-7 дней.

Западный (центрально-европейский) энфефалит. Заражение происходит при уходе за скотом на пастбищах.

Клиника. Характерны остро возникшие общеинфекционные и менингеальные симптомы без изменения состава цереброспинальной жидкости. На 4—5 день симптоматика

исчезает, но через 5—10 дней развивается вторая менингоэнцефалитическая, форма болезни с проявлением парезов, параличей по гемитипу. В цереброспинальной жидкости — небольшой лимфоцитарный плеоцитоз.

Формы западного энцефалита: общеинфекционная, менингеальная, менингоэнцефалитическая, менингоэнцефало-миеяитическая.

Лечение.

I. В первой фазе:

1. Седативныё препараты.
2. Иммунопротекторы.
3. Спинномозговая пункция.

II. Во второй фазе: дегидратационная терапия.

Герпетический энцефалит рассматривается как обострение герпетической персистентной инфекции.

Патоморфология. Некротические изменения с поражением лобной доли и глубинных структур височной доли.

Клиника. На фоне высокой температуры тела быстро нарастает коматозное и сопорозное помрачение сознания, судороги, децеребрационная ригидность. Менингеальные симптомы слабо выражены.

Лабораторно:

1. В цереброспинальной жидкости небольшой плеоцитоз, увеличено содержание белка иногда примесь крови. При обследовании на томограммах в первые дни обнаруживаются очаги пониженной плотности. На глазном дне - застойные явления, на ЭХО—ЭС — усиление эхопульсации и дополнительные эхосигналы.
2. Течение тяжелое, после стабилизации процесса возможно обострение с нарастанием очаговой неврологической симптоматики.
3. Характерное клиническое проявление — резистентный к противосудорожным средствам эписиндром с полиморфными парциальными и вторично-генерализованными приступами.
4. Все чаще диагностируется *хронический* и *рецидивирукпций герпетический энцефалит.*

Лечение.

1. Ацикловир, зовиракс, виронекс 10—15 мг/кг 3 р/сут. 7-10 дней.
2. Дезинтоксикационная терапия. ,
3. Дегидратациониая терапия,
4. Сосудистая терапия (трентал, сермирн, кавинтон).
5. Стероидные препараты.

II Вторичные энцефалиты

Являются инфекционно-аллергическими и проявляются на фоне детских инфекции с экзантемными проявлениями или после профилактических прививок.

Коревой энцефалит. Развивается с 3—6 дня заболевания одновременно со вторым подъемом температуры тела. Наблюдаются вялость, адинамия, судороги. Возможно развитие гемипарезов, атаксии, гиперкинезов. Регресс симптоматики — на 2-й неделе, заболевания.

Энцефалит при краснухе. Развивается на 2—3-й день заболевания остро. Появляется головная боль, рюха, беспокойство. Протекает тяжело, возможно нарушение сознания, судороги, бульбарные кризы. Возможен летальный исход.

Энцефалит при ветряной оспе. Возникает на 3—7-й день после высыпаний. На фоне общемозговых явлений развивается гемипаретический синдром со снижением мышечного тонуса, угнетением сухожильных рефлексов, нарушением речи. Регресс симптоматики — со 2-й недели заболевания.

Поствакцинальный энцефалит. Развивается остро, обычно после второй прививки АКДС. На 3—5-й день повышается температура, тела, наблюдаются рвота, судороги. Течение тяжелое, с явлениями декортикации и децеребрадии у маленьких детей, Обычно наблюдаются, остаточные явления в виде умственной отсталости, гемипарезов, эпилептического синдрома.

Лечение.

При известном возбудителе проводят активную терапию по его подавлению – противовирусная, интерферонотерапия, антибиотики внутривенно в больших дозах. Для борьбы с отеком мозга показаны сильные мочегонные и дегидратация – лазикс, фуросемид, маннитол. При аллергии показаны антигистаминные средства, гормонотерапия (преднизолон, гидрокортизон). Для улучшения питания мозговой ткани назначают капельно растворы декстрана, глюкозы с инсулином, калия хлорид, изотонический раствор. При необходимости применяют кислородотерапию или ИВЛ, терапию для поддержания сердца и сосудов, витамины, препараты для улучшения метаболизма мозга – пирацетам, циннаризин, кавинтон. При необходимости проводят противосудорожную, антипсихотическую терапию, применяют жаропонижающие и литические смеси, антидепрессанты.

Тема 9. Полиомиелит и параполиомиелиты

9.1. Полиомиелит

Острое инфекционное заболевание, при котором поражаются клетки передних рогов спинного мозга, двигательные ядра черепных нервов и мозговые оболочки. Возбудитель полиомиелита — фильтрующийся вирус, входящий в подгруппу энтеровирусов.

Источник инфекции — больной человек или вирусоноситель.. Заражение происходит алиментарным путем, реже — воздушно-капельным. Инкубационный период — от 5 до 35 дней, но чаще 7—12 дней. Чаще заболевают дети от 6 месяцев до 5 лет.

Клиника.

Различают несколько форм острого полиомиелита:

Итаппарантпая форма — здоровое вирусоносительство. Вирус не выходит за пределы глоточного кольца и кишечника. Диагностика на основании лабораторных данных.

Абортивная форма. Протекает как общее инфекционное заболевание, с лихорадкой, интоксикацией, головной болью. Иногда отмечаются катаральные явления, дисфункция кишечника. Течение благоприятное. Выздоровление через 3—7 дней. Диагностика — на основании эпидемиологических и лабораторных данных.

Менингеальная форма. Начинается остро, с повышения тела, головной боли, рвоты. У некоторых больных определяются менингеальные симптомы. Характерны спонтанная боль в конечностях и спине, гиперестезия кожи, часто горизонтальный нистагм. Цереброспинальная жидкость прозрачная, бесцветная, давление несколько повышенное, цитоз - 0,03 • 10»/л —0,04 • lO^9/л Течение благоприятное.

Паралитические формы. В зависимости от локализации процесса подразделяются на *спинальную, бульбарную, понтинную и смешанную:*

а) спинальная форма: типично бурное развитие вялых параличей. Преимущественно страдают проксимальные отделы конечностей, чаще нижних, отмечаются низкий мышечный тонус, арефлексия. Для острого полиомиелита характерно асимметричное, беспорядочное распределение парезов и параличей;

б) бульбарная форма начинается остро. Высокая температура ела, рвота, интоксикация. Поражение ядер IX и X пар черепных нервов приводит к нарушению глотания и нации. Усиливается секреция слизи, что приводит к нарушению дыхания, резкое ухудшение состояния происходит I поражении дыхательного и сосудодвигательного центров, больные тревожны, мечутся, впадают в сопор и кому. Если наступает летальный исход, то на второй-третьей неделе состояние улучшается. Эта форма характеризуется сочетанием бульбарных симптомов с парезами;

в) понтинная форма характеризуется изолированным поражением ядер лицевого нерва. При этом отмечается полная и частичная утрата мимических движений на одной половине лица. Глазная щель не смыкается, угол рта опущен, может быть сочетание пареза лицевых мышц с поражением туловища и конечностей.

В *течении паралитических форм* выделяют 4 периода:

1) препаралитический период характеризуется голодной болью, рвотой, болями в конечностях и спине, ригидностью мышц затылка, симптомами Кернига, Брудзинского, натяжением нервных стволов. Больные вялы, сонливы. Этот период длится от 1 до 6 дней;

2) паралитический период длится от нескольких дней до двух недель. Характер параличей зависит от локализации поражения нервной системы;

3) восстановительный период начинается на 2—3-й неделе, протекает медленно и неравномерно. Сначала восстанавливаются функции легко пораженных мышц. К концу первого месяца начинают развиваться прогрессирующая атрофия и вегетативные нарушения. Восстановление идет активно в первые 3-6 месяцев, затем еще 1—1,5 года;

I) резидуальный период наступает через 1,5-2 года от начала болезни и характеризуется наличием остаточных парезов, параличей, костных деформаций. Парализованные конечности отстают в росте. *Диагностика.* Диагноз ставят на основании характерного ала заболевания с лихорадкой, раннего появления вялых

парезов и параличей при отсутствии тазовых расстройств, мозаичности распределения парезов. Диагноз подтверждается окончательно после вирусологического исследования и определения титра специфических антител в парных сыворотках не менее 10—14 дней, свидетельствующих о нарастании титра в четыре и более раз. *Лечение.*

1. При непаралитических формах: постельный режим и ограниченное количество медикаментов.

2. При менингорадикулярном синдроме — дегидратирующие средства; витамины группы В; со 2 недели — УВЧ, диатермия, ионофорез новокаина .

3. При паралитических формах — дегидратационная терапия (диакарб, лазикс); при бактериальных осложнениях — антибиотики; в восстановительный период — прозерин, дибазол 3—4 недели; витамины группы В; в резидуальный период — анаболические гормоны (неробол, ретаболил) курсами до 3 недель; лечебная гимнастика.

4. Фиксация пораженных конечностей для предупреждения контрактур.

Профилактика. Больной изолируется на 3 недели. Специфическая вакцинация проводится с 1959 г. вакциной ЖВС.

9.2. Полиомиелитоподобные заболевания

Полиомиелитоподобные заболевания (синоним параполиомиелит) — группа острых вирусных болезней, клинически сходных с паралитическим полиомиелитом, но не связанных ни с одним из трех типов вируса полиомиелита.

Возбудителями болезней наиболее часто являются различные типы энтеровирусов Коксаки и ECHO, особенно энтеровирус 71. Допускается этиологическая роль вирусов простого герпеса, эпидемического паротита, аденовирусов, а также нетипирующихся цитопатогенных агентов.

Полиомиелитоподобные заболевания чаще развиваются в теплое время года, наблюдаются спорадические случаи или небольшие сезонные подъемы заболеваемости. Известны отдельные эпидемические вспышки, которые были вызваны вирусами Коксаки А7 и энтеровирусом 71. Заболевают главным образом дети до 5 лет, но болезнь может возникнуть в любом возрасте. Источником возбудителя инфекции является больной или вирусоноситель. Заражение происходит в основном пищевым путем, но не исключается и аэрогенный путь заражения. Морфологическая картина поражения серого вещества спинного мозга и ствола головного мозга сходна с таковой при полиомиелите.

Отмечаются поражение разной степени крупных двигательных нервных клеток вплоть до их гибели образование нейронофагических узелков и периваскулярных инфильтратов, воспалительная реакция в мозговых оболочках.

Клинически полиомиелитоподобные заболевания характеризуются вялыми нарезами, чаще ног, развивающимися на фоне удовлетворительною общего состояния. Общемозговые симптомы, как правило, отсутствуют. Признаком начала болезни является изменение походки вследствие поражения отдельных мышц или группы мышц одной ноги — тыльных сгибателей стопы, разгибателей бедра (четырехглавая мышца), сгибателей бедра (двуглавая мышца, мышца, приводящая бедро). У ребенка начинает отвисать стопа, прогибается назад коленный сустав (рекурвация коленного сустава), нога ретируется кнаружи, подволакивается. При этом дети, как правило, не перестают ходить, т.к. параличи развиваются крайне редко. При обследовании обнаруживается снижение тонуса мышц и тургора тканей в пораженной конечности. Сухожильные рефлексы сохраняются или могут быть сниженными. Довольно часто выявляются одно- или двусторонние положительные симптомы натяжения (симптом Ласега, симптом Вассермана) и болезненность при пальпации по ходу нервных стволов. *Симптом Ласега* – выполняется путем медленного поднимания прямой ноги вверх у больного лежащего на спине до появления болевых ощущений в ноге по ходу седалищного нерва. Симптом считается положительным, если боль появляется и резко усиливается при подъеме ноги до уровня 30-40°, а при последующем сгибании ноги на этом уровне в коленном и тазобедренном суставах она проходит. Это может быть при сдавлении L 5 и/или S 1 корешков, при напряжении паравертебральных мышц или задних мышц бедра и голени. Если боль не проходит при сгибании ноги в коленном и тазобедренном суставах, то она может быть обусловлена патологией в тазобедренном суставе или имеет психогенный характер.

Если боль возникает при подъеме ноги выше 70°, то вероятнее всего причиной не является сдавление корешка. Корешковый характер боли может подтвердить следующий прием: ногу поднимают до предела, выше которого возникает боль, а затем форсированно сгибают стопу в голеностопном суставе. При этом возникает распространение боли по ходу корешка.

Симптом Вассермана – выполняется путем поднятия прямой ноги, разгибая бедро в тазобедренном суставе, у больного лежащего на животе до появления болей по передней поверхности бедра. В этом случае чаще идет речь о сдавлении L4 корешка.

В некоторых случаях бывают интенсивные боли в ногах, что заставляет ребенка отказываться от ходьбы. Изменения в цереброспинальной жидкости чаще отсутствуют. Восстановление нарушенных функций происходит обычно в течение 3—8 недель. Иногда длительное время сохраняется гипотрофия мышц. Заболевание, как правило, протекает легко, однако возможны случаи тяжелого течения. При этом развиваются вялые парезы и параличи мышц туловища и конечностей, так же как при спинальной форме острого полиомиелита, или эти симптомы сочетаются с симптомами поражения двигательных ядер ствола мозга (бульбоспинальная форма), периферическим парезом или параличом лицевого нерва (понтинная форма), наблюдаются воспалительные изменения в цереброспинальной жидкости (умеренный лимфоцитарный плеоцитоз, иногда небольшое повышение содержания белка).

Основанием для диагноза в большинстве случаев служит появление на фоне общего удовлетворительного состояния ребенка изменений походки, вызванных развивающимся легким вялым парезом отдельных мышечных групп ноги. Боли не характерны. Диагноз подтверждают с помощью лабораторных исследований.

Вирусологическому исследованию подвергаются фекалии, цереброспинальная жидкость. Для серологического исследования берут не менее 2-х проб крови с интервалом 12—14 дней. Диагностическое значение имеет 4-кратное и более нарастание титра антител.

Полиомиелитоподобные заболевания необходимо дифференцировать с острым полиомиелитом. В пользу последнего свидетельствует острое, лихорадочное начало, воспалительные изменения в цереброспинальной жидкости, стойкий характер развившихся парезов, обычно с остаточными явлениями.

Окончательный диагноз ставят только после получения отрицательных результатов вирусологических и серологических исследований на острый полиомиелит.

Дифференцировать полиомиелитоподобные заболевания следует также с костно-суставными поражениями, которые обычно сопровождаются болевым синдромом, возникающим при пассивных и активных движениях в пораженной конечности, щадящим характером походки в отличие от паретической походки, изменениями крови (увеличение СОЭ, лейкоцитоз).

Больные подлежат госпитализации в инфекционное отделение.

Специфическая медикаментозная терапия отсутствует. В остром периоде (первые 7—10 дней болезни) необходим физический покой. В дальнейшем нагрузка (ходьба, ЛФК) должна быть дозированной, не приводящей к утомлению пораженных мышц. Признаком утомления может служить усиление мышечной слабости, например ухудшение походки при длительной ходьбе. В период восстановления парезов показаны прозерин, галантамин, стефаглабрина сульфат в сочетании с массажем и лечебной физкультурой. При наличии корешкового синдрома применяют тепловые процедуры (горячие укутывания, парафин, озокерит). Используют также УВЧ и диатермию на соответствующий отдел спинного мозга, ионофорез с прозерином.

Прогноз в большинстве случаев благоприятный. В сравнительно редких случаях тяжелого течения заболевания возможны остаточные явления или летальный исход.

В очаге проводятся такие же противоэпидемические мероприятия, как при полиомиелите. Специфическая вакцина создана только для профилактики инфекции, вызванной энтеровирусом 71. Применяется она при угрозе эпидемии.

Тема 10. НейроСПИД

10.1. Поражение нервной системы при ВИЧ-инфекции

В настоящее время установлено, что вирус ВИЧ-инфекции обладает исключительной изменчивостью и особыми нейротропными свойствами. Поэтому у больных СПИДом могут возникать различные неврологические и психические расстройства, проявляющиеся преимущественным нарушением познавательной и двигательной функций. При этом поражаются оболочки, сосуды и паренхима головного мозга, возникает множество мелких инфарктов и происходит диффузная демиелинизация как в коре, так и в подкорковых структурах. Анатомически наблюдается картина тяжелого панэнцефалита, сочетающегося с атрофическими процессами, что проявляется симптомами, сходными с вирусным энцефалитом.

Клинически нейроСПИД протекает по типу менингита, менингоэнцефалита, геморрагического инсульта с быстро нарастающей деменцией, эпилептиформными припадками. Смерть может наступить уже через 2 года после начала болезни.

Помимо церебральных форм, наблюдаются обусловленные ВИЧ-инфекцией диффузные миелопатии, полинейропатии с преимущественным поражением нижних конечностей. Специфичных изменений в ликворе не наблюдается.

Диагностика основывается на результатах лабораторных реакций на СПИД.

Патоморфология. Морфологически прямое поражение ВИЧ мозга приводит к развитию подострого гигантоклеточного энцефалита с участками демиелинизации. В ткани мозга могут быть выявлены моноциты с большим количеством вируса, проникшие из периферической крови. Эти клетки могут сливаться, образуя гигантские многоядерные образования с огромным количеством вирусного материала, что и явилось причиной обозначения этого энцефалита как гигантоклеточного. В то же время характерным является несоответствие тяжести клинических проявлений и степени патоморфологических изменений. У многих больных с отчетливыми клиническими проявлениями ВИЧ-ассоциированной деменции патоморфологически может выявляться только «побледнение» миелина и слабо выраженный центральный астроглиоз.

Клинические проявления. Симптомы прямого (первичного) поражения нервной системы при ВИЧ-инфекции классифицируются в несколько групп.

ВИЧ-*ассоциированный познавательно-двигательный комплекс.*В этот комплекс нарушений, обозначаемый ранее как СПИД-деменция, сейчас включают три заболевания – ВИЧ-ассоциированную деменцию, ВИЧ-ассоциированную миелопатию и ВИЧ-ассоциированные минимальные познавательно-двигательные расстройства.

ВИЧ-ассоциированная деменция. Больные с этими расстройствами страдают прежде всего от нарушений познавательной способности. У этих больных наблюдаются проявления слабоумия (деменции) субкортикального типа, которое характеризуется замедлением психомоторных процессов, невнимательностью, снижением памяти, нарушением процессов анализа информации, что затрудняет работу и повседневную жизнь больных. Чаще это проявляется забывчивостью, медлительностью, снижением концентрации внимания, затруднениями при счете и чтении. Могут наблюдаться апатия, ограничение мотиваций. В редких случаях болезнь может проявляться аффективными расстройствами (психозом) или припадками. При неврологическом осмотре этих больных выявляются тремор, замедление быстрых, повторяющихся движений, пошатывание, атаксия, гипертонус мышц, генерализованная гиперрефлексия, симптомы орального автоматизма. В начальных стадиях слабоумие выявляется только при нейропсихологическом тестировании. В последующем деменция может быстро прогрессировать до тяжелого состояния. Данная клиническая картина наблюдается у 8–16 % больных СПИДом, однако при учете данных аутопсии этот уровень повышается до 66 %. В 3,3 % случаев деменция может являться первым симптомом ВИЧ-инфекции.

ВИЧ-ассоциированная миелопатия. При этой патологии преобладают двигательные расстройства, преимущественно в нижних конечностях, связанные с

поражением спинного мозга (вакуольная миелопатия). Отмечается значительное снижение силы в ногах, повышение мышечного тонуса по спастическому типу, атаксия. Часто выявляются и расстройства познавательной деятельности, однако слабость в ногах и нарушения походки выступают на первый план. Двигательные расстройства могут затрагивать не только нижние, но и верхние конечности. Возможны нарушения чувствительности по проводниковому типу. Миелопатия носит скорее диффузный, чем сегментарный характер, поэтому, как правило, не отмечается «уровня» двигательных и чувствительных расстройств. Характерно отсутствие болей. В цереброспинальной жидкости отмечаются неспецифические изменения в виде плеоцитоза, повышение содержания общего белка, возможно выявление ВИЧ. Распространение миелопатии среди больных СПИДом достигает 20%.

ВИЧ-ассоциированные минимальные познавательно-двигательные расстройства. Этот синдромокомплекс включает наименее выраженные нарушения. Характерные клинические симптомы и изменения нейропсихологических тестов аналогичны таковым при деменции, но в гораздо меньшей степени. Часто наблюдается забывчивость, замедление мыслительных процессов, снижение способности концентрировать внимание, нарушение походки, иногда неловкость в руках, изменения личности с ограничением мотивации.

Диагностика. В начальных стадиях заболевания деменция выявляется только с помощью специальных нейропсихологических тестов. В последующем типичная клиническая картина на фоне иммунодефицита, как правило, позволяет точно поставить диагноз. При дополнительном исследовании отмечаются симптомы подострого энцефалита. При КТ– и МРТ-исследовании выявляют атрофию мозга с увеличением борозд и желудочков. На МРТ можно отметить дополнительные очаги усиления сигнала в белом веществе мозга, связанные с локальной демиелинизацией. Данные исследования цереброспинальной жидкости неспецифичны, могут выявляться небольшой плеоцитоз, незначительное повышение содержания белка, повышение уровня иммуноглобулинов класса С.

Другие поражения ЦНС, связанные с ВИЧ-инфекцией. У детей первичное поражение ЦНС часто является наиболее ранним симптомом ВИЧ-инфекции и обозначается как прогрессирующая ВИЧ-ассоциированная энцефалопатия детей. Для этого заболевания характерны задержка развития, мышечная гипертония, микроцефалия и кальцификация базальных ганглиев.

Практически у всех ВИЧ-инфицированных в той или иной степени можно выявить симптомы острого асептического менингита, который возникает сразу после инфицирования и патогенетически скорее всего связан с аутоиммунными реакциями при первичном ответе на антигены вируса. Этот серозный менингит проявляется симптомами острого воспаления оболочек (умеренно выраженный общемозговой и менингеальный синдромы), иногда с поражением черепных нервов. Клинические проявления обычно регрессируют самостоятельно в течение 1–4 нед.

*ВИЧ-ассоциированные симптомы поражения периферической нервной системы.*У больных СПИДом часто наблюдаются воспалительные полинейропатии в виде подострой мультифокальной множественной полиневропатии или множественных невритов с преимущественным поражением нижних конечностей. В этиологии этих нарушений, помимо ВИЧ, возможна роль вирусов рода Herpesvirus. Реже встречаются тяжелая форма подострой сенсомоторной полиневропатии или быстро развивающиеся периферические параличи при преимущественно моторных полиневропатиях. Наиболее часто ВИЧ-инфекция сопровождается дистальными полиневропатиями с преобладанием чувствительных нарушений в виде парестезии и дизестезий преимущественно в области свода стопы и пальцев ног, иногда с легкой слабостью и снижением коленных рефлексов.

ВИЧ-инфекция иногда сопровождается миопатическим синдромом. Для этого синдрома характерно подострое развитие проксимальной мышечной слабости с миалгиями, повышением утомляемости мышц и увеличением уровня креатинкиназы в сыворотке. Изменения ЭМГ близки к наблюдаемым при полиомиозитах, а при биопсии мышц выявляется де– и регенерация миофибрилл, периваскулярное и интерстициальное воспаление.

*Лечение***.** Стратегия профилактики и лечения предусматривает борьбу с самой ВИЧ-инфекцией, симптоматическое лечение при поражении нервной системы, лечение оппортунистических инфекций и заболеваний, консультирование, санитарно-просветительную работу. Специфическое лечение включает противовирусную и иммунотерапию.

Наиболее известен ретровир (зидовудин, AZT, азидотимидин), дающий доказанный виростатический эффект. Ретровир является конкурентным ингибитором обратной транскриптазы. В качестве начальной дозы для больных с массой тела около 70 кг рекомендуется принимать по 200 мг каждые 4 ч (1200 мг в день). В зависимости от клинического состояния больных и лабораторных показателей дозировки могут варьировать от 500 до 1500 мг в день. Критерием для назначения азидотимидина является снижение уровня Т-хелперов ниже 250–500 на 1 мм? или появление вируса в крови. Препарат используется для лечения больных СПИДом во всех стадиях, показано его благоприятное влияние на больных с ВИЧ-ассоциированным познавательно-двигательным комплексом, включая СПИД-деменцию и миелопатию, а также с ВИЧ-ассоциированными полиневропатиями, миопатиями. Учитывая роль аутоиммунных реакций в развитии поражений периферической нервной системы при СПИДе, для лечения в некоторых случаях эффективны кортикостероиды и цитостатики, плазмаферез. Для коррекции иммунодефицита используют различные иммуностимуляторы. Среди них цитокины (альфа– и бета-интерфероны, интерлейкины и др.), иммуноглобулины, гемопоэтические факторы роста. Восстановительная иммунотерапия до последнего времени не давала значительных клинических эффектов, позволяя только несколько затормозить развитие патологического процесса

10.2. Оппортунистические заболевания нервной системы при ВИЧ-инфекции

Наиболее важными из этой группы заболеваний является прогрессирующая мультифокальная энцефалопатия, церебральный токсоплазмоз, криптококковые менингиты, энцефалиты и полирадикулоневриты, вызванные цитомегаловирусом и вирусами рода Herpesvirus, туберкулез с поражением мозга, первичная лимфома ЦНС. Диагноз оппортунистической инфекции часто верифицируется только ретроспективно при ответе на специфическую терапию, подозрение может возникать при анализе неспецифических клинических симптомов, данных компьютерной и МР-томографии и основываться на серологических исследованиях или данных биопсии.

При *прогрессирующей мультифокальной лейкоэнцефалопатии* отмечается клинические проявления многоочагового поражения белого вещества головного мозга в виде гемипарезов и гемигипестезий, гемианопсий, статической и динамической атаксии, которые могут сопровождаться снижением интеллекта, припадками. Симптомы медленно неуклонно прогрессируют до полной обездвиженности больных. Причиной этой энцефалопатии является паповавирус JC, действующий одновременно с ВИЧ. Помимо очагов демиелинизации, патогномонично выявление глиальных клеток с характерными включениями вокруг областей разрушения миелина. Эффективного лечения при этом заболевании нет. Прогноз неблагоприятный, так как максимальная продолжительность жизни после появления первых симптомов не превышает 2 мес.

Церебральный токсоплазмоз является следствием реактивации латентной инфекции мозга внутриклеточным паразитом Toxoplasma gondii. Клиническая картина обусловлена локализацией и активностью воспалительного процесса. Специфичных клинических симптомов этого энцефалита нет. При томографии часто отмечаются множественные билатеральные кольцевые очаги, хотя эти изменения также не являются специфичными.

Точный диагноз может быть поставлен на основе данных о выявлении этого возбудителя различными методами в образцах биопсии. В некоторых случаях диагноз подтверждается косвенно, если состояние больного улучшается после назначения специфических препаратов (пириметамин, сульфадиазин и др.).

Криптококковые менингиты вызываются грибом Cryptococcus neofomans. Этот менингит, как правило, характеризуется выраженным менингеальным и общемозговым синдромами. Диагноз устанавливается при посеве цереброспинальной жидкости на криптококк. У многих больных это заболевание является первым проявлением перехода из стадии латентного вирусоносительства в стадию СПИДа. Специфическое лечение (амфотерицин В) приводит к регрессу симптоматики.

Практически не поддается лечению тяжелая *мультифокальная полирадикулоневропатия, вызываемая цитомегаловирусом*. Этот синдром, как правило, сопровождается другими проявлениями инфекции: пневмониями, колитами, ритинитами и др.

Реактивация латентной инфекции, вызванной Micobacterium tuberculosis, приводит к развитию *туберкулезного менингита, абсцессов мозга.* Тяжелые диффузные *энцефалиты* у больных СПИДом могут быть вызваны вирусами Herpes simplex и Varicella zoster. У 5 % больных СПИДом могут выявляться *первичная лимфома ЦНС* (преимущественно В-типа, в генезе которой большое значение имеет инфекция вирусом Эпштейна– Барра) и *саркома Капоши*, иногда приводящая к развитию внутримозговых кровоизлияний. Первичная лимфома ЦНС – специфичное для СПИДа проявление. Пролиферируют обычно атипичные лимфоциты. Опухоль распространяется периваскулярно, а клиническая картина зависит от локализации и объема опухоли.

*Лечение***.** Помимо борьбы с непосредственно ретровирусом, проводится специфическое лечение того или иного инфекционного заболевания, развивающегося на фоне иммунодефицита. Активно используются комбинации иммуномодуляторов и противовирусных препаратов. Например, рекомбинантный альфа-интерферон (дозы от 3 000 000 до 54 000 000 МЕ) самостоятельно или в комбинации с ретровиром или винбластином используют при лечении саркомы Капоши. Среди противовирусных средств для лечения оппортунистических вирусных инфекций наиболее эффективным считается ацикловир в/в по 5–10 мг/кг через 8 ч 5–10 дней в зависимости от тяжести поражения, видарабин с внутривенным способ введения в течение 12 ч. При грибковых инфекциях, в частности криптококковых менингитах и гистоплазмозе, чаще используют амфотерицин В, внутривенно по 0,1 мг в 1 мл 5 % раствора глюкозы, может быть эффективным эндолюмбальное введение. При токсоплазмозе ЦНС используют сочетание хлоридина (пириметамина) и сульфаниламидов короткого действия (сульфазин, сульфадиазин, сульфадимезин). При туберкулезных поражениях используются обычные дозировки противотуберкулезных препаратов. Предпочтение отдается хорошо проникающему через ГЭБ изониазиду (300 мг в день per os), реже используют рифампицин (600 мг в день per os) и стрептомицин (0,75 г внутримышечно 6 раз в день). Лимфома ЦНС поддается агрессивной радиационной терапии, без которой смерть больного может наступить в течение 2 нед. Медикаментозное лечение больных нейроСПИДом должно сочетаться с полноценным питанием для полдержания массы тела, вопросы питания должны быть рассмотрены уже при обнаружении позитивной реакции на ВИЧ. Некоторые виды диет с низким содержанием белка могут быть опасны для таких больных, так как подавляется гуморальный иммунитет.

Тема 11. Гидроцефалия

Это патологическое состояние, при котором (им признаком является увеличение ликворных пространств головного мозга вследствие избыточного количества цереброспинальной жидкости.

Различают:

внутреннюю гидроцефалию - расширение желудочков мозга;

наружно-внутреннюю — расширение желудочков мозга и подпаутинных пространств;

наружную — расширение только подпаутинных пространств;

активную — прогрессирующее накопление цереброспинальной жидкости, создающее повышенное давление и

нарастающую атрофию ткани мозга;

— пассивную — расширение ликворной системы, не сопровождающееся высоким давлением;

— компенсированную — состояние, при котором давление цереброспинальной жидкости нормализовалось.

Гидроцефалия бывает *врожденной* и *приобретенной.*

Врожденная гидроцефалия связана с действием повреждающих агентов во внутриутробный период и при рождении. Может быть проявлением врожденной аномалии ликворных путей, следствием внутриутробной инфекции (токсоплазмоз, цитомегалия, вирусные инфекции), внутричерепной родовой травмы.

Патогенез. Важное значение придается стойкому повышению внутричерепного давления, вызывающему сдавление вен и капилляров мозга, циркуляторную гипоксию мозга.

Выделяют окклюзионную гидроцефалию, связанную с нарушением проходимости ликворных путей и сообщающуюся.

Клиника. Наблюдается увеличение и изменение формы головы. Лобные и теменные бугры резко выдаются над лицевой частью, глазные яблоки выпячиваются вперед и вниз, корень носа широкий и вдавлен. Расширена подкожная венозная сеть на висках и лбу. Лицо маленькое, треугольной формы. У детей грудного возраста наблюдаются расхождение швов, увеличение родничков. Характерны симптомы Грефе, «заходящего солнца», косоглазие, нистагм, нарушение зрачковых реакций. При прогрессировании развиваются спастические парезы, чаще — нижних конечностей. Повышена потливость, акроцианоз, нарушается терморегуляция. Нарушение психического развития — от незначительной задержки до глубокой степени олигофрении.

Приобретенная гидроцефалия возникает в связи с действием различных повреждающих факторов: инфекционных заболеваний, черепно-мозговых травм, опухолей. От врожденной гидроцефалии у детей среднего и старшего возраста отличается отсутствием увеличения и деформации черепа, но более выраженными гипертензивными симптомами.

Клиника. Гидроцефалия может прогрессировать или остановиться на любой стадии развития в зависимости от глубины, тяжести и характера первичных поражений мозга. Под влиянием различных факторов возможно периодическое обострение. У детей с окклюзионной гидроцефалией могут наступать гипертензивные кризы, характеризующиеся сильной головной болью, рвотой, вегетативными нарушениями. Несмотря на разнообразие этиологических факторов гидроцефалии, ее клиническая картина довольно однотипна и складывается из общемозговых нарушений, вызванных внутричерепной гипертензией, и симптоматологии, обусловленной атрофией головного мозга. Различная выраженность атрофического процесса определяет широкий диапазон его клинических проявлений. Естественно, что при компенсированной гидроцефалии симптоматика внутричерепной гипертензии отсутствует. Поэтому необходимо учитывать и клинические проявления основного заболевания, вызвавшего развитие водянки мозга. Внутриутробная гибель плода вследствие гидроцефалии наблюдается редко. Увеличение головы плода, значительно усложняющее роды и требующее проведения кесарева сечения, также бывает сравнительно редко. В подавляющем большинстве случаев ребенок рождается с нормальной или слегка увеличенной головой. Заметное увеличение головы начинается в первые недели жизни. В связи с этим необходимо сразу же после рождения ребенка измерять окружность его головы, а в дальнейшем постоянно наблюдать за темпом ее роста. Интенсивный рост головы часто является первым признаком гидроцефалии. На начальных этапах ее развития общее состояние детей изменяется мало, хотя некоторые из них становятся капризными, у них ухудшаются сон и аппетит, отмечаются частые срыгивания, отставание в нарастании массы тела. Со временем мозговой череп при сообщающейся гидроцефалии приобретает шаровидную форму, лобная часть его выступает. Изредка наблюдается долихо- или брахицефалия. Постепенно становится заметной диспропорция между мозговым и лицевым черепом. Значительно увеличивается большой родничок, отмечается его выбухание, напряжения, расхождение черепных швов, особенно сагиттального. При расхождении сагиттального шва на несколько сантиметров большой и малый роднички соединяются в единый костный дефект. Кости свода черепа истончаются, легко баллотируют при пальпации. Резко расширяется венозная сеть головы, прежде всего в области переносья и в височных областях. При плаче у больного ребенка сильно набухают вены, напрягается родничок. Кожные покровы истончаются, волосы на голове становятся редкими, растут плохо. В связи с высоким внутричерепным давлением опускается дно передней черепной ямки и верхняя стенка орбит, вследствие чего возникают экзофтальмия и уплощение переносья. Экзофтальмированные глазные яблоки направлены вниз, верхнее веко не прикрывает всю склеру, нижнее веко закрывает часть радужки (симптом Грефе). В результате расширения переносья наступает недостаточность конвергенции, иногда развивается небольшое расходящееся косоглазие. У детей, страдающих гидроцефалией, уже в первые месяцы жизни заметна задержка психического и двигательного развития, значительно позже появляются сосредоточение и прослеживание, эмоциональные реакции. Однако при медленно нарастающем процессе в дальнейшем умственное развитие может быть вполне удовлетворительным. Более существенно у больных детей страдает двигательная сфера. У них обычно отмечаются усиление и поздняя редукция безусловных рефлексов периода новорожденности, особенно орального автоматизма и тонических шейных и лабиринтных. В связи с этим поздно формируются установочные рефлексы. В дальнейшем по мере прогрессирования гидроцефалии больному ребенку становится трудно удерживать голову даже приподнимать ее.

Диагностика. Диагноз ставится на основании клиники, данных нейросонографии, компьютерной томографии. Рахитический череп отличается отсутствием низкого стояния глазных яблок, напряжения и выбухания родничков.

От менингита острая гидроцефалия отличается составом цереброспинальной жидкости.

Лечение. Консервативное лечение зависит от этиологии, стадии и течения болезни:

1) *При остром прогрессировали:* -лазикс в/м или в/в 0,7 мг/кг; глицерин в расчете 0,5— 1 г/кг.

2) *При хроническом течении:* диакарб, магния сульфат в/м (детям 1-го года жизни диакарб 70—80 мг/кг/сут., 2-го года жизни — 50 мг/кг/сут. с одновременным приемом препаратов калия),

3) *Хирургическое лечение чаще при окклюзионных формах:* показаны шунтирующие операции, создающие дополнительный окольный путь оттока цереброспинальной жидкости — в брюшную полость (вентрикулоперито-неостомия), в правое предсердие (вентрикулоатрио-стомия), либо из субарахноидального пространства на спинальном уровне в брюшную полость (люмбоперитонеальный анастамоз).

Противопоказаниями к оперативному лечению являются текущие воспалительные процессы, гипотрофия, тяжелая степень с необратимыми неврологическими симптомами (тетрапарез, слабоумие).

Тема 12. Микроцефалия

Дефект развития, в основе которого лежит уменьшение массы мозга. О микроцефалии говорят при уменьшении окружности черепа на 2 и более сигмальных отклонения.

Этиология. Выделяют микроцефалию двух типов: первичную (простая, генетическая), являющуюся результатом воздействия вредного фактора на ранних стадиях внутриутробного развития, и вторичную (комбинированная, осложненная), развивающуюся в результате повреждения мозга в последние месяцы внутриутробного развития, в процессе родов и в первые месяцы жизни.

Клиническая картина. Окружность черепа уменьшена. Роднички и швы закрываются в первые месяцы после рождения. По мере роста лицевой череп все более преобладает над мозговым. Подавляющее большинство больных имеет различную степень интеллектуальной недостаточности. При первичной микроцефалии двигательная сфера относительно сохранена, неврологическая симптоматика выражена слабо. При вторичной микроцефалии имеются, как правило, значительное поражение моторики, чаще по типу детского церебрального паралича (см.), судороги, интеллект страдает наиболее сильно.

Диагноз. На основании клинических проявлений несложен.

Прогноз. При первичной микроцефалии возможно в отдельных случаях обучение во вспомогательной школе. Дети со вторичной микроцефалией нуждаются в постоянной опеке.

Тема 13. Краниостеноз

Преждевременное заращение швов костей черепа.

Этиология. Неизвестна. Нарушены процессы костеобразования.

Клиническая картина. Заболевание проявляется в раннем возрасте. Обычно преждевременная оссификация захватывает не все швы свода черепа и голова продолжает расти, принимая необычную форму — вытянутую в переднезаднем направлении при заращении сагиттального шва, башенную или неправильную форму. Преждевременное закрытие всех швов ведет к сдавлению продолжающего расти мозга и повышению внутричерепного давления, что выражается приступообразными головными болями с преимущественной локализацией их в лобной и затылочной областях. Ребенок, родившийся с уже закрытыми швами черепа, бывает беспокойным, плаксивым, плохо спит, отказывается от груди; иногда отмечается неукротимая рвота. Могут наблюдаться судороги с потерей сознания. Рано определяются застойные изменения на глазном дне, в последующем — атрофия зрительных нервов. Рентгенологическая картина черепа очень характерна: кости свода сплошь испещрены глубокими лакунами, напоминающими по форме резко выраженные пальцевые вдавления.

Диагноз. Дифференциальный диагноз проводится с микроцефалией.

Прогноз неблагоприятный в случае преждевременного заращения всех швов черепа.

Лечение. Консервативное. В тяжелых случаях рекомендуется рассечение костей свода черепа (краниотомия).

Тема 14. Детские церебральные параличи

Это непрогрессирующее нарушение статики и моторики, психики, речи, обусловленное поражением головного мозга на ранних этапах жизни.

Этиология и патогенез. Причинами заболевания являются нарушения внутриутробного развития, гипоксия и родовая травма, ядерная желтуха, травмы и инфекционные заболевания в первые месяцы жизни. Морфологически обнаруживаются разнообразные пороки развития головного мозга (микрогирия (уменьшение извилин головного мозга при увеличении их количества) и макрогирия (увеличение извилин головного мозга при уменьшении их количества), гетеротопии – расположение мозговых клеток в необычном для них месте, порэнцефалии – патологическое состояние, характеризующееся наличием одной или нескольких крупных полостей, кист в полушариях головного мозга. которые могут сообщаться с боковыми желудочками и подоболочечным пространством), атрофия долей или целого полушария, изменения подкорковых узлов, атрофия мозжечка.

При оценке неврологического статуса новорожденного используют 4 показателя:

двигательная активность;

состояние мышечного тонуса;

величие и сила безусловных физиологических рефлексов новорожденных; патологические неврологические знаки (как общие, так и очаговые).

Наиболее неблагоприятными считают судороги, гипертонус мышц-разгибателей ног с перекрестом их на уровне голеней. Последнее иногда рассматривается как возможность развития в дальнейшем детского церебрального паралича.

По течению различают следующие периоды заболевания: острый (7-10 дней), период ранний восстановительный (до 4-6 месяцев), поздний восстановительный (до 1- 2 лет),остаточных явлений.

Выделяют легкую, средней и тяжелую формы болезни.

При легкой форме отмечается обычно повышение нервно-рефлекторной проводимости, горизонтальный нистагм, сходящееся косоглазие, умеренное повышение или снижение мышечного тонуса и рефлексов.

При поражении ЦНС средней степени вначале наблюдаются угнетение, мышечная гипотония, гипорефлексия. Через несколько дней они сменяются гипертонией мышц, чаще разгибателей, иногда появляются кратковременные судороги, беспокойство, парастезия, глазные симптомы. Часты вегетовисцеральные - нарушения (дыхательные расстройства, кардиопатия, дискинезии ЖКТ в виде неустойчивого стула, срыгивания, метеоризма).

При тяжелой форме заболевания в клинической картине преобладают соматические нарушения (дыхательные, сердечные, парез кишечника, гипофункция надпочечников). Со стороны ЦНС наблюдаются резкое угнетение, судороги.

Уже в раннем восстановительном периоде формируются клинические синдромы.

При астеноневротическом синдроме преобладают повышенная возбудимость, двигательное беспокойство, двигательные нарушения как с мышечной гипотонией, так и с гипертонией.

Примерно у 75 % детей отмечается сочетание двух синдромов — гипертензионно-гидроцефального и синдрома вегетовисцеральных нарушений. У таких детей наблюдается быстрое увеличение головы, расхождение черепных швов, выраженная венозная сеть на волосистой части головы, увеличение и выбухание большого родничка, симптомы Грефе и «заходящего солнца», сходящееся косоглазие, экзофтальм.

Ведущими в клинической картине натальных повреждений спинного мозга являются двигательные нарушения. При локализации поражения на уровне шейного утолщения типично сочетание вялого пареза рук со спастическим парезом ног. Если поражение имеет место выше шейного утолщения, то развивается спастический тетрапарез. При поражении шейного отдела спинного мозга появляются также симптомы «короткой шеи» с большим количеством поперечных складок, «кукольной головки» с глубокой складкой, разделяющей затылок от туловища, нейрогенная кривошея. При поражении на уровне ТШ — TIV развивается нижний спастический парапарез. При повреждении нижних отделов спинного мозга наиболее типичным является сочетание нижнего вялого парапареза с некоторыми признаками пирамидной недостаточности: таким как «поза лягушки», «распластанный живот», косолапость.

Отмечается уменьшение силы и амплитуды произвольных движений. Повышаются сухожильные и надкостничные рефлексы, расширяются зоны их вызывания, появляются патологические рефлексы, иногда клонус стоп и коленных чашечек. Возникает спастическое повышение тонуса мускулатуры. При поражении рук тонус повышается в двуглавой мышце, вследствие чего рука оказывается согнутой в локтевом суставе, кисть сжатой в кулак, а большой палец прижатым к ладони. При поражении ног в первую очередь повышается тонус приводящих мышц бедра, икроножных мышц и разгибателей голени, в результате чего ноги приобретают вытянутое положение с оттянутыми вниз стопами. С течением времени спастическое напряжение мышц приводит к тугоподвижности в суставах и мышечным контрактурам. Иногда наблюдаются ригидность мускулатуры, при пассивных движениях ощущается напряжение (как при сгибании, так и при разгибании). Возможно изменение тонуса (дистония). Возникновение дистонии, ригидности и насильственных движений (атетоз и хореоатетоз) обусловлены поражением подкорковых образований мозга.

Клиническая картина меняется с возрастом ребенка. Гипотония мышц первых дней жизни позже переходит в гипертонию. Часто возникают дистония, атетоз, т. е. гиперкинез, выражающийся медленными насильственными движениями пальцев рук и мимической мускулатуры. Иногда в клинической картине доминируют атаксия, тремор. При атаксии мышечный тонус может быть сниженным. Различают следующие клинические формы церебрального паралича: 1) спастическая диплегия — тетрапарез с преимущественным поражением ног; 2) двойная гемиплегия — тетрапарез с преимущественным поражением рук; 3) гемиплегия — преимущественно одностороннее поражение конечностей; 4) гиперкинетическая форма, чаще всего в виде синдрома двойного атетоза; 5) атонически-астатическая — гипотония (с гиперрефлексией) и нарушение координации движений.

Диагноз и дифференциальный диагноз

При постановке диагноза учитывают анамнестические и клинические данные. В качестве дополнительных диагностических методов используют нейросонографию, рентгенологические исследования черепа, спинномозго-вую пункцию, офтальмоскопию.

Прогноз. Полной нормализации двигательных функций добиться не удается, за исключением легких случаев. Степень улучшения движений в значительной мере определяется состоянием интеллекта ребенка. Дети с тяжелыми дефектами психики нуждаются в устройстве в специализированные учреждения органов здравоохранения и социального обеспечения.

*Лечение***.** Комплексное. Включает лечебную гимнастику, массаж, ванны, физиотерапевтические процедуры и лекарственную терапию (курсы инъекций витаминов В6, В12, церебролизина, экстракта алоэ, галантамина, внутрь — аминалон, пантогам, глутаминовая кислота, пирацетам, прозерин и пр.). По по-

казаниям применяются корригирующая обувь, гипсовые повязки, операции по удлинению сухожилий.

Тема 15. Эпилепсия

Хроническое нервно-психическое заболевание, характеризующееся повторными припадками и сопровождающееся разнообразными клиническими и параклиническими симптомами.

Этиология, патогенез. В происхождении эпилепсии играет роль сочетание пред. расположения и органического поражения мозга (нарушение внутриутробного развития, родовая асфиксия, механические повреждения при родах, инфекции, черепно-мозговая травма и др.). В связи с этим нецелесообразно разделение эпилепсии на «генуинную» (наследственно обусловленную) и «симптоматическую» (результат органического поражения мозга).

Эпилептический припадок обусловлен распространением чрезмерных нейронных разрядов из очага эпилептической активности на весь мозг (генерализованный припадок) или его часть (парциальный припадок). Эпилептический очаг может возникать на короткое время при острых заболеваниях мозга, например при нарушениях мозгового кровообращения, менингитах, что сопровождается так называемыми случайными эпилептическими припадками. При хронически текущих мозговых заболеваниях (опухоли, паразитарные заболевания и др.) эпилептический очаг более стойкий, что ведет к появлению повторяющихся припадков (эпилептический синдром). При эпилепсии как болезни повторные припадки обычно являются результатом действия стойкого эпилептического очага в виде склеротически-атрофического фокуса. Важным звеном патогенеза является ослабление функциональной активности структур, оказывающих антиэпилептическое влияние (ретикулярное ядро моста мозга, хвостатое ядро, мозжечок и др.), что и ведет к периодическому «прорыву» эпилептического возбуждения, т. е. к эпилептическим припадкам. Эпилептогенные повреждения особенно часто возникают в медиально-базальных отделах височной доли (височная эпилепсия).

Симптомы, течение. Генерализованные припадки сопровождаются утратой сознания, вегетативными симптомами (мидриаз, покраснение или побледнение лица, тахикардия и др.), в ряде случаев - судорогами. Судорожный генерализованный припадок проявляется общими тонико-клоническими судорогами (большой судорожный припадок, grand mal), хотя могут быть только клонические или только тонические судороги. Во время припадка больные падают и нередко получают значительные повреждения, часто прикусывают язык и упускают мочу. Припадок обычно завершается так называемой эпилептической комой, но может наблюдаться и эпилептическое возбуждение с сумеречным помрачением сознания. Бессудорожный генерализованный припадок (малый припадок, petit mal, или абсанс) характеризуется выключением сознания и вегетативными симптомами (простой абсанс) либо сочетанием этих симптомов с легкими непроизвольными движениями (сложный абсанс). Больные на короткое время прерывают совершаемые ими действия, а затем после припадка продолжают их, при этом воспоминание о припадке отсутствует. Реже во время припадка происходит утрата постурального тонуса и больной падает (атонический абсанс).

При парциальных эпилептических припадках симптоматика может быть элементарной, например, очаговые клонические судороги - джексоновский припадок, поворот головы и глаз в сторону - адверсивный припадок и др., или сложные пароксизмальные расстройства памяти, приступы навязчивых мыслей, психомоторные припадки-автоматизмы, психосенсорные припадки - сложные расстройства восприятия. В последних случаях имеются галлюцинаторные феномены, явления деперсонализации и дереализации - состояния «уже виденного», «никогда не виденного», ощущение отчуждения внешнего мира, собственного тела и др.

Любой парциальный припадок может перейти в генерализованный (вторично генерализованный припадок). К вторично генерализованным припадкам также относятся припадки, которым предшествует аура (предвестник)- моторные, сенсорные, вегетативные или психические феномены, с которых начинается припадок и о которых сохраняет воспоминание больной.

Течение эпилепсии в значительной степени зависит от ее формы. Так, у детей существуют абсолютно благоприятные (роландическая эпилепсия, пикноэпилепсия) и неблагоприятные (детский спазм, синдром Леннокса - Гасто) формы эпилепсии. У взрослых течение эпилепсии без лечения в большинстве случаев прогредиентное, что проявляется постепенным учащением припадков, возникновением иных типов пароксизмов (полиморфизм), присоединением к ночным припадкам дневных, склонностью к развитию серий припадков или эпилептического статуса, возникновением характерных изменений личности в виде стереотипности и патологической обстоятельности мышления, сочетания аффективной вязкости с эксплозивностью, назойливостью, угодливости, эгоцентризма вплоть до конечных состояний, определяемых как эпилептическую деменцию.

Среди дополнительных методов исследования наибольшее значение имеет ЭЭГ, при которой обнаруживают спайки, пики, острые волны, изолированные или в сочетании с последующей медленной волной (так называемые пик-волновые комплексы). Указанные изменения можно 8ызвать специальными методами провокации - гипервентиляцией, ритмической световой стимуляцией, введением коразола и др. Наиболее полное провоцирующее влияние в отношении эпилептической активности оказывает сои или, наоборот, 24-часовое лишение сна, что позволяет выявлять эпилептические признаки в 85-100 % случаев. ЭЭГ-исследования способствуют также уточнению локализации эпилептического очага и характера эпилептических припадков.

Диагностика эпилепсии основывается на внезапности припадков, их кратковременности (секунды, минуты), глубоком выключении сознания и расширении зрачков при генерализованных припадках, явлениях деперсонализации и дереализации при парциальных припадках. Типичные изменения на ЭЭГ

подтверждают эпилептический характер припадков, хотя отсутствие таковых его не исключает. Для диагностики эпилепсии как болезни существенны анамнестические данные: болезнь возникает, как правило, в детском, подростковом и юношеском возрасте, часто встречаются наследственное отягощение в семье, отягощенный акушерский анамнез, перенесенные нейроинфекции и черепно-мозговые травмы, пароксизмальные состояния в возрасте до 3 лет.

Л е ч е н и е проводится непрерывно и длительно. Подбор медикаментов и их дозировок должен быть индивидуальным в зависимости от особенностей припадков, их частоты, периодичности, возраста больного и др.

Детям, страдающим эпилепсией, необходима длительная (иногда пожизненная) терапия индивидуально подобранными противосудорожными препаратами. Антиконвульсанты назначаются в режиме монотерапии с постепенным наращиванием дозы до достижения контроля над приступами. Традиционно для лечения эпилепсии у детей используются различные производные вальпроевой кислоты, карбамазепин, фенобарбитал, бензодиазепины (диазепам), а также антиконвульсанты нового поколения (ламотриджин, топирамат, окскарбазепин, леветирацетам и др.). При неэффективности монотерапии по назначению врача подбирается дополнительный противоэпилептический препарат.

Из немедикаментозных методов лечения эпилепсии у детей может применяться психотерапия, БОС-терапия. Положительно зарекомендовали себя при эпилепсии у детей, резистентной к противосудорожным препаратам, такие альтернативные методы, как гормональная терапия (АКТГ), кетогенная диета, иммунотерапия.

Имеются сведения об успешном хирургическом лечении резистентных к терапии форм эпилепсии у детей посредством гемисферэктомии, передней темпоральной лобэктомии, экстратемпоральной неокортикальной резекции, ограниченной темпоральной резекции, стимуляции блуждающего нерва с помощью имплантируемых устройств.

Тема 16. Травматические поражения нервной системы

16.1. Черепно-мозговая травма

Черепно-мозговые травмы делят на закрытые и открытые. К *закрытой* относятся повреждения, при которых отсутствует нарушение целостности покровов головы или имеется повреждение мягких тканей без повреждения апоневроза головы. К открытой относятся случаи с повреждением мягких тканей и апоневроза.

Открытые травмы бывают непроникающими — при сохранности твердой мозговой оболочки, и проникающими — при нарушении целости твердой мозговой оболочки и при переломе основания черепа.

*Закрытая черепно-мозговая травма***.** По степени тяжести закрытые черепно-мозговые травмы делятся на легкую, средней степени и тяжелую. Клинические формы закрытых черепно-мозговых травм: сотрясение головного мозга, ушиб, мозга легкой, средней степени тяжести и тяжелой степени, сдавление мозга в сочетании с его ушибом, сдавление мозга без сопутствующего ушиба.

Сотрясение головного мозга характеризуется общемозговыми явлениями при отсутствии четких локальных выпадений. Прежде всего, это расстройство сознания после травмы. У детей грудного возраста сознание не выключается. В первые часы после травмы отмечается вялость, сонливость, плаксивость, нарушение формулы сна. Могут отмечаться кратковременные, генерализованные судороги. Постоянные симптомы—срыгивание, рвота, вегетативно-сосудистые расстройства: бледность кожи, нарушение пульса. У детей старшего возраста выявляется ретроградная амнезия. Дети жалуются на головную боль, головокружение, слабость, шум в ушах. В неврологическом статусе могут иметь место нистагм, слабость конвергенции, диплопия. Улучшение наступает через 3—5 дней. Все явления исчезают через 2—4 недели.

Ушиб головного мозга у детей встречается реже, чем сотрясение. Характеризуется наряду с общемозговыми явлениями наличием симптомов выпадения, зависящих от локализации повреждений структур мозга. У детей раннего возраста обще-мозговые симптомы преобладают над очаговыми.

Ушиб головного мозга легкой степени характеризуется выключением сознания на период от нескольких минут до 1 часа. У детей грудного возраста потеря сознания может отсутствовать. Отмечается вялость, сонливость, бледность и мраморность кожи, гипергидроз, умеренная брадикардия, лабильность АД. После восстановления сознания — жалобы на головную боль, головокружение, тошноту, рвоту. В неврологическом статусе — нистагм, анизокория, менингеальные симптомы. Возможны переломы свода и основания черепа, субарахноидальные кровоизлияния. У ряда больных наблюдаются признаки отека головного мозга.

Ушиб головного мозга средней степени тяжести характеризуется - нарушением сознания от 10 минут до 3—6 часов, ретроградной и антероградной амнезией. Наблюдается сильная головная боль, многократная рвота, брадикардия, тахипноэ, субфебрилитет.

Выражена очаговая симптоматика, зрачковые и глазодвигательные нарушения, парезы конечностей, расстройства чувствительности и речи. Часты переломы костей свода и основания черепа значительные субарахноидальные (подпаутинные) кровоизлияния. Компьютерная томография выявляет очаговые изменения в виде мелких включений повышенной плотности: на фоне пониженной плотности, что соответствует мелкоочаговым кровоизлияниям в месте ушиба.

Ушиб головного мозга тяжелой степени характеризуется потерей сознания на длительное время (до 2—3 недель). Часто выражены двигательное возбуждение, нарушения ритма дыхания, пульса, артериальная гипертензия, гипертермия, генерализованные или парциальные судорожные приступы. Характерна стволовая неврологическая симптоматика; плавающие движения глазных яблок, парезы взора, нистагм, нарушение глотания, меняющийся мышечный тонус, децеребрационная ригидность, парезы конечностей. Почти всегда встре-

чаются переломы костей свода и основания черепа, кровоизлияния. На глазном дне — застойные явления. Компьютерная томография выявляет травматический очаг с кровоизлиянием и расслоением белого вещества мозга.

Сдавление головного мозга проявляется нарастанием через различные промежутки времени после травмы общемозговых, очаговых и стволовых симптомов. Сдавление мозга чаще является следствием внутричерепных гематом (эпидуральных, субдурадьных, внутримозговых), реже — следствием отека, вдавленного перелома свода черепа.

Эпидуральные гематомы располагаются между твердой мозговой оболочкой и костью, чаще всего — в области свода на стороне травмы. При этом чаще повреждается средняя оболочечная артерия и ее ветви, вены наружной поверхности твердой мозговой оболочки. Больные беспокойны, отмечается головная боль, головокружение, рвота. Постепенно увеличивается заторможенность, переходящая в сопор, возможно появление судорог. На стороне гематомы наблюдается отсутствие реакции на свет зрачка, его расширение. На глазном дне — застойные явления, более выраженные на стороне гематомы.

Субдуралъные гематомы располагаются под твердой мозговой оболочкой в субдуральном пространстве. Источником кровотечения являются вены мягкой мозговой оболочки. Различают острые {симптомы появляются в первые дни после травмы), подострые (на протяжении 4—14 дней) и хронические (через несколько недель) формы. В клинике менее выражен компрессионный синдром. Позднее появляются симптомы очагового поражения. На ЭХО-ЭС — признаки внутричерепной гипертензии и смещение срединных структур на 2—3 минуты.

Внутримозговые гематомы у детей редки, локализуются чаще в белом веществе. Источники кровотечения — сосуды системы средней мозговой .артерии. Эти гематомы выявляются спустя 12—24 ч. после травмы. Характерно бурное развитие и появление грубых очаговых симптомов.

Открытая черепно-мозговая травма. Характеризуется повреждением мягких тканей головы, апоневроза, часто — и костей.

Клиника Судороги, теми- и монопарезы, стволовые и мозжечковые симптомы. При повреждениях пирамиды височной кости — кровотечение изо рта и ушей, при переломах решетчатой кости — носовое кровотечение.

Лечение.

1. Постельный режим: при легкой травме — 7—10 дней, средней степени тяжести 2—3 недели, тяжелой — от 3 до 6 недель. Холод на голову.
2. Дегидратация (фуросемид, диакарб, магния сульфат).
3. Гемостатики (викасол, кальция хлорид).
4. Антигистаминные (демидрол, супрастин).
5. Хирургическое вмешательство.

16.2. Травмы спинного мозга

Для сотрясения характерны преходящие парезы и парестезии, обусловленные расстройством крово- и ликворообращения. отеком мозга. При сильных воздействиях возникают ограниченные кровоизлияния. Наблюдаются параличи и расстройства чувствительности в областях, соответствующих пораженным сегментам.

Клиническая картина. Отмечаются сегментарно-корешковые симптомы и проводниковые расстройства чувствительности ниже области кровоизлияния. При сдавлении спинного мозга появляются расстройства функции тазовых органов, в частности задержка мочевыделения.

Диагноз. Ставится на основании анамнеза, клинической картины и обязательного рентгенологического исследования, проводящегося с целью выяснить, нет ли смещения позвонков, вызывающего «давление спинного мозга**.**

Лечение. Внутрь вводят хлорид кальция, аскорбиновую кислоту (возрастные дозы). При подозрении на субдуральное (под твердую мозговую оболочку) кровоизлияние производят поясничную пункцию с выпусканием небольших количеств цереброспинальной жидкости. Эпидуральные (между твердой мозговой оболочкой и костью) гематомы подлежат хирургическому удалению. При смещении позвонков проводится вытяжение.

Тема 17. Неврозы

17.1. Неврозы

Обратимые нарушения высшей нервной деятельности, обусловленные психотравмирующими факторами, из которых особенно большое значение имеют неблагоприятные условия воспитания, недостаток внимания к ребенку, разлады в семье, особенно уход из семьи одного из родителей. Возникновению невроза в значительной мере способствуют ухудшение общего состояния ребенка вследствие недосыпания, различных соматических заболеваний и т. д. и индивидуальные особенности личности.

Существуют различные клинические формы неврозов (неврастения, истерия и т. д.); как правило, все они проявляются начиная с пре- и пубертатного периода, а в более раннем возрасте преобладают невротические реакции со слабой степенью выраженности клинических симптомов и характерным возникновением различных соматовегетативных и двигательных нарушений, а также страхов различной интенсивности

Неврастения. Основным проявлением заболевания является синдром раздражительной слабости. Он выражается капризами у детей младшего возраста, аффективной неустойчивостью и вспыльчивостью у более старших детей. Сон становится беспокойным, с неприятными сновидениями. С трудом засыпая, ребенок также с трудом просыпается утром. Нередко перед отходом ко сну возникает эйфория, иногда сменяющаяся слезами, страхами. Дети школьного воз-

раста начинают испытывать трудности в учебе, снижается внимание, в тяжелых случаях ребенок вообще не может сосредоточиться, постоянно отвлекается. Ухудшается способность к запоминанию, появляются рассеянность, забывчивость. Трудности, возникающие при выполнении обычных заданий, вызывают раздражение, слезы. Аппетит, особенно в утренние часы, понижен. Возможно появление рвоты, запоров. Практически постоянным симптомом является головная боль, часто отмечается двигательное беспокойство. Ребенок не может сидеть спокойно, он постоянно двигает руками, плечами, почесывается. При неблагоприятных условиях воспитания, особенно у ослабленных детей, заболевание может принимать затяжное течение, периодически обостряясь.

Так называемая детская нервность — это наиболее легкая форма неврастении. Она проявляется повышенной утомляемостью, эмоциональной неустойчивостью, склонностью к слезам и капризам, иногда ночными страхами (ребенок просыпается, плачет, зовет родителей). Может возникнуть боязнь темноты и одиночества.

Невроз навязчивых состояний. В клинической картине преобладают разнообразные навязчивые явления, в первую очередь навязчивые страхи (фобии). Характерен навязчивый страх одиночества, острых предметов, пожара, высоты, воды, заражения какой-то опасной болезнью и т. д. Встречаются и другие навязчивые состояния, например навязчивые сомнения в правильности выполнения какого-либо действия, навязчивые движения и поступки. Встречаются навязчивые влечения и идеи (совершенно ненужные мысли, от которых, понимая всю их ненужность и нелепость, больной тем не менее никак не может отделаться). Навязчивые состояния могут сопровождаться так называемыми ритуальными — разного рода защитными действиями ж движениями, выполняемыми больным для защиты от ожидаемого несчастья или хотя бы временного успокоения. Навязчивые состояния, особенно фобии, очень мучительны, их появление обычно сопровождается выраженной вегетативной реакцией в виде резкой бледности или красноты, потливости, сердцебиения, учащения дыхания.

Истерия. Повышение эмоциональной возбудимости. Больные склонны к особенно бурному, но поверхностному проявлению чувств радости и горя, отличаются особенно сильно развитыми фантазией и воображением.

В связи с выраженной эмоциональностью имеют место повышенная впечатлительность, эгоистичность и чувствительность к различным проявлениям строго ста, невнимания. Дети преувеличивают значение все» событий, так или иначе касающихся их, склонны к имитации. Из соматовегетативных расстройств отмечаются анорексия, которая может привести к значительному истощению ребенка, рвота, тошнота, сердцебиение, боли в области сердца, живота, головные боли, нарушение мочеиспускания и запоры вследствие спазма сфинктеров. Нередки жалобы на чувство сжатия в горле («истерический ком»). Возможно появление двигательных нарушений, таких, как судороги, астазия-абазия (невозможность стоять или ходить при полной сохранности опорно-двигательного аппарата и при сохранении активности движений в лежачем положении), изредка — истерические параличи и парезы. К наиболее характерной истерической реакцией детей главным образом раннего и дошкольного возраста является истерический припадок, возникающий *при* стремлении ребенка во что бы то ни стало добиться своего, привлечь к себе внимание, достичь желаемо: В таких случаях ребенок падает на пол или землю: выгибается, бьется головой, руками и ногами, пронзительно кричит и плачет, в то же время фиксируя в той или иной степени реакцию на его поведение окружающих. Добившись желаемого, он довольно быстро успокаивается.

Диагноз. Постановка диагноза в основном базируется на клинической картине заболевания. Важен тщательный сбор жалоб и анамнеза у ребенка и его родителя/родственника. Невроз требует дифференциации с органической патологией нервной системы, астеническим синдромом при общих заболеваниях. Ребенок с подозрением на невроз обследуется у детского психиатра.

*Прогноз***.** Обычно благоприятный.

*Лечение***.** При лечении неврозов прежде всего устраняют травмирующие факторы внешней среды и создают продуманный режим поведения, питания, сна. Основное внимание должно быть направлено на создание оптимального режима активного бодрствования. Целесообразно введение дневного сна или хотя бы простого отдыха в постели. Следует исключить из рациона острую пищу и скорректировать его по калорийности и содержанию витаминов. При нарушении сна показаны теплые (36—37 °С) ванны или горячие ванны для ног. Сон наступает быстрее и бывает более глубоким при невысокой температуре окружающего воздуха (до 18 'С).

Рекомендуются настойка пустырника или валерианы (от 2 до 5 капель), 0,5 % раствор бромида натрия. Только в тяжелых случаях у детей старшего возраста для нормализации сна целесообразно прибегать к снотворным. Показано применение глицерофосфата кальция по 0,3—0,5 г 2—3 раза в день, поливитаминов. Совершенно необходимо обеспечить спокойное отношение к ребенку. Преувеличенное внимание может способствовать фиксации болезненных симптомов и затруднять лечение. У детей старшего возраста лечению содействуют разъяснительные и воспитательные беседы. При лечении анорексии хорошее влияние оказывает кормление детей вместе с их сверстниками. Иногда удовлетворительные результаты дает применение натурального желудочного сока или разведенной соляной кислоты с пепсином. По мере нормализации состояния ребенка целесообразно постепенное введение в режим утренней гимнастики и влажных обтираний. В лечении неврозов детей и подростков большое значение имеет психотерапия. При упорных невротических реакциях детям старшего возраста показаны небольшие дозы транквилизаторов. Предпочтительно, чтобы лечение проводилось детскими психоневрологами.

17.2. Заикание

Один из неврозов детского возраста, возникающий в периоды быстрого роста ребенка (1— 3 года, 7—8 лет). Основной симптом — судорожное нарушение речи. Чаще причиной заикания является испуг, при котором эмоция

страха вызывает нервный срыв с локальными функциональными речедвигательными нарушениями. Заикание может возникнуть при травме, инфекциях, эндокринных нарушениях и дефектах воспитания.

*Клиническая картина***.** Различают две формы заикания: клоническую — повторение несколько раз какого-нибудь слога и тоническую — судорожное произношение первой буквы слога; кроме того, заикание бывает смешанным.

При заикании происходит напряжение мышц лица, туловища, наблюдаются непроизвольные движения конечностей, возникают своеобразные позы. В покое все эти движения исчезают. Волнение усиливает заикание.

*Лечение***.** Комплексное, включая занятия с логопедом, общеукрепляющую терапию и воспитательную работу. Задача состоит в выработке замедленной и плавной речи. Психотерапия помогает выработать у ребенка спокойное и уверенное поведение, преодоление «страха речи». Из медикаментозных средств назначают препараты кальция, бром, витамины.

17.3. Энурез

Ночное недержание мочи. Встречается в дошкольном и школьном возрасте (чаще у мальчиков). Различают функциональную форму энуреза, обусловленную воздействием психогенных факторов, дефектов воспитания, психических травм, перенесенных инфекционных заболеваний, а также возникающую рефлекторно при заболеваниях мочеполовой системы, и органическую (изменения спинного мозга при дефектах развития).

*Клиническая картина***.** Ночное непроизвольное мочеиспускание во время сна расценивается как результат отсутствия или недостаточности условнорефлекторных связей, осуществляющих во сне контроль за актом мочеиспускания. У некоторых детей бывает непроизвольное выделение мочи и во время дневного сна, иногда наблюдается учащение позывов на мочеиспускание, часты и императивные позывы. Часто выявляются вегетативные *симптомы*: брадикардия, цианоз конечностей, гипотермия.

Отмечаются невротические расстройства: вспыльчивость, скрытность, подавленность, застенчивость. Успеваемость в школе нередко снижена. При органической форме выявляются изменения мышечного тонуса, сухожильных рефлексов, легкие пирамидные знаки, нарушения чувствительности.

Диагностика

В диагностике энуреза могут принимать участие различные специалисты: педиатр, детский невролог, детский эндокринолог, детский психиатр и др. Однако ведущая роль на начальных этапах, несомненно, принадлежит детскому урологу.

При сборе анамнеза уточняется перинатальная и семейная отягощенность, перенесенные заболевания, особенности течения энуреза у ребенка, провоцирующие факторы и т. п. Родителям детей, страдающих энурезом, предлагается вести дневник, в котором необходимо фиксировать количество мочеиспусканий

и эпизодов недержания мочи у ребенка за сутки, время непроизвольного мочеиспускания, сопутствующие расстройства.

Лечение энуреза у детей

При осложненном энурезе у детей в первую очередь необходима коррекция органической патологии мочеполовой или нервной системы. Комплекс лечебных мероприятий при простом энурезе у детей включает поведенческую и медикаментозную терапию, физиотерапию, психотерапию.

Выбор фармакотерапии зависит от формы энуреза у детей. Высокую эффективность показывает назначение антихолинергических препаратов (оксибутинина), трициклических антидепрессантов (имипрамина) и аналогов антидиуретического гормона (десмопрессина). Эти средства повышают функциональную емкость мочевого пузыря, снижают объем ночной мочи, уменьшают активности мочевого пузыря в ночное время.

Тема 18. Нарушения мозгового кровообращения

18.1. Инсульты – этиология, патогенез, классификация

Инсульт – острое нарушение мозгового кровообращения (ОНМК), вызывающее поражение и гибель нервных клеток. Само название происходит от латинского слова «insultus», переводится как «удар, нападение». Ранее патологию именовали апоплексией (апоплексическим ударом), так греки называли паралич – один из основных её симптомов и последствий.

Болезнь встречается чаще, чем острый инфаркт миокарда. В мире ежегодно регистрируется свыше 15 млн. случаев. С ними связаны 10% всех летальных исходов (почти 6 млн. в год). Но в большинстве эпизодов последствием ОНМК стает не смерть, а

Около 60% больных, перенесших инсульт, имеют стойкие неврологические нарушения, которые мешают их полноценному образу жизни. Среди типичных отклонений отмечают нарушение движений и способности передвигаться, затрудненное глотание, высокий риск речевых и зрительных расстройств, падений, переломов. Часто наблюдаются эмоциональные (депрессия) и когнитивные (вплоть до стадии деменции) нарушения.

Симптомы инсульта

Все симптомы инсульта головного мозга развиваются резко, быстро, проявляются внезапно:

- слабость, онемение, утрата чувствительности, паралич одной половины тела или лица, руки, ноги;
- интенсивная головная боль, описываемая пациентами как самая сильная в жизни;
- нарушение речи (человек не может говорить либо ему это удается с трудом), непонимание речи собеседника;
- ухудшение четкости зрения, оно расфокусировано либо полностью отсутствует в одном глазу;

• головокружение, расстройство координации движений, равновесия, ходьбы, иногда – потеря сознания;

• тошнота, рвота.

Причины инсульта

Причиной инсульта становится нарушение нормального тока крови к какой-либо зоне мозга из-за стеноза (сужения), эмболии (закупорки) или разрыва мозговой артерии. Если клетки мозга не получают в достаточном объеме кислород и питательные вещества – наступает их смерть.

Эмболия и стеноз чаще всего развиваются на фоне атеросклероза, когда атеросклеротическая бляшка сужает просвет сосуда и способствует образованию тромба. Оторвавшийся тромб полностью перекрывает сосуд, это называется тромбоэмболией. Разрыв сосуда (по сути, внутримозговое кровоизлияние) может произойти при артериальной гипертензии (повышенном давлении), аневризме, тяжелой черепно-мозговой травме.

Классификация инсультов

Есть два вида инсульта – ишемический и геморрагический:

• Ишемический (он же инфаркт мозга) случается при сужении или полной блокировке тромбом просвета кровеносного сосуда шеи либо головного мозга.

• Геморрагический – когда в головном мозге происходит кровоизлияние из-за разрыва стенки сосуда, вследствие чего сдавливаются нервные ткани, формируется отек мозга, смещение мозговых структур.

Отдельно следует упомянуть *транзиторную ишемическую атаку* (ТИА) – короткое, от 10 минут до нескольких часов, нарушение кровообращения головного мозга. Сопровождается симптомами, характерными для инсульта (головная боль, парезы, расстройство речи и пр.), но отличается кратковременность их проявлений и обратимостью нарушений. В большинстве случаев ТИА проходит самостоятельно, без медицинской помощи.

18.2. Геморрагический инсульт

Этиопатогенез

Геморрагический инсульт развивается как осложнение иных болезней или патологических состояний: повышенное артериальное давление любого генеза, амилоидное изменение сосудистой стенки, аневризмы и сосудистые мальформации центральной нервной системы, заболевания крови (эритремия, тромбофилии), васкулиты, системные заболевания соединительной ткани.

Кровоизлияния в определенных эпизодах развиваются как осложнение лечения некоторыми фармпрепаратами (антикоагулянты, фибринолитические фармсредства), употребления амфетамина, кокаина.

Самой распространенной причиной геморрагического инсульта считается продолжительно повышенное артериальное давление любой этиологии или значительное его нарастание при гипертоническом кризе, физической нагрузке, врожденное или амилоидное изменение артериальной стенки.

Патогенетический механизм кровоизлияния зависит от выраженности патологических изменений в стенке артерий и артериол, расположенных в веществе мозга, – из-за этого более распространены внутримозговые гематомы.

В преобладающем числе случаев (ориентировочно 90%) гематомы возникают в супратенториальных пространствах мозга.

Гематомы в области задней черепной ямки составляют приблизительно 10% всех внутримозговых гематом. Преимущественно они образуются в мозжечке, в более редких случаях – в стволе головного мозга, где их «излюбленной» локализацией является мост.

Кровоизлияния во внутренние отделы больших полушарий мозга, а также гематомы задней черепной ямки приблизительно в 30% случаев сопровождаются проникновением крови в вентрикулярную систему. Количество скопившейся крови во внутримозговых гематомах при геморрагическом инсульте может колебаться от нескольких миллилитров до 50–100 мл и выше.

Клиническая картина

Острое начало заболевания, сопровождающееся повышенным артериальным давлением, наиболее часто характеризует внутримозговое кровоизлияние.

Больного тревожит выраженная головная боль, головокружение, тошнота и рвота с быстрым развитием очаговой неврологической симптоматики. Уровень бодрствования быстро угнетается – от умеренного оглушения до возникновения глубокого коматозного состояния.

В отдельных случаях возникает психомоторное возбуждение, которое предшествует угнетению сознания. Субкортикальные геморрагии довольно часто сопровождаются эпилептическим припадком.

Учитывая наиболее частую локализацию внутримозговых кровоизлияний, очаговая неврологическая симптоматика характеризуется нарушением или полным отсутствием движений и чувствительности с одной стороны (по гемитипу), изменением речи, нарушением однотипных полей зрения на каждом глазу (гемианопсия), психоэмоциональной неустойчивостью, нарушением памяти и поведения, отсутствием самокритики.

Тяжесть состояния больного в ближайший период времени после кровоизлияния и в последующем периоде заболевания зависит, в основном, от выраженности общемозговых и дислокационных нарушений, в свою очередь обусловленных объемом и локализацией скопившейся крови.

Обширные или глубоко расположенные кровоизлияния становятся причиной быстрого нарастания вторичной стволовой симптоматики, обусловленной смещением и сдавливанием структур мозга.

Возникновение кровоизлияния в стволе мозга, массивных гематом мозжечка характеризуется стремительным нарастанием угнетения жизненно важных центров, что становится причиной смертельного исхода, наступающего очень быстро.

Крайне тяжелым течением характеризуются кровоизлияния с проникновением крови в систему желудочков головного мозга. Для них характерны горме-

тонические судороги, гипертермия, быстрое угнетение сознания, нарастание стволовой симптоматики.

Первые 2–3 недели заболевания отличаются наиболее тяжелым течением, обусловленным нарастанием отека головного мозга, наличием самой гематомы, что характеризуется возникновением и прогрессированием общемозговых и дислокационных симптомов.

Главной причиной смертельного исхода в остром периоде заболевания являются отек и смещение структур головного мозга. Для этого периода свойственно также обострение или декомпенсация имевшихся ранее общесоматических заболеваний (пневмония, нарушение функций печени и почек, сахарный диабет).

В связи с отсутствием двигательной активности больного значительную угрозу представляет тромбоэмболия легочной артерии. Спустя 2–3 недели у выживших больных начинается регрессирование общемозговой симптоматики, на первый план выходят последствия очагового поражения мозга, в дальнейшем определяющие степень инвалидизации больного.

Лечение

Консервативное лечение больных с внутримозговыми гематомами соответствует общим принципам лечения больных с любой разновидностью инсульта. Проводятся мероприятия, поддерживающие оксигенацию крови на должном уровне.

У больных с геморрагическим инсультом артериальное давление, как правило, значительно повышено, но снижать его необходимо с большой осторожностью, так как это может стать причиной уменьшения перфузионного давления, особенно в условиях повышенного внутричерепного давления. Артериальное давление рекомендуется стабилизировать на уровне 130 мм рт. ст.

Нормализация внутричерепного давления осуществляется осмотическими диуретическими фармпрепаратами в сочетании с салуретиками.

Особого внимания требуют сопутствующие заболевания, которые довольно часто встречаются у больных гипертонической болезнью (сахарный диабет, ишемическая болезнь сердца, атеросклероз), поэтому для пациентов с внутримозговой гематомой характерно быстрое присоединение различных общесоматических осложнений.

Хирургическое лечение и показания для оперативного удаления гематомы зависят от объема и локализации излившейся крови в сочетании с состоянием больного.

Главным обоснованием оперативного лечения является сохранение жизни больного, поэтому большинство вмешательств осуществляют в кратчайшие сроки после кровоизлияния.

Оперативные вмешательства, задачей которых является более эффективное устранение очаговых неврологических нарушений, могут быть отсрочены.

18.3. Ишемический инсульт

Ишемический инсульт – состояние, которое развивается с клинической симптоматикой общего или ограниченного сосудистого поражения при разнообразных заболеваниях сердечно-сосудистой системы.

У пациентов с ишемическим инсультом довольно часто выявляются болезни сердечно-сосудистой системы: атеросклероз, повышенное артериальное давление различной этиологии, заболевания сердца (хроническая ишемическая болезнь сердца, ревматоидные пороки клапанного аппарата, нарушения сердечного ритма).

Около 80% всех ОНМК – ишемические.

Этиопатогенез

Конкретный специфический этиологический фактор для ишемического инсульта определить иногда невозможно, потому что подобное состояние не является самостоятельным заболеванием.

Различают факторы риска, связанные с повышенной опасностью возникновения ишемического инсульта, которые можно распределить на три основные группы:

– не поддающиеся какой-либо коррекции (возраст, пол, наследственность);

– поддающиеся полной или частичной коррекции (повышенное артериальное давление различного происхождения, ревматоидные изменения и пороки (врожденные или приобретенные) клапанного аппарата сердца, мерцательная аритмия (фибрилляция предсердий), инфаркт миокарда (даже в анамнезе), сахарный диабет, скрытое атерогенное поражение сонных артерий);

– факторы риска, зависящие от образа жизни пациента (табакокурение, ограниченное употребление фруктов и овощей, повышенный вес тела, слабая физическая активность, продолжительное психоэмоциональное перенапряжение или острая стрессовая ситуация).

Характер нарушений имеет прямую зависимость от степени недостаточности мозговой перфузии, продолжительности подобной недостаточности, а также от индивидуальной устойчивости клеток мозга к ишемии, что, в свою очередь, определяет степень обратимости структурных изменений на каждом этапе патологического процесса.

Нормальный объем мозговой перфузии составляет 50–55 мл в минуту на 100 г вещества мозга.

Тяжелая ишемия (менее 10 мл на 100 г/мин) сопровождается бескислородной деполяризацией мембран, что становится причиной гибели клеток головного мозга всего за 6–8 мин.

Умеренное уменьшение мозгового кровотока стимулирует повышенное поглощение кислорода из артериальной крови, поэтому некоторое время может сохраняться достаточный уровень обеспечения кислородом мозгового вещества.

Кроме образования области некроза, в ишемизированном участке мозга происходит гибель клеток, сходная с апоптозом.

Погибшие вследствие ишемии клетки мозга формируют зону необратимого повреждения – ядро инфаркта.

Область ишемического поражения, где при восстановлении кровоснабжения возможно полное или частичное восстановление мозгового вещества, считается ишемической полутенью – пенумброй.

Период существования пенумбры во многом зависит от своевременности и полноты оказанной медицинской помощи в первые часы или даже минуты возникновения ишемии.

С течением времени обратимые процессы трансформируются в необратимые (область пенумбры преобразуется в ядро инфаркта).

Вокруг пенумбры возможно формирование зоны олигемии, в которой длительное время может сохраняться кровоток, обеспечивающий потребности мозговой ткани при сниженном кровотоке.

Клиническая картина

Клинические проявления ишемического инсульта имеют непосредственную зависимость от расположения и размеров участка поражения головного мозга.

Ишемические нарушения чаще всего развиваются в каротидном бассейне (80–85%), в более редких случаях – в вертебробазилярном бассейне (15–20%).

Инфаркт мозга в бассейне СМА

Особенностью инфаркта в бассейне кровоснабжения *средней мозговой артерии* является наличие выраженной системы коллатерального кровоснабжения. Окклюзия проксимального отдела средней мозговой артерии может вызывать субкортикальный инфаркт, при этом корковая область кровоснабжения остается непораженной. В отсутствии данных коллатералей возможно развитие обширного инфаркта в области кровоснабжения средней мозговой артерии.

Для инфаркта в области кровоснабжения поверхностных *ветвей средней мозговой артерии* типично возникновение девиации глазных яблок и головы в сторону пораженного полушария. При этом в случае поражения доминантного полушария развивается ипсилатеральная идеомоторная апраксия и тотальная афазия, а в случае поражения субдоминантного полушария — анозогнозия, дизартрия, апросодия и контралатеральное игнорирование пространства.

Основное клиническое проявление инфаркта головного мозга в области ветвей *средней мозговой артерии* — контралатеральный гемипарез и контралатеральная гемианестезия. В случае обширных очагов поражения возможно появление содружественного отведения глазных яблок и фиксации взора в сторону пораженного полушария. При инфарктах субдоминантного полушария развиваются эмоциональные нарушения и пространственное игнорирование.

Распространение пареза при инфаркте в бассейне кровоснабжения стриатокапсулярных артерий зависит от локализации и размеров поражения (верхняя конечность, лицо или вся контралатеральная часть тела). В случае обширного стриатокапсулярного инфаркта, как правило, развиваются типичные проявления окклюзии средней мозговой артерии (афазия, гомонимная латеральная гемианопсия). Лакунарный инфаркт клинически проявляется развитием лакунарных синдромов (изолированные гемипарез и гемигипестезия или их сочетание).

Инфаркт мозга в бассейне ПМА

Наиболее частым клиническим проявлением инфаркта в бассейне кровоснабжения передней мозговой артерии являются двигательные нарушения. В большинстве случаев окклюзии кортикальных ветвей развивается моторный дефицит в стопе и всей нижней конечности, а также слабо выраженный парез верхней конечности с обширным поражением языка и лица.

Инфаркт мозга в бассейне ЗМА

В результате окклюзии задней мозговой артерии развиваются инфаркты затылочной височной доли, а также медиобазальных отделов височной доли. В таких случаях клиническими проявлениями выступают дефекты полей зрения (контралатеральная гомонимная *гемианопсия*). Возможно также их сочетание со зрительными галлюцинациями и фотопсиями.

Инфаркт мозга в вертебробазилярном бассейне

Инсульт в вертебробазилярном бассейне кровоснабжения происходят в результате окклюзии единственной перфорирующей ветви базилярной артерии и сопровождаются, как правило, симптомами поражения черепных нервов на ипсилатеральной стороне. Окклюзия позвоночной артерии или ее основных пенетрирующих ветвей, отходящих от дистальных отделов, приводит к развитию синдрома Валленберга (латеральный медуллярный синдром).

Различают также несколько периодов ишемического инсульта:

- *острейший период* — первые 3 суток. Из них первые три часа получили определение «терапевтического окна», когда есть возможность применения тромболитических препаратов для системного введения. В случае регресса симптомов в течение первых суток диагностируют транзиторную ишемическую атаку;
- *острый период* — до 4-х недель;
- *ранний восстановительный период* — до полугода;
- *поздний восстановительный период* — до 2-х лет;
- *период остаточных явлений* — после 2-х лет.

Лечение

Медикаментозное лечение ишемического инсульта наиболее эффективно в самом начале заболевания (3-6 часов после проявления первых признаков заболевания). При тромботической этиологии инсульта проводится селективный или системный тромболизис, при кардиоэмболическом генезе - антикоагулянтная терапия.

В первые 48 часов заболевания необходимо периодически определять насыщение гемоглобина кислородом артериальной крови. В случае если данный показатель достигает 92%, следует провести оксигенотерапию, начиная с 2-4 литров в минуту. Снижение уровня сознания пациента до 8 баллов и меньше (шкала комы Глазго) — абсолютный показатель к инкубации трахеи. Решение вопроса в пользу ИВЛ или против нее принимают, исходя из основных общих реанимационных положений.

При сниженном уровне бодрствования, при наличии клинических или нейровизуализационных признаков отека головного мозга или повышенного внутричерепного давления необходимо поддержание головы пациента в приподнятом на 30 градусов состоянии (без сгибания шеи!). Необходимо сводить к минимуму (а по возможности исключать) кашель, эпилептические припадки и двигательное возбуждение. Инфузии гипоосмоляльных растворов противопоказаны.

Важная составляющая терапии ишемического инсульта — коррекция жизненно важных функций и поддержание гомеостаза. Для этого необходим постоянный мониторинг основных физиологических показателей, коррекция и поддержание показателей гемодинамики, водно-электролитного баланса, дыхания, коррекция повышенного внутричерепного давления и отека мозга, профилактика и борьба с осложнениями.

18. 4. Инсульты в детском и подростковом возрасте

Инсульт у детей — это острое нарушение церебрального кровотока, симптомы которого длятся более 24 часов. Возникает при врожденных аномалиях сосудов, нейроинфекциях, аутоиммунных и гематологических болезнях. У заболевания есть общемозговые (цефалгии, изменения сознания) и очаговые симптомы (парезы и параличи, нарушения речи, выпадение полей зрения).

Причины

Этиологическая структура детских инсультов зависит от их типа и времени появления. В периоде новорожденности основные причины болезни — перинатальные черепно-мозговые травмы и компрессия шейного отдела позвоночника. 50% неонатальных ишемических инсультов обусловлены гипоплазией сосудов, осложнившей врожденные сердечно-сосудистые пороки. Остальные причины расстройств кровообращения можно разделить на несколько категорий:

- *Аневризмы и сосудистые мальформации***.** Патологии строения сосудов занимают первое место среди этиологических факторов во всех возрастных группах. При разрывах аневризмы или мальформации происходит кровоизлияние в головной мозг — геморрагический инсульт.
- *Системные поражения соединительной ткани.* Расстройства церебрального кровотока обычно развиваются при артериитах, которые возникают вследствие васкулитов, красной волчанки, болезни Кавасаки или синдрома Такаясу. У детей пубертатного возраста заболевание может наблюдаться при антифосфолипидном синдроме.
- *Нейроинфекции***.** Инсульт становится осложнением менингитов и энцефалитов вирусного или бактериального происхождения. В период новорожденности основным этиологическим фактором является Haemophilus influenzae, которая зачастую вызывает ишемический тип церебрального поражения.
- *Генетические патологии***.** Наличие наследственной серповидноклеточной анемии в 2 раза повышает риск инсульта, что особенно значимо у чернокожих детей, предрасположенных к этой болезни. Редкие генетические причины включают гипергомоцистеинемию, дефицит протеинов С и S, мутацию V фактора Лейдена.

- *Заболевания крови***.** Врожденные нарушения в свертывающей системе (гемофилия, болезнь Верльгофа) резко повышают вероятность геморрагического инсульта у детей. Инсульт также встречается при ДВС-синдроме, который развивается в основном в рамках онкологической патологии.

У подростков причины нарушений кровотока в головном мозге могут включать такие типичные для взрослых пациентов факторы, как вторичная артериальная гипертензия, сахарный диабет, аритмии. Инсульты иногда возникают при тяжелом наркотическом опьянении, поскольку среди 15-18 летней молодежи повышается распространенность кокаиновой и амфетаминовой наркомании. Среди предрасполагающих факторов называют курение (в том числе пассивное), употребление алкоголя, преобладание жирной и высокохолестериновой пищи в рационе.

Патогенез

Патофизиологические особенности развития определяются типом инсульта. При геморрагическом инсульте происходит диапедезное кровоизлияние (при длительной ишемии и дезорганизации сосудистых стенок) или одномоментный разрыв стенки сосуда, например, вызванный резким повышением артериального давления или истончением в месте аневризмы.

При ишемическом инсульте симптомы обусловлены снижением кровотока и гибелью нейронов. Выделяют 2 типичных механизма омертвения нервной ткани: некроз и апоптоз. Первый вариант преобладает в острейшей фазе заболевания в центре патологического очага, где кровоснабжение полностью отсутствует. Апоптоз наблюдается в зоне пенумбры (ишемической полутени) и в отделенных от некроза мозговых участках.

Классификация

В современной детской неврологии используют деление инсультов по возрасту на 3 категории:

- фетальный — возникающий у плода в ходе внутриутробного развития;
- перинатальный — от 28 недели гестации до месяца после рождения;
- детский — у больных от 1 месяца жизни до 18 лет.

По течению выделяют 4 периода: острейший, острый, ранний и поздний восстановительный. В клинической практике наиболее важна классификация инсульта на 2 типа:

1. *Ишемический***.** Обусловлен острым нарушением кровоснабжения отдельного участка нервной ткани, его синонимичное название — инфаркт головного мозга. С учетом причины и механизма различают несколько подтипов: тромботический (тромбоэмболический), лакунарный (глубинный мелкоочаговый), атеротромботический.

2. *Геморрагический.* Развивается при разрыве церебрального сосуда и кровоизлиянии в мозговые ткани. По локализации повреждений подразделяется на паренхиматозное, вентрикулярное и субарахноидальное кровоизлияние. Его симптомы и течение более тяжелые, он чаще заканчивается летально.

Симптомы инсульта у детей

Клинические проявления в детском возрасте сходны с признаками болезни у взрослых. Сложность педиатрического инсульта заключается в невозможности выявить все симптомы у новорожденных и малышей первых лет жизни, которые не могут пожаловаться или испытывают затруднения в описании своего самочувствия. Поэтому диагностика детских инсультов часто отсрочена во времени, что негативно сказывается на прогнозе для выздоровления.

Инсульт имеет общемозговые симптомы и очаговые признаки. Первые более выражены при геморрагическом варианте, вторые — при ишемическом. Общемозговые проявления характеризуются тошнотой и рвотой, цефалгиями, нарушением сознания от легкого оглушения до комы. Они могут начаться внезапно: на фоне полного здоровья у ребенка начинает сильно болеть голова, он становится вялым и апатичным, после чего за считанные минуты теряет сознание.

Очаговые симптомы зависят от локализации поражения. Нарушения кровотока в средней мозговой артерии проявляются онемением и параличом туловища и конечностей с одной стороны. У детей перекашивается лицо, угол рта уходит вниз, губы на стороне поражения не двигаются. Характерны нарушения речевой функции, когда пациент произносит неразборчивые звуки и возгласы, не может сказать простую фразу или предложение.

При поражении в бассейне передней церебральной артерии указанные симптомы осложняются максимально выраженной мышечной спастичностью, неспособностью ходить. Рука или нога могут быть неестественно согнуты. При попытке их вернуть в нормальное положение родители ощущают непреодолимое сопротивление мышц. Зачастую возникает недержание мочи.

Осложнения

Инсульт у детей — жизнеугрожающее и инвалидизирующее состояние. При ишемической форме летальный исход наблюдается у 12% пациентов, а стойкие неврологические симптомы сохраняются в 61% случаев. У 21,6% детей происходят повторные инсульты в течение ближайших 2-х лет. Геморрагическая форма болезни еще более опасна: смерть наступает в 29% случаев, а остальные дети имеют нарушения мозговых функций разной степени выраженности.

Неблагоприятные исходы инсульта связаны с двигательными и когнитивными расстройствами (60%), развитием детской инвалидности (51%) и трудностями в школьном обучении (15-20%). У 7-30% детей после перенесенного эпизода нарушения мозгового кровообращения формируется эпилепсия, 14% страдают от зрительных нарушений, 12% больных регулярно испытывают синкопальные состояния.

Диагностика

Задачей педиатра и детского невролога является на догоспитальном этапе заподозрить инсульт, чтобы была возможность вовремя начать терапию. Специалист собирает анамнез и оценивает неврологический статус, на основании чего осуществляет быструю дифференциальную диагностику с другими забо-

леваниями ЦНС и соматическими патологиями. Для уточнения диагноза и выяснения причины состояния у детей применяются:

- *КТ головного мозга.* Компьютерная томография проводится сразу после госпитализации ребенка. Она показывает очаг внутричерепного кровоизлияния, поэтому помогает отдифференцировать геморрагический инсульт от ишемического, при котором в первые часы на КТ не будет значимых изменений. Для визуализации сосудов используют КТ-ангиографию.
- *МРТ головного мозга.* Магнитно-резонансный томограф более детально визуализирует мягкие ткани, поэтому на снимках хорошо видны ишемические очаги. МРТ показывает «ядро» инсульта и зону пенумбры. При подозрении на церебральную геморрагию исследование производят в режиме Т2, который чувствителен к крови.
- *Люмбальная пункция. П*ри невозможности выполнения КТ или МРТ рекомендована спинномозговая пункция как быстрый и доступный способ диагностики кровоизлияния в мозг. Перед пунктированием назначается эхоэнцефалография, чтобы убедиться в отсутствии смещения срединных мозговых структур.
- *УЗДГ головы.* Ультразвуковое исследование экстракраниальных кровеносных сосудов необходимо для диагностики стенозов или окклюзий в магистральных артериях. Обнаружение таких очагов является показанием для изменения тактики терапии и привлечения сосудистых хирургов, поэтому УЗДГ выполняется в кратчайшие сроки.
- *Анализы крови*. Стандартный диагностический комплекс включает гемограмму для оценки гематокрита и подсчета тромбоцитов, исследование газового состава крови, коагулограмму для изучения активности свертывающей системы. В биохимическом анализе крови врача интересуют показатели липидных фракций, печеночных ферментов, креатинина.

Лечение инсульта у детей

Консервативная терапия

Недифференцированная терапия начинается на этапе скорой помощи после постановки предварительного диагноза. Она направлена на коррекцию витальных функций и стабилизацию состояния, чтобы дать возможность детским неврологам выявить характер и причины инсульта, подобрать этиопатогенетическое лечение. Терапию начинают с обеспечения адекватной оксигенации, контроля и коррекции АД, стабилизации кислотно-основного и электролитного состава крови.

После определения вида инсульта и его причины врачи подбирают ребенку дифференцированное лечение. При ишемическом повреждении первоочередной задачей является восстановление кровоснабжения в пораженной зоне мозга. Для этого применяют тканевые активаторы плазминогена, антикоагулянтную и антиагрегантную терапию. При геморрагической форме заболевания рекомендуют гемостатики, препараты кальция, ингибиторы протеаз.

Для восстановления функциональной церебральной активности назначают ноотропы комплексного действия. Препараты обладают нейропротекторной активностью, повышают устойчивость нейронов к недостатку кислорода и улучшают регенераторные свойства нейроглии. Использование ноотропов на 80% повышает эффективность лечения в остром и восстановительном периоде, ускоряет реабилитацию ребенка.

Хирургическое лечение

Решение о необходимости и сроках оперативного вмешательства при инсульте принимают совместно с детским неврологом. Для удаления кровоизлияния и церебральной декомпрессии производят стереотаксическую аспирацию гематомы или трепанацию черепа для открытого удаления скопления крови. Оперативное лечение ишемического инсульта у детей включает тромбэндартерэктомию и каротидную эндартерэктомию.

Тема 19. Опухоли мозга

Опухоли мозжечка характеризуются ранним возникновением общемозговых и очаговых симптомов. К мозжечковым симптомам относятся: атаксия, атония, асинергия, адиадохокинез.

При поражении полушария возникает локомоторная атаксия. Ребенок ходит, широко расставляя ноги, падает назад или в сторону пораженного полушария. При нарастающей атаксии больной не в состоянии ходить, стоять, сидеть и даже держать голову. Отмечается гипотония, и даже атония, особенно при поражении червя. Частым симптомом является нистагм, фиксированное положение головы. Головокружение появляется раньше, чаще при опухолях червя.

Опухоли ствола мозга характеризуются ранним появлением очаговых симптомов по типу парезов. Застойные диски зрительных нервов появляются поздно. Чаще наблюдаются глиомы с инфильтративным ростом в ствол мозга. При локализации опухоли в мосте наблюдается парез взора в сторону, горизонтальный нистагм. Опухоли среднего мозга обычно начинаются с поражения глазодвигательного нерва. При поражении на уровне переднего двухолмия возникает парез взора вверх и вертикальный нистагм.

Краниофарингиома клинически характеризуется эндокринно-вегетативными нарушениями, снижением зрения, гипертензивным синдромом. Нарушается функция щитовидной железы, надпочечников, что проявляется инфантилизмом, карликовостью, задержкой полового развития. Зрительные расстройства выражаются в снижении остроты зрения, битемпоральной гемианопсией, первичной атрофией зрительных нервов.

*Глиома зрительного нерва***.** Начальный симптом — ухудшение зрения. Появляется нистагм и косоглазие. При росте опухоли вперед.— экзофтальм. При прорастании опухоли в III желудочек возникают эндокринные расстройства. Имеются дефекты полей зрения, с первичной атрофией и отеком зрительного нерва.

Опухоли полушарий мозга встречаются редко. Симптомы повышенного внутричерепного давления развиваются поздно.

Основной симптом — судороги. Наблюдаются расстройства поведения: вялость, заторможенность. Частый симптом — гемипарез.

Клиника. Опухоли мозга характеризуются сочетанием общемозговых и очаговых симптомов. Общемозговые симптомы проявляются изменениями в психическом состоянии, головной болью, рвотой. Ребенок вял, капризен, быстро утомляется, снижается память. При локализации опухоли в задней черепной ямке рвота может появляться спонтанно или при перемене положения головы. Повышается внутричерепное давление и, как следствие, выявляются застойные диски зрительных нервов. У детей раннего возраста застойные диски появляются на более поздних этапах. Эпилептические приступы у детей возникают часто, при разной локализации опухоли, но особенно часто при опухолях височной доли.

При рентгенологическом исследовании обращают на себя внимание деструктивные изменения турецкого седла, наличие обызвествленения внутри него или над ним, что обычно выявляется при краниофарингиомах. Могут быть изменения, связанные с локализацией опухоли: местная узура костей (краевые дефекты), отложение извести в ткани опухоли. При исследовании спинномозговой жидкости определяется повышенное давление, увеличение концентрации белка при нормальном цитозе (белково-клеточная диссоциация).

При злокачественных опухолях плеоцитоз увеличен. Наиболее информативным методом исследования является компьютерная томография или ядерно-магнитная резонансная томография, позволяющая определить точную локализацию и размеры опухоли, наличие масс-эффекта.

Опухоли мозга у детей встречаются реже, располагаются преимущественно по срединной линии в задней черепной ямке. У детей первого года жизни чаще развиваются внутримозговые опухоли: глиомы, краниофарингиомы, медуллобластомы и астроцитомы.

Диагностика. Проводится на основании сочетания повышенного внутричерепного давления, очаговых симптомов, наличия застойных явлений на глазном дне, изменений на рентгенограммах черепа, данных исследования цереброспинальной жидкости, ЭЭГ, ЭХО-ЭС, КТ, ЯМРТ.

Течение. Хроническое с нарастанием симптомов. У детей опухоли могут длительно протекать без выраженных симптомов с внезапным развитием тяжелого приступа окклюзии.

Лечение. Хирургическое или сочетанное рентгенотерапевтическое. При ряде опухолей вводят радионуклиды золота, фосфора, палладия, вызывающие частичное разрушение опухолевой ткани.

Часть 3. Невропатология дизонтогенеза

Тема 20. Характеристика отклонений в развитии

Развитие – это непрерывно-поступательный, необратимый процесс формирования качественно позитивных изменений в характере субъективного отражения человеком внешнего и внутреннего мира (в параметрах его полноты, точности, глубины и взаимосвязанности), обеспечивающих все более эффективную регуляцию внешней предметной и внутренней психической деятельности.

Можно выделить ряд критериев нормативности развития (табл. 2).

Таблица 2

Критерии условно-нормативного развития

Критерий развития	Характеристика критерия
Социальнокультурный	Качественно-количественные показатели развития ребенка соответствуют требованиям социума, в котором он живет
Статистический	Уровень развития ребенка, а также количество, качество и выраженность психических отклонений соответствуют подавляющему большинству детей его возраста и культуры
Индивидуальный	Нормативность развития определяется индивидуальными склонностями и характеристиками ребенка, в частотности возможностью ребенка удовлетворять свои потребности, не нанося ущерба себе и окружающем
Адаптационный	Ребенок обладает способностью успешно адаптироваться (приспосабливаться) к изменяющими условиям (к физическим и социальным изменениям) – в норме общая сумма механизмов, приводящая к оптимальному состоянию организма, значительно преобладает над механизмами, приводящими к дезадаптации (по П.К. Анохину)
Синдромологический	При нарушении развития у ребенка существует актуальное синдромальное единство и очевидность патологических феноменов; в свою очередь, при условно-нормативном развитии отмечается мозаичность таких феноменов (систематизированность присутствует только в виде относительно незаметных акцентуаций)

В ходе индивидуального развития ребенка постоянно идет борьба между незрелостью структур его организма и возможностями роста или развития. В зависимости от преобладания первого или второго фактора при одинаковых условиях в одних случаях можно ожидать более устойчивые патологические изменения, в других — более легкие, поддающиеся коррекционно-педагогическому воздействию.

Каждый возраст накладывает свой отпечаток на характер *нервно-психического реагирования* при патогенном воздействии. *Уровни* этого реагирования следующие:

- *соматовегетативный* (от 0 до 3 лет) — на фоне незрелости всех систем организм в этом возрасте на любое патогенное воздействие реагирует комплек-

сом соматовегетативных реакций, таких, как общая и вегетативная возбудимость, повышение температуры тела, нарушение сна, аппетита, желудочно-кишечные расстройства;

- *психомоторный* (4-7 лет) — интенсивное формирование корковых отделов двигательного анализатора, в частности лобных отделов головного мозга, делает данную систему предрасположенной к гипердинамическим расстройствам различного генеза, таким, как психомоторная возбудимость, тики, заикание, страхи;
- *аффективный* (7—12 лет) — на нежелательные и вредные для себя воздействия ребенок реагирует с заметным аффективным компонентом: от выраженной аутиэации до аффективной возбудимости с явлениями негативизма, агрессии, невротическими реакциями;
- *эмоционально-идеаторный* (12-16 лет) — ведущий уровень в предпубертатном и пубертатном возрастах. Характеризуется патологическим фантазированием, сверхценными увлечениями, сверхценными ипохондрическими идеями, такими, как мнимое уродство (дисморфофобия, нервная анорексия), психогенные реакции протеста, оппозиции, эмансипации. Перечисленные реакции являются обостренной формой нормального возрастного реагирования на те или иные негативные воздействия.

Дизонтогенез психики — нарушение психического развития преимущественно в детском и подростковом возрасте в результате патологии созревания структур и функций головного мозга.

Выделяют следующие *психологические параметры*, которые определяют характер психического дизонтогенеза:

Первый параметр связан с *функциональной локализацией* нарушения. В зависимости от этого различают два вида дефектов *частный* и *общий. Частный* обусловлен дефицитарностью отдельных функций гнозиса, праксиса, речи. *Общий* связан с нарушением регуляторных систем, при дисфункции которых наблюдаются подкорковые (снижение уровня бодрствования, психической активности, патология влечений и др.) и корковые дефекты (нарушение сложных эмоциональных образований и интеллектуальной деятельности).

Второй параметр связан со *временем* поражения: чем раньше произошло поражение, тем более вероятно явление недоразвития и чем позднее возникло нарушение нервной системы, тем более характерны явления повреждения с распадом структуры психической функции. Повреждению чаще всего подвергаются функциональные системы с относительно коротким временным циклом развития (функции, имеющие подкорковую локализацию). В сензитивные периоды также увеличивается вероятность возникновения психических нарушений (в возрасте 0-3 года и 11-15 лет).

Третий параметр характеризует *взаимоотношения* между *первичными* (непосредственно вытекающими из биологического характера болезни; могут иметь характер недоразвития или/и повреждения) и *вторичными* дефектами (возникающими в процессе аномального социального развития). Это выражается в виде специфических недоразвитий - слуха, речи, а также нарушении

функций, которые находились в момент воздействия в сензитивном периоде. Его направленность - «снизу - вверх», т.е. от элементарных функций к более сложным.

Четвертый параметр связан с нарушением *межфункциональных взаимодействий* в процессе аномального системогенеза. В нормальном онтогенезе может быть выделено несколько типов межфункциональных взаимоотношений: явления *временной независимости* функции, *ассоциативные*, *иерархические* связи.

При патологии имеет место нарушение межфункциональных связей. *Временная независимость* превращается в *изоляцию*. Изолированная функция, лишенная взаимодействия со стороны других психических функций, стереотипизируется, зацикливается в своем развитии. При этом изолированной может оказаться не только поврежденная, но и сохранная функция. *Ассоциативные* связи в условиях органической недостаточности нервной системы характеризуются повышенной инертностью, в результате чего возникает их *патологическая фиксация*, трудности перехода к иерархическим связям. Инертные аффективные комплексы тормозят психическое развитие.

Нарушения *гетерохронии* проявляются в диспропорциях развития – *асинхрониях*, проявлениями которых являются:

а) *ретардация* – незавершенность отдельных периодов развития, отсутствие инволюции более ранних форм. Это наиболее характерно для непрогредиентной умственной отсталости и задержки психического развития;

б) *акселерация* отдельных функций, например, чрезвычайно раннее и изолированное развитие речи при раннем детском аутизме;

в) сочетание патологической *акселерации* и *ретардации* психических функций, например, сочетание раннего возникновения речи с выраженным недоразвитием моторной и сенсорной сфер при раннем детском аутизме.

Тема 21. Классификация отклонений в развитии

Психолого-педагогическая коррекция и реабилитация детей с проблемами в развитии возможна в том случае, если определен характер нарушения нормального развития ребенка.

В настоящее время отсутствует единая классификация психического дизонтогенеза. Ряд наиболее популярных классификаций представлен в психолого-педагогической литературе - это классификации В.В. Ковалева; М.А. Власовой и М.С. Певзнер; В.В. Лебединского, О.Н. Усановой; В.Л. Лапшина и Б.П. Пузанова; Н.Я. Семаго и М.М. Семаго, А.В. Семенович и др. (см. табл. 3).

Таблица 3

Классификации психического дизонтогенеза

Авторы	Классификация
В.В. Ковалев, Г.Е.Сухарева, Г.К. Ушаков	основные механизмы психического дизонтогенеза - ретардация и асинхрония Ретардация - запаздывание или приостановка психического развития: общая (тотальная - олигофрения) и частная (парциальная – задержка психического развития). Асинхрония - механизм искаженного, диспропорционального психического развития, обуславливающий отклонения своевременности развития тех или иных компонентов структуры личности и свойств психики ребенка, в целом типичных для данного возраста (формирующиеся расстройства личности; частично детская шизофрения)
М.А. Власова, М.С. Певзнер	дети с сенсорной неполноценностью (с нарушениями слуха, зрения, опорно-двигательного аппарата и сенсомоторики); дети с задержкой психического развития; дети с психопатоподобными (психопатическими) формами поведения (эмоциональные нарушения поведения); умственно отсталые дети (олигофрены в степени дебильности, имбецильности, идиотии); дети с начальными проявлениями психических заболеваний (шизофрения, эпилепсия, истерия).
В.В. Лебединский	Классифицирует отклонения в развитии, опираясь на исследование проблемы психического дизонтогенеза. *Общее стойкое* недоразвитие (олигофрения); *задержанное* развитие (задержка психического развития); *поврежденное* развитие (органическая деменция); *дефицитарное* развитие (нарушения слуха, зрения, речи, опорно-двигательного аппарата); *искаженное* развитие (ранний детский аутизм); *дисгармоническое* развитие (расстройства личности).
О.Н.Усанова	Дети с отклонениями развития в связи с *органическими* нарушениями (умственная отсталость); дети с отклонениями в развитии в связи с *функциональной незрелостью* (неврозы и психосоматические заболевания); дети с отклонениями в развитии на почве *психических* (эмоциональной, сенсорной, когнитивной) *депривaций* (госпитализм)
В.Л. Лапшин, Б.П. Пузанов	К *первой* группе относятся дети с нарушениями слуха и зрения: - дети с недостатками слуха (глухие и слабослышащие) - дети с недостатками зрения (слепые и слабовидящие) Ко *второй* группе относятся умственно отсталые дети и дети с задержкой психического развития. К *третьей* группе относятся дети с тяжелыми нарушениями речи (устной и письменной) К *четвертой* группе относятся дети с нарушениями опорно-двигательного аппарата - дети, страдающие детским церебральным параличом (ДЦП). К *пятой* группе относятся дети со смешанным (сложным) дефектом, например, умственно отсталые неслышащие или слабослышащие;

	умственно отсталые слабовидящие или незрячие; слепоглухонемые и т.д. К *шестой* группе относятся дети с искаженным развитием – психопатией (стойкий дисгармонический склад личности), с патологией влечений.
Н.Я. Семаго, М.М. Семаго	Группа с *недостаточным* развитием: тотальное недоразвитие (умственная отсталость), задержанное развитие (ЗПР) и парциальная несформированность высших психических функций (специфические расстройства развития учебных навыков). Группа *асинхронного* развития - варианты дисгармонического развития (патохарактерологическое развитие личности); варианты искаженного развития (РДА). Группа с *поврежденным* развитием (локально поврежденное развитие, диффузно поврежденное развитие)
А.В. Семенович	Синдромы *несформированности*: функциональная несформированность лобных отделов мозга; функциональная несформированность левой височной области; функциональная несформированность межполушарных взаимодействий транскортикального уровня (мозолистого тела); функциональная несформированность правого полушария Синдромы *дефицитарности*: функциональная дефицитарность подкорковых образований (базальных ядер) мозга; функциональная дефицитарность стволовых образований мозга. Дисгенетический синдром; атипия психического развития
Многоосевая классификация психических расстройств в детском и подростковом возрасте (по МКБ -10)	Ось I. Клинические психопатологические синдромы Ось II. Специфические расстройства психического развития Ось III. Уровень интеллекта Ось IV. Соматические состояния Ось V. Сопутствующие аномальные психосоциальные ситуации Ось VI. Общая оценка нарушения психосоциальной продуктивности
Международной классификации функционирования, ограничений жизнедеятельности и здоровья – МКФ (International Classification of Functioning, Disability and Health – ICF).	Часть I. Функционирование и ограничение жизнедеятельности Часть II. Контекстные факторы
Классификация детей с ограниченными возможностями Организации экономического сотрудничества и развития (ОЭСР)	1. Международная категория «класс А / Инвалидность» 2. Международная категория «класс В / Трудности» 3. Международная категория «класс С / Неблагоприятные условия»

Дадим краткую характеристику отклонений в развитии, опираясь на исследование проблемы психического дизонтогенеза (по В.В. Лебединскому).

Психическое недоразвитие – тип дизонтогенеза, для которого характерно раннее время поражения мозговых систем и тотальное их недоразвитие, связанное:

а) с генетическими пороками развития,

б) с диффузными повреждениями незрелого мозга при ряде внутриутробных, родовых и послеродовых воздействий.

Выражена инертность психических процессов с фиксацией на примитивных ассоциативных связях, формирование иерархических связей сильно затруднено. Основной дефект при этой форме аномалии развития интеллектуальный. Обязательный признак недоразвитие высших форм мыслительной деятельности абстрактного мышления, недоразвитие образования понятий, низкий уровень обобщения.

Задержанное психическое развитие – тип дизонтогенеза, при котором речь идет не о стойком и, по-существу, необратимом психическом недоразвитии, а о замедлении темпа формирования познавательных и эмоциональных сфер с их временной фиксацией на более ранних возрастных этапах. Налицо мозаичность поражения, когда наряду с недостаточно развитыми функциями имеются и сохранные. Ряд авторов (Г. Е. Сухарева, 1959, 1974; В. В. Ковалев, 1979) подчеркивают иную структуру нарушений познавательной деятельности, чем при недоразвитии: не недостаточность мышления как такового, а ослабленность его, предпосылок: памяти, внимания, пространственного гнозиса, переключаемости психических процессов.

Во многих случаях имеет место тенденция к сглаживанию интеллектуального дефекта с возрастом к 11 – 15 годам, вплоть до достижения нормального уровня, или значительная компенсация дефекта при специальном обучении, или нарастание вторичных личностных дефектов, связанных с неправильной социальной ситуацией развития этих детей.

Поврежденное психическое развитие – тип дизонтогенеза, обусловленный поздним неблагоприятным воздействием вредностей различного характера на мозг, когда большая часть мозговых систем уже сформировалась и их недостаточность проявляется в признаках повреждения психических функций. Оно имеет ту же этиологию (наследственные заболевания, инфекции и травмы ЦНС), что и два предыдущих типа дизонтогенеза. Основное отличие связано с более поздним неблагоприятным воздействием на мозг, когда большая часть мозговых систем уже сформировалась и их недостаточность проявляется в признаках повреждения.

Этот вариант дизонтогенеза складывается в условиях органической деменции и эпилептической болезни. Основную роль играет фактор повреждения отдельных мозговых систем, что не ведет к тотальности и иерархичности нарушений; на первый план выступает парциальность расстройства психических функций. Наиболее значимый дифференциально-диагностический критерий – динамика развития дефекта. Здесь часто имеются указания на первоначально правильное и своевременное развитие ребенка, есть хронологическая связь начавшегося снижения с перенесенной вредностью. При этом виде дизонтогенеза

чаще всего обнаруживаются корково-подкорковые нарушения, выражающиеся в резко выраженной инертности мышления, тяжелой истощаемости, персеверативных явлениях. При органической деменции большое значение имеет нарушение целенаправленности мышления, нарушение критичности, отсутствие понимания и переживания своей несостоятельности.

Дефицитарное психическое развитие – тип дизонтогенеза связанный с первичной недостаточностью отдельных систем: зрения, слуха, речи, опорно-двигательной, а также рядом инвалидизирующих соматических заболеваний (сердечно-сосудистой системы, например при тяжелых пороках сердца, дыхательной – при бронхиальной астме, ряде эндокринных заболеваний и т. д.).

Первичный дефект анализатора, либо определенной соматической системы ведет к недоразвитию функций, связанных с ними наиболее тесно, а также к замедлению развития ряда других функций, связанных с пострадавшей опосредованно. Эти нарушения развития частных психических функций тормозят психическое развитие в целом. Асинхрония проявляется в разной степени недоразвития одних анализаторных систем при сохранности других. Дефицитарность отдельных сенсорных и моторных систем способствует возникновению явлений изоляции. Так, нарушение зрения приводит к недоразвитию координации между речью и действием.

*Искаженное психическое развити***е** тип дизонтогенеза, при котором наблюдаются сложные сочетания общего недоразвития, задержанного, поврежденного и ускоренного развития отдельных функций, приводящего к ряду качественно новых патологических новообразований. Одним из клинических выражений этого типа дизонтогенеза является детский аутизм. В его структуре выделяются основные дефекты исходная энергетическая недостаточность, связанная с ней область побуждений, быстрая истощаемость любой целенаправленной активности и ее пресыщаемость, низкие сенсорные пороги с выраженным отрицательным фоном ощущений, повышенная готовность к реакциям тревоги и страха. Аутичный ребенок боится окружающего мира. Детский аутизм представляет собой основной вторичный дефект, выступающий в качестве компенсаторного механизма, направленного на защиту от травмирующей внешней среды. Наблюдается аутичная направленность всей интеллектуальной деятельности такого ребенка. Игры, фантазии, интересы далеки от реальной жизни. Содержание их монотонно, поведение однообразно, стереотипно: дети годами играют в одну и ту же игру, рисуют одинаковые рисунки, стереотипно действуют.

Дисгармоническое психическое развитие – тип дизонтогенеза, основой которого служит врожденная или рано приобретенная стойкая диспропорциональность психики, преимущественно в эмоционально-волевой сфере. Для него характерны явления задержки развития одних психических функций с парциальным ускоренным развитием других. Эта диспропорциональность формирует некоторые аномальные варианты личности, для которых характерна неадекватная реакция на внешние средовые раздражители, вследствие чего более или менее нарушено поведение и затруднена активная приспособляемость к окружающей среде. (Г. Е. Сухарева, 1959). Этот вид дизонтогенеза клинически определяется как психопатия или патологическое развитие личности. Дисгармоничность психики первично обусловлена нарушениями в эмоциональной сфере. Типична дисгармония между интеллектуальной и эмоциональной сферами. Первично сохранный интеллект не регулирует эмоциональную сферу, а часто находится от нее в большей зависимости, чем наблюдается в норме.

При всем многообразии этих нарушений каждое из таких явлений специфично, хотя многие понятия в определенном смысле «перекрывают» друг друга, т.е. выступают как синонимы.

В последние годы отмечается тенденция к увеличению числа детей со *сложными комплексными нарушениями развития*. Проблема психолого-педагогической диагностики и коррекции подобных расстройств остается одной наименее разработанной как в теоретическом, так и в прикладном плане.

Сложные нарушения развития отличаются большим многообразием. Это могут быть сочетания сенсорных, интеллектуальных, двигательных, речевых и эмоциональных нарушений, например, сочетания нарушений зрения и слуха (слепоглухота), зрения и системного нарушения речи, зрения и умственной отсталости, зрения и двгательных функций.

К сложным (комплексным нарушениям относятся такие, которые представлены несколькими первичными нарушениями, каждое из которых, будучи взятым отдельно, определяло бы характер и структуру аномального развития. Все имеющиеся нарушения оказывают многообразное воздействие друг на друга и взаимно усиливаются. Вследствие этого отрицательные последствия таких дисфункций качественно и количественно значительно грубее, чем простое суммарное сложение отдельных нарушений.

В ряде случаев можно говорить об *осложненном нарушении* при этом, необходимо выявить ведущий дефект и осложняющие его расстройства. Например, нарушение интеллекта, ЗПР, ДЦП могут осложняться нерезко выраженными нарушениями зрения, слуха, речи, а также неврологическими и патопсихологическими синдромами.

Например, у ребенка с нарушениями интеллекта могут быть снижение слуха или зрения, эмоциональные или поведенческие нарушения, дефекты опорно-двигательной сферы, речи.

К *множественным* нарушениям относится сочетание у одного ребенка целого ряда в различной степени выраженных нарушений, которые имеют отрицательный кумулятивный (накопительный) эффект. Например: при сочетании негрубых нарушений моторики, зрения и слуха у ребенка может иметь место выраженное недоразвитие речи.

Можно выделить три основные группы детей с сочетанными нарушениями:

• дети с двумя выраженными психофизическими нарушениями, каждое из которых может вызвать аномалию развития:

• слепоглухонемые дети;

• умственно отсталые глухие;

• слабослышащие с задержкой психического развития;

• дети, имеющие одно существенное психофизическое нарушение (ведущее) и сопутствующее ему другое нарушение, выраженное в слабой степени, но заметно отягощающее ход развития: например, умственно отсталые дети с небольшим снижением слуха (так называемый "осложненный" дефект);

• дети с множественными нарушениями (три и более первичных нарушений, выраженных в разной степени и приводящих к значительным отклонениям в развитии ребенка): умственно отсталые слабовидящие глухие дети.

Необходимо помнить, что отнесение к той или иной группе или тому или иному типу отклоняющегося развития представляет собой исключительно динамическую оценку.

Тема 22. Невропатология дефицитарного развития

Наиболее часто неврологическая симптоматика встречается в рамках дефицитарного психического развития. Дефицитарное психическое развитие – тип дизонтогенеза связанный с первичной недостаточностью отдельных систем: зрения, слуха, речи, опорно-двигательной

22.1. Неврологические расстройства при нарушениях опорно-двигательного аппарата

Термин «детский церебральный паралич» обозначает группу двигательных расстройств, возникающих при поражении двигательных систем головного мозга и проявляющихся в недостатке или отсутствии контроля со стороны нервной системы за произвольными движениями. При ДЦП имеет место раннее, обычно внутриутробное повреждение или недоразвитие мозга.

Ведущими в клинической картине церебральных параличей являются двигательные нарушения, которые характеризуются центральными параличами определенных групп мышц, расстройствами координации, гиперкинезами. Двигательные нарушения часто сочетаются с речевыми и психическими расстройствами.

У детей с ДЦП задержано и нарушено формирование всех двигательных функций: с трудом и опозданием формируется функция удержания головы, навыки сидения, стояния, ходьбы, манипулятивной деятельности. Темпы двигательного развития при ДЦП могут широко варьировать.

В силу специфики двигательных нарушений у детей с ДЦП статические и локомотивные функции не могут развиваться спонтанно или развиваются неправильно.

Двигательные нарушения, являясь ведущим дефектом, без соответствующей коррекции оказывают неблагоприятное влияние на формирование психических функций и речи.

Разнообразие двигательных нарушений у детей с ДЦП обусловлено действием ряда факторов, непосредственно связанных со спецификой самого заболевания.

Выделяются следующие формы ДЦП, специфика клинической картины которых в значительной мере обусловлена разным характером поражения:

Спастическая диплегия (синдром, болезнь Литтля) – наиболее часто встречающаяся форма церебрального паралича. Для нее характерны двигательные нарушения в верхних и нижних конечностях, причем больше поражаются ноги. Обнаруживается у детей уже в первые месяцы жизни. Тонус разгибательных мышц повышен, ноги вытянуты, сухожильные рефлексы высокие. У некоторых детей имеются легкие атетоидные движения в дистальных отделах конечностей. Степень вовлечения в патологический процесс рук может быть различной. Часто это легкая моторная неловкость при целенаправленных движениях, выявляющаяся к 4–5 мес., когда дети начинают тянуться к игрушке. Но могут быть и выраженные парезы.

Выпрямляющие рефлексы туловища и реакции равновесия развиваются с задержкой. Дети начинают сидеть и ходить в более позднем возрасте. Двигательные нарушения могут сочетаться с задержкой психического развития и речевыми расстройствами. В большинстве случаях при систематическом лечении и обучении можно добиться значительного прогресса в психическом развитии и ребенок способен пойти в обычную или специализированную школу. Судороги при данной форме наблюдаются реже, чем при других формах церебрального паралича.

Спастическая гемиплегия характеризуется двигательными нарушениями преимущественно на одной стороне. Нога при спастической гемиплегии поражается меньше, чем рука. Наиболее выраженной обычно бывает слабость в кисти. Мышечный тонус в руке выше, она согнута во всех суставах; приведенная к туловищу кисть у детей раннего возраста сжата в кулак, у старших детей иногда находится в положении «руки акушера». Выпрямляющие рефлексы туловища и реакции равновесия развиваются вовремя или с некоторой задержкой. Интеллект при этой форме бывает обычно сохранным или нерезко сниженным. Возможны нарушения речи. Могут быть трудности при обучении.

Двойная гемиплегия характеризуется двигательными нарушениями во всех конечностях, при этом в руках больше, чем в ногах (реже руки и ноги поражены в равной степени).

Сразу после рождения отмечается диффузная мышечная гипотония, но в течение первого года жизни происходит резкое повышение мышечного тонуса. Двигательные нарушения часто асимметричны из-за большей выраженности асимметричного шейного тонического рефлекса на одной стороне. Обнаруживаются нарушения глотания, дефекты речи. Выпрямляющие рефлексы туловища и реакции равновесия почти не развиты. Дети не сидят, не ходят. Задержка психического развития, связанная с первичным поражением мозга, усугубляется тяжелой обездвиженностью и невозможностью контактировать с детьми своего возраста.

Эта форма детского церебрального паралича нередко сочетается с микроцефалией и малыми аномалиями развития, что свидетельствует о патологии внутриутробного периода. Двойная гемиплегия — наиболее тяжелая форма детского паралича — диагностируется уже в период новорожденности. Прогноз у большинства больных не благоприятный.

Атонически-астатическая форма («вялая» форма ДЦП). В клинической картине на первый план выступает выраженная мышечная гипотония. В отличие от спинальных амиотрофий сухожильные рефлексы сохранены или повышены. Патологическая постуральная активность выражена слабо и обнаруживается при эмоциональном напряжении, когда повышается мышечный тонус. Миостатический тонус нарушен, выпадают рефлексы антагонистов, страдают статические функции. Дети долго не могут держать голову, сидеть, стоять, ходить. Реакции выпрямления и равновесия иногда отсутствуют до 2–3-летнего возраста или совсем не развиваются. Наблюдается ряд переходных форм от атонически-астатической до мышечной гипотонии.

У детей с атонически-астатическим синдромом после первого года жизни можно отметить атетоидные движения в дистальных отделах рук.

Отмечаются интеллектуальные и речевые расстройства

Морфологические нарушения при данной форме обнаруживаются в лобных долях, лобно-мосто-мозжечковых путях и мозжечке.

Гиперкинетическая форма характеризуется преимущественным поражением структур стриопаллидарной системы. Мышечный тонус изменчив, часто колеблется между гипотонией и нормотонией. Наблюдаются приступы повышения мышечного тонуса, обусловленные изменяющейся активностью тонических рефлексов на фоне гипотонии. Позотонические рефлексы выражены слабо. Движения детей неловки, сопровождаются излишними двигательными реакциями. В зависимости от характера судороги могут быть более выражены в проксимальных или дистальных отделах конечностей, мимической мускулатуре, мышцах шеи. Различают гиперкинезы типа атетоза, хореи, хореоатетоза, мышечной дистонии и др.

При гиперкинетической форме церебрального паралича часто наблюдаются речевые расстройства. Психическое развитие страдает меньше, чем при других типах. Эта форма прогностически более благоприятная для обучения, но из-за грубого гиперкинеза и выраженной дизартрии социальная адаптация затруднена.

Гиперкинетическая форма детского церебрального паралича часто связана с гемолитической болезнью новорожденного, обусловленной несовместимостью крови плода и матери.

Атактическая (мозжечковая) форма – редкая форма ДЦП, характеризующаяся нарушениями координации в сочетании со спастическими параличами, атонически-астатическим синдромом. Атаксия может быть результатом повреждения мозжечка, его связей или повреждения корково-подкорковых структур мозга. Спастичность в этих случаях умеренная и поражаются в основном сгибательные группы мышц. Больные ходят широко расставив ноги, пошатываясь.

При осмотре выявляется нистагм, координаторные нарушения в конечностях, снижение мышечного тонуса.

Интеллект обычно нормальный, но приобретение двигательных навыков затруднено.

Клиника *смешанных форм* ДЦП определяется сочетанием основных синдромов. Чаще встречаются спастико-атактическая и спастико-гиперкинетическая формы.

Наиболее яркими двигательными нарушениями являются:

1. *Нарушение мышечного тонуса* (по типу спастичности, ригидности, гипотонии, дистонии). Мышечный тонус условно называют рефлексом на проприоцепцию, ответом мышц на самоощущение. Для любого двигательного акта необходим нормальный мышечный тонус. Регулирование мышечного тонуса обеспечивается согласованной работой различных звеньев нервной системы.

Часто при детском церебральном параличе наблюдается повышение мышечного тонуса *(спастичность).* Мышцы в этом случае напряжены. Характерным является нарастание мышечного тонуса при попытках произвести то или иное движение (особенно при вертикальном положении тела). У детей с церебральным параличом ноги приведены, согнуты в коленных суставах, опора на пальцы, руки приведены к туловищу, согнуты в локтевых суставах, пальцы согнуты в кулаки. При резком повышении мышечного тонуса часто наблюдаются сгибательные и приводящие контрактуры (ограничение объема пассивных движений в суставах), а также различные деформации конечностей.

При *ригидности* мышцы напряжены, находятся в состоянии тетануса (максимальное повышение мышечного тонуса). Нарушается плавность и слаженность мышечного взаимодействия.

При *гипотонии* (низкий мышечный тонус) мышцы конечностей и туловища дряблые, вялые, слабые; объем пассивных движений значительно больше нормального. Понижение тонуса мышц во многом связано с недостаточной функцией мозжечка и вестибулярного анализатора.

Дистония – меняющийся характер мышечного тонуса. Мышечный тонус в этом случае отличается непостоянством, изменчивостью. В покое мышцы расслаблены, при попытках к движению тонус резко нарастает, в результате чего оно может оказаться невозможным.

При осложненных формах церебрального паралича может отмечаться сочетание различных вариантов нарушений мышечного тонуса. Характер этого сочетания может меняться с возрастом. Это свидетельствует о сложном механизме нарушений мышечного тонуса, которые зависят от многих факторов. Большое значение в нарушениях мышечного тонуса у детей с церебральным параличом имеет фактор неравномерного созревания различных мозговых структур. Нарушения мышечного тонуса могут варьировать в широком диапазоне: от грубых до практически приближающихся нормальному мышечному тонусу.

2. Ограничение или невозможность произвольных движений (*парезы и параличи*). В зависимости от тяжести поражения мозга может наблюдаться полное

или частичное отсутствие тех или иных движений. Полное отсутствие произвольных движений, обусловленное поражением двигательных зон коры головного мозга и прочих двигательных (пирамидных) путей головного мозга, называется центральным параличом, а ограничение объема движений - центральным парезом. Ограничение объема произвольных движений обычно сочетается со снижением мышечной силы. Резко затрудняется или не может поднять руки вверх, вытянуть их вперед, в стороны, согнуть или разогнуть ногу. Все это затрудняет развитие важнейших двигательных функций и прежде всего манипулятивной деятельности и ходьбы. При парезах страдают в первую очередь наиболее тонкие и дифференцированные движения, например изолированные движения пальцев рук.

3. Наличие *насильственных движений*. Для многих форм ДЦП характерны насильственные движения, которые могут проявляться в виде гиперкинезов и тремора. *Гиперкинезы* – непроизвольные насильственные движения, обусловленные переменным тонусом мышц, с наличием неестественных поз и незаконченных движений. Они могут наблюдаться в покое и усиливаться при попытках произвести движения, во время волнения. Гиперкинезы всегда затрудняют осуществление произвольного двигательного акта, а порой делают его невозможным. Насильственные движения могут быть выражены в мышцах артикуляционного аппарата, шеи, головы, различных отделов конечностей.

Тремор - дрожание конечностей (особенно пальцев рук и языка наиболее выражен при целенаправленных движениях. В конце вправленного движения тремор усиливается, например при движении пальца к носу при закрытых глазах (пальце-носовая проба по выявлению тремора).

4. *Нарушения равновесия* и *координации движений (атаксия).* Наблюдается туловищная атаксия в виде неустойчивости при си, стоянии и ходьбе. В тяжелых случаях ребенок не может сии стоять без поддержки. Отмечается неустойчивость походки: дети ходят на широко расставленных ногах (с целью компенсации дефекта), пошатываясь, отклоняясь в сторону. Нарушения нации проявляются в неточности, несоразмерности движений прежде всего рук). Ребенок не может точно захватить предмет и поместить его в заданное место; при выполнении этих движений он промахивается, у него наблюдается тремор. Нарушена координация тонких, дифференцированных движений. В результате ребенок испытывает трудности в манипулятивной деятельности.

5. *Нарушение ощущений движений* (кинестезий). Развитие двигательных функций тесно связано с ощущением движений. Ощущение движений осуществляется с помощью специальных чувствительных клеток (проприорецепторов), расположенных в мышцах, сухожилиях, связках, суставах и передающих в центральную нервную систему информацию о положении конечностей и туловища в пространстве, степени сокращения мышц. Эти ощущения называют мышечно-суставным чувством. Специальными исследованиями показано, что при всех формах церебрального паралича нарушается проприоцептивная регуляция движений. Эти нарушения резко затрудняют выработку тех условнорефлекторных связей, на основе которых формируется чувство положения собственного тела, позы в пространстве. У детей с церебральным параличом бывает ослаблено чувство позы; у некоторых искажено восприятие направления движения (например, движение пальцев рук по прямой может ощущаться ими как

движении еще более обедняет двигательный опыт ребенка, способствует развитию однообразия в совершении отдельных движений и их стереотипизация, задерживает формирование тонких координированных движений. Нарушения ощущений движений особенно выражены при гиперкинетической и атонически-астатической формах ДЦП.

6. *Недостаточное развитие* цепных установочных выпрямительных рефлексов (стато-кинетических рефлексов). Стато-кинетические рефлексы обеспечивают формирование вертикального положения тела ребенка и произвольной моторики. При недоразвитии этих рефлексов ребенку трудно удерживать в нужном положении голову и туловище. В результате он испытывает трудности в овладении навыками самообслуживания, трудовыми и учебными операциями.

7. *Синкинезии*. Синкинезии – это непроизвольные содружественные движения, сопровождающие выполнение активных движений (например, при попытке взять предмет одной рукой происходит сгибание другой руки; ребенок не может разогнуть согнутые пальцы рук, а при выпрямлении всей руки пальцы разгибаются). При ДЦП синкенезии возникают вследствие чрезмерной иррадиации возбуждения, что исключает возможность необходимого контроля со стороны ЦНС.

8. Наличие *патологических тонических рефлексов*. Их выраженность отражает основной механизм нарушений при ДЦП. Двигательные нарушения при церебральном параличе обусловлены тем, что поражение незрелого мозга изменяет последовательность этапов его созревания. При нормальном развитии тонические рефлексы проявляются нерезко в первые месяцы жизни. Постепенное их угасание создает благоприятную основу для появления более высокой степени в безусловно-рефлекторной деятельности ребенка, так называемых установочных рефлексов. При нормальном ходе развития к 3 месяцам жизни позотонические рефлексы уже не проявляются.

При ДЦП отмечается запаздывание в угасании врожденных безусловно-рефлекторных двигательных автоматизмов, к которым и относятся позотонические рефлексы. Их центрами являются нижележащие спинальные и стволовые отделы головного мозга. Высшие интегративные двигательные центры при ДЦП не оказывают тормозящего влияния на нижележащие отделы мозга. С другой стороны, выраженность активного функционирования нижележащих мозговых структур проявляется в патологическом усилении позотонических рефлексов, задерживает созревание высших интегративных центров коры, регулирующих произвольные движения, речь и другие корковые функции. Тонические рефлексы активизируются и сосуществуют с патологическим мышечным тонусом и другими двигательными нарушениями. Их выраженность препятствует последовательному развитию реакций выпрямления и равновесия, которые являются основой для развития произвольных двигательных функций, но и является одной из причин формирования двигательных функций, но и яв-

ляются одной из причин формирования патологических поз, движений, контрактур и деформаций у детей с ДЦП.

22.2. Неврологические расстройства при нарушениях зрения

Нарушения зрения — снижение способности видеть до такой степени, что вызывает проблемы, не устраняемые обычными способами, такими как очки или лекарства. Это может быть из-за болезни, травмы, врождённых или дегенеративных заболеваний. Эта потеря зрения, как правило, определяется как: Острота зрения с коррекцией менее 20/60, или значительный дефект центрального поля.

Слепота — наиболее резко выраженная степень утраты зрения, когда невозможно или сильно ограничено зрительное восприятие окружающего мира вследствие глубокой потери остроты центрального зрения или сужения поля зрения, или нарушения других зрительных функций.

По степени сохранности остаточного зрения различают абсолютную (тотальную) и практическую слепоту. При абсолютной слепоте на оба глаза полностью выключены зрительные ощущения. При практической слепоте наблюдается остаточное зрение, при котором сохраняется светоощущение или форменное видение. Светоощущение позволяет отличать свет от тьмы. При остаточном форменном зрении имеется возможность фиксировать пальцы вблизи лица, воспринимать свет, цвет, контуры, силуэты предметов на близком расстоянии.

Остаточное зрение характеризуется:

неравнозначностью взаимодействия различных зрительных функций и несоответствием их параметров;

неустойчивостью зрительных возможностей и снижением скорости и качества переработки информации;

наступлением быстрого утомления из-за снижения функциональных возможностей зрения.

Слепота у детей бывает врожденной и приобретенной. Врожденная слепота чаще всего является следствием повреждений или заболеваний плода в период внутриутробного развития.

У слепых и слабовидящих преобладающей причиной возникновения глазных заболеваний является врожденная патология глаз, недоразвитие зрительной системы на фоне общего соматического ослабления здоровья.

Причиной врожденной патологии зрения может быть наследственный фактор, обусловливающий появление катаракты, глаукомы, патологии сетчатки, атрофии зрительного нерва, близорукости и др.; иногда факторов, обуславливающих снижение зрения, может быть несколько.

Причинами врожденных заболеваний и аномалий развития органа зрения могут быть различные заболевания матери во время беременности (грипп, другие вирусные заболевания, обострение хронических болезней).

Определенное место среди причин глубокого нарушения зрения занимают алкогольные и никотиновые интоксикации, авитаминозы. Среди детей с нарушением зрения следует выделить группу недоношенных детей с ретинопатией (снижение чувствительности сетчатки), при которой чаще всего наступает тотальная слепота.

Слабовидение — это значительное снижение остроты зрения, при котором центральное зрение на лучше видящем глазу находится в пределах 0,05—0,2 или выше — 0,3 при использовании оптической коррекции. К слабовидящим относят и тех детей, острота зрения которых может быть и более высокой, если при этом глазное заболевание прогрессирует. Слабовидение возникает вследствие глазных болезней на фоне общего заболевания организма. Чаще всего причиной слабовидения является аномалия рефракции. Наиболее распространенная ее форма — миопия (близорукость), достаточно часты гиперметропия (дальнозоркость) и астигматизм.

Высокая степень аномалии рефракции (*аметропия*) наблюдается при изменениях размера глазного яблока. При миопии оно увеличено в осевом размере, при гиперметропии — уменьшено.

При *близорукости* луч преломляется средой глаза так, что фокусируется впереди сетчатки. Изображение бывает расплывчатым и предметы видны неясно. Чем выше близорукость, тем ниже острога зрения. Иногда наблюдается осложненная прогрессирующая близорукость, сопровождающаяся серьезной патологией глаз.

При *дальнозоркости* изображение предметов фокусируется позади сетчатки, поэтому получается неясным и расплывчатым. При большой степени дальнозоркости (8,0D — 10,0D и выше) значительная нагрузка ложится на функцию аккомодации. Результатом такого напряжения является зрительное утомление во время работы на близком расстоянии, из-за чего сливаются и становятся неясными буквы, начинаются головные боли.

Одной из причин слабовидения является также *астигматизм* — аномалия преломляющей способности глаза, при которой в одном глазу наблюдается сочетание различных видов рефракции. Астигматизм не всегда корригируется очками, поэтому у детей возникают трудности видения объема, глубины, удаленности объектов, так как у детей чаще всего отсутствует бинокулярное видение. Причиной слабовидения может быть альбинизм. Эта врожденная аномалия, которая характеризуется отсутствием пигмента в сосудистой и радужной оболочках глаза, в ресницах, бровях и коже. Дети при этом нарушении испытывают светобоязнь, у них снижается острота зрения.

Часто причиной слабовидения является атрофия сетчатки, зрительного нерва, нистагм и другие глазные заболевания.

При слабовидении так же, как при слепоте, дефекты зрения делятся на прогрессирующие и стационарные. К прогрессирующим относятся случаи первичной и вторичной глаукомы, атрофии зрительных нервов, пигментная дегенерация сетчатки, злокачественные формы близорукости, отслойка сетчатки и др. К стационарным (пороки развития) — микрофтальм, альбинизм, дальнозоркость,

астигматизм высоких степеней, а также непрогрессирующие последствия заболеваний и операций (стойкие помутнения роговицы, катаракта), послеоперационная афакия и др.

При слабовидении так же, как и при слепоте с остатком зрения, могут быть нарушения цветоразличения. Степени выраженности цветоаномалий неодинаковы и зависят от глазного заболевания.

Нарушения рефракции часто сопровождаются снижением *цветочувствительности*. Близорукость характеризуется нормальным цве-товосприятием. К некоторым нарушениям цветоразличения могут привести изменения на глазном дне. Заболевания хрусталика чаще всего не сказываются на цветовосприятии. Осложнение цветоразличения характерно для дистрофии сетчатки, при которой наблюдается снижение порога чувствительности между красным и зеленым цветами. Частичная атрофия зрительных нервов может вызвать понижение чувствительности к цвету.

При врожденной атрофии зрительного нерва наблюдается снижение чувствительности красного, зеленого и синего цветов.

Таким образом, слабовидение характеризуется разнообразием нарушений зрительных функций, разным уровнем их сохранности и возможности взаимной компенсации, степенью выраженности патологии. В отличие от остаточного зрения слабовидение дает больше возможностей для использования зрительного анализатора как ведущего в познании окружающего мира. Это главная особенность, отличающая слабовидение от остаточного зрения.

Косоглазие и сопровождающая его амблиопия проявляются в нарушении бинокулярного видения, в основе которого лежит поражение различных отделов зрительного анализатора и его сенсорно-двигательных связей. Косоглазие не только приводит к расстройству бинокулярного видения, но и препятствует его формированию. Косоглазие возникает вследствие понижения остроты зрения одного или обоих глаз из-за нарушения рефракции (преломляющей способности глаза), расстройства аккомодации (приспособления глаза к рассматриванию предметов на разных расстояниях) и конвергенции (сведение осей глаз для видения предметов на близком расстоянии).

Термин «*косоглазие*» (страбизм) объединяет различные по происхождению и локализации поражения зрительной и глазодвигательной систем, вызывающие периодическое или постоянное отклонение (девиацию) глазного яблока.

Косоглазие характеризуется постоянным или периодическим отклонением одного из глаз от совместной точки фиксации и нарушением функции бинокулярного зрения. В зависимости от того, куда отклонен глаз, наблюдается внутреннее, или сходящееся, и наружное, или расходящееся, косоглазие, а также косоглазие кверху и книзу. В ряде случаев может быть одновременно горизонтальное и вертикальное отклонение глаз.

Косоглазие бывает односторонним (монолатеральным) — косит постоянно один глаз — и двусторонним (альтернирующим) — попеременно косят оба глаза. При альтернирующем косоглазии зрение, как правило, достаточно высокое и

одинаковое в обоих глазах. Постоянное косоглазие сложнее альтернирующего (то косит, то не косит), так как при нем в результате постоянного отклонения одного глаза, при отсутствии фузии (слияния двух изображений) довольно быстро развивается амблиопия.

Нарушение слияния двух изображений в одно может возникнуть вследствие усиленной (при дальнозоркости) или ослабленной (при близорукости) аккомодации и связанной с ней конвергенции (сведение осей глаз). Такое косоглазие называется *аккомодационным*, а все другие формы содружественного косоглазия - *неаккомодационными*. При аккомодационном косоглазии, которое встречается в 25—40% случаев, ношение очков приводит к симметричному положению глаз. Неаккомодационное косоглазие требует длительного комплекса лечения, включая оперативное вмешательство. Успех в этом случае зависит от времени выявления косоглазия, степени амблиопии и начала восстановительного лечения. Чем раньше оно начато, тем больше возможностей для получения положительных результатов, что, однако, удается сделать весьма нечасто потому, что сами родители не всегда способны определить дефект зрения.

В нормальных условиях на рассматриваемый объект (точку фиксации) направлены зрительные оси обоих глаз. Два изображения фиксируемого объекта, падающие на центральные ямки сетчаток глаз, сливаются в видимое изображение.

Под влиянием неблагоприятных условий высокая и точная согласованность деятельности обеих половин зрительного анализатора может нарушиться, что приведет к расстройству бинокулярного зрения. При косоглазии зрительная ось одного глаза отклоняется от совместимой точки фиксации. В таком случае изображения объекта падают на неидентичные точки сетчаток правого и левого глаза, становятся несовместимыми, появляется тенденция к двоению зрительного изображения, затрудняется ориентировка в пространстве.

Центральная нервная система принимает активные меры к тому, чтобы изображение, воспринимаемое с отклоненного глаза, подавлялось, из-за чего на нем возникает функциональная скотома.

Острота зрения отклоненного глаза понижается, развивается амблиопия этого глаза. Функции зрения выполняет один глаз.

Термином «*амблиопия*» обозначают такие формы поражения зрения, которые не имеют видимой анатомической или рефракционной основы. Наиболее частой причиной амблиопии у детей бывает косоглазие, или страбизм, — не параллельность оптических осей глаза, при этом в 85—90 % случаев косоглазия наблюдается разная степень снижения зрения, т. е. появление амблиопии.

В зависимости от степени понижения остроты зрения различают амблиопию слабой (острота зрения 0,8—0,4), средней (острота зрения 0,3—0,2), высокой (острота зрения 0,1—0,05) и очень высокой (острота зрения 0,04 и ниже) степени.

Различают следующие виды амблиопии: дисбинокулярная, обскурационная, рефракционная, истерическая.

Дисбинокулярная амблиопия возникает вследствие расстройства бинокулярного зрения. Понижение зрения развивается вследствие косоглазия. Дисбинокулярная амблиопия может быть двух видов: амблиопия с правильной (центральной) фиксацией (фиксирующий участок — центральная ямка сетчатки) и амблиопия с неправильной (нецентральной) фиксацией (фиксирующим становится любой другой участок сетчатки). Последняя встречается в 70—75% случаев.

Рефракционная амблиопия возникает вследствие аномалий рефракции, которые в данный момент не поддаются коррекции. При ношении правильно подобранных очков постепенно острота зрения может повыситься, вплоть до нормальной. Причиной возникновения этого вида амблиопии является постоянное и длительное проецирование на сетчатку глаза неясного изображения предметов внешнего мира при высокой дальнозоркости и астигматизме.

Анизометропия — неодинаковая рефракция обоих глаз, в результате которой наблюдается неодинаковая величина изображения предметов на сетчатках обоих глаз. Это препятствует слиянию обоих изображений в один зрительный образ и служит причиной для появления рефракционной амблиопии.

Обскурационная амблиопия развивается в результате помутнения оптических сред глаза (катаракты, помутнения роговицы), преимущественно врожденных или рано приобретенных.

Истерическая амблиопия возникает внезапно, чаще всего после какого-либо аффекта. Функциональные расстройства на почве истерии могут принимать характер ослабления или потери зрения. Эта форма амблиопии встречается довольно редко.

Иногда амблиопия может быть причиной косоглазия. Это происходит в тех случаях, когда один глаз имеет значительное снижение остроты зрения (до 0,3—0,4 и ниже), при котором невозможно слияние изображений. В этом случае глаз с низкой остротой зрения не участвует в акте зрения, что приводит к косоглазию.

Осуществление коррекции амблиопии возможно при правильно организованной коррекционно-педагогической работе с использованием специальных оптических и технических средств коррекции и компенсации, а также упражнений и дидактических заданий, стимулирующих деятельность сетчатки глаза для повышения остроты зрения.

22.3. Неврологические расстройства при нарушениях слуха

Нарушение слуха – это преходящее или стойкое снижение остроты слуха (способности воспринимать звуки низкой интенсивности) и объема звука (сужение частотного диапазона или неспособность слышать определенные частоты).

Нарушение слуха может проявляться тугоухостью или глухотой. Для уточнения характера слуховых расстройств необходимо полное отиатрическое обследование, а в случае обусловленности изменений слуха нарушением функции

нервных структур слухового анализатора требуется также нейроотиатрическое и неврологическое обследование больного.

Тугоухость (брадиакузия) - ослабление слуха, при котором, однако, сохраняется возможность речевого общения. Она может быть *кондуктивной* (при поражении звукопроводящих структур) или *перцептивной* (в связи с поражением звуковоспринимающего аппарата, улитковой части преддверно-улиткового нерва или центрального отдела слухового анализатора).

Перцептивная тугоухость, обусловленная поражением рецепторного аппарата слухового анализатора и улитковой части VIII нерва, обычно называется *нейросенсорной***.** Кроме того, иногда выделяются варианты нейросенсорной тугоухости: *профессиональная* тугоухость (тугоухость, вызванная длительным воздействием производственного шума) и *старческая* тугоухость (пресбиакузия) - нарушение звуковосприятия в старческом возрасте, обусловленное инволюционными и дегенеративными изменениями в кортиевом органе и спиральном ганглии улитки. Тугоухость может быть и *смешанной***.** Для уточнения характера тугоухости наиболее информативен метод аудиометрии. Применение современных аудиометрических методов обследования позволяет дифференцировать расстройство функции звукопроводящих структур от поражения звуковоспринимающих структур.

В первом случае речь идет о *кондуктивной* тугоухости или глухоте, обусловленной поражением звукопроводящей системы: средним отитом (мезотимпанитом), отосклерозом, другими заболеваниями и травматическими поражениями, иногда - закупоркой наружного слухового прохода (чаще ушной серой), повреждениями барабанной перепонки. Нарушенное воздушное проведение звуковых волн к спиральному (кортиеву) органу ведет к снижению слуха, иногда к глухоте, нередко к появлению шума в ухе.

При кондуктивной тугоухости или глухоте больной в состоянии воспринимать звуковые волны, передаваемые в кортиев орган через кости черепа. В таких случаях костная проводимость оказывается значительнее воздушной проводимости, что может быть установлено, в частности, с помощью проб с камертоном (пробы Вебера, Ренне, Швабаха см. главу 10). При аудиометрии в таких случаях отмечается снижение слуха на низкие звуки. У больных с отосклерозом возможно выявление *паракузии* - улучшение остроты слуха в шумной обстановке, а также *диплакузии* - раздвоение звука, возникающее при неодинаковом восприятии звука одного и того же тона левым и правым ухом.

*Перцептивная***,** или *нейросенсорная, тугоухость***,** при которой снижение слуха обусловлено поражением кортиева органа улитковой части VIII черепного нерва или центральных слуховых структур, может быть обусловлена шумовой травмой, вирусной инфекцией, применением ототоксических препаратов, болезнью Меньера, возрастными изменениями. Нейросенсорная тугоухость может возникать также при сосудистых, демиелинизирующих и дегенеративных заболеваниях преддверно-улиткового нерва и некоторых структур ЦНС (прежде всего стволовых), при черепно-мозговой травме.

При нейросенсорной тугоухости слух снижается **(***гипоакузия***)** преимущественно на высокие звуки (признак поражения звуковоспринимающего аппарата). Выраженное поражение этих структур ведет к глухоте **(***анакузии***).** Поражение улитковой части VIII черепного нерва обычно является стойким. В 5-10% случаев прогрессирующее одностороннее снижение слуха по типу нейросенсорной тугоухости обусловлено невриномой VIII черепного нерва.

Уровень поражения центральных структур слухового анализатора определяется главным образом с учетом характера сопутствующих нарушениям слуха расстройств функции вестибулярного аппарата или по другим сопутствующим тугоухости признакам поражения нервной системы. Глухота, возникающая при менингите или вследствие воздействия ототоксинов, как правило, необратима.

Гиперакузия – извращенное восприятие звуков, при котором относительно слабые звуки воспринимаются как чрезмерно интенсивные. Иногда гиперакузия мучительна для больного, раздражает его, вызывает выраженные невротические реакции, лишает возможности адекватно воспринимать окружающее, мешает выполнять текущую работу.

Чаще гиперакузия бывает временным симптомом. В некоторых случаях она возникает лишь под влиянием звуков определенного тона. Возможна гиперакузия на звуки любой тональности, она может быть одноили двусторонней, может возникать при поражении периферического или центрального отдела слухового анализатора.

Гиперакузия может являться этапом в развитии поражения слухового анализатора. Нередко она возникает в острой стадии патологического процесса (острая стадия черепно-мозговой травмы, менингита, энцефалита, сосудисто-мозговой патологии).

Нарушение слуха при отите

Отит является воспалительным заболеванием разных отделов уха, которое сопровождается проявлениями лихорадки, интоксикацией и сильными болевыми ощущениями. В некоторых случаях отит вызывает нарушение слуха постоянного или временного характера.

Отит среднего уха хронической формы является главной причиной проблем со слухом в детском возрасте.

Отиты у детей и взрослых иногда сопровождаются поражением тканей наружного и среднего уха. При наружном отите инфекция проникает через небольшие кожные повреждения, которые образуются после повреждения слуховой раковины наружного уха. Такие изменения возникают вследствие механических деформаций, а также химических и термических ожогов. Возбудителями заболевания в данном случае выступают стафилококки и стрептококки, а также синегнойная палочка, протей и так далее. При этом, факторами провоцирующими наружный отит могут быть и некоторые заболевания, а именно сахарный диабет, подагра, гиповитаминоз и иные обменные нарушения.

Средний отит вызывается инфекционными заболеваниями носоглотки, при которых патологические микроорганизмы попадают в полость среднего уха с посредством слуховой трубы. К ним относятся вирусы гриппа и парагриппа,

аденовируса и риновируса, респираторно-синтициального вируса, а также бактерии пневмомокка, пиогенного стрептококка, моракселлы и гемофильной палочки. Маленькие дети особенно подвержены возникновению среднего отита, в силу того факта, что слуховая труба у них короче и шире. Инфекция при отите среднего уха может также проникать и снаружи вследствие механических повреждений и баротравм барабанной перепонки. Провоцируют возникновение заболевания и хронические инфекционные процессы в носоглотке, а именно, хронические тонзиллиты, синуситы и болезни аденоидов.

Во время протекания наружного отита воспалительный процесс прежде всего начинается в поверхностных слоях ушной раковины, а затем может развиться в окружающих тканях и барабанной перепонке.

В течение протекания отита среднего уха слизистая оболочка начинает воспаляться и производить экссудат (определённую жидкость, которая выделяется при воспалениях тканей). Экссудат может иметь серозную форму, что характерно для вирусных инфекций, или гнойную форму, что обусловлено его бактериальной природой. Скопление жидкости в среднем ухе начинает выпячивать барабанную перепонку кнаружи и в некоторых случаях приводит к её разрыву. Все вышеперечисленные особенности протекания среднего отита являются причиной появления нарушений слуха у людей различного возраста.

Сильные воспаления приводят к нарушению подвижности слуховых косточек, что вызывает снижение восприятия звуковых волн и является нарушением слуха.

Отиты, которые являются недолеченными, и их постоянные рецидивы вызывают появление рубцов в тканях среднего уха, которые приводят к уменьшению подвижности слуховых косточек и эластичности барабанной перепонки. Это становится причиной тугоухости у людей различных возрастных категорий. Воспалительные процессы, которые имеют затяжной характер, могут проникать во внутреннее ухо и поражать слуховые рецепторы. Такие деформации приводят к появлению глухоты у больного.

Слуховая агнозия (агнозия акустическая, глухота душевная) — неспособность различать звуки речи (фонемы) и узнавать предметы по характерным для них звукам, например тиканье часов, шум льющейся воды и пр. При общении больной напоминает человека, с которым разговаривают на незнакомом ему языке.

Слуховая агнозия связана с поражениями вторичных корковых полей: поля 41 коры височной доли мозга (расположена в высоких поперечных извилинах — извилинах Гешля), а также полей 42 и 22, причем агнозия слуховая возникает при довольно обширном поражении височной области справа либо при двустороннем повреждении. В тяжелых случаях больные перестают понимать смысл простых звуков, например шума шагов, скрипа дверей и т. п., хотя слух у них сохранен. Возможна стертая форма нарушений слуха, выражающаяся в виде дефектов слуховой памяти — больные не могут запомнить два или несколько звуковых стимулов.

При поражении височных долей характерны также нарушения речи в виде аритмии, при которых снижены правильная оценка ритмических структур и их воспроизведение. Больные не различают оттенков собственной речи, вследствие чего и возникают нарушения ритма, темпа и интонации голоса.

22.4. Неврологические расстройства при наурушениях речи

22.4.1. Неврологические расстройства при афазии

Афазия (от гр. отрицательная приставка *а* — речь) — полная или частичная утрата понимания речи окружающих (обращенной речи) или (и) способности пользоваться собственной речью при сохранности слуха и функции артикуляционного аппарата.

У взрослых афазия обычно возникает вследствие нарушений мозгового кровообращения с кровоизлияниями (инсультами) в корковые речевые зоны. У детей, в возрасте, когда речь сформирована, ее причиной могут быть черепно-мозговые травмы, приводящие к повреждению корковых речевых зон или кровоизлиянию в них. Кроме того, афазия может возникать после перенесенных инфекционных заболеваний мозга, например, после энцефалитов. В таких случаях наряду с нарушениями речи могут наблюдаться расстройства мышления и иногда поведения.

Эфферентная моторная афазия связана с поражением нижних отделов премоторной области (зоны Брока). Центральным речевым дефектом при афазии Брока выступает кинетическая артикуляционная апраксия, делающая невозможным переключение с одной артикуляторной позиции на другую.

Афферентная моторная афазия развивается при поражении нижних отделов постцентральной коры, примыкающей к роландовой борозде. В этом случае ведущим нарушением служит кинестетическая артикуляционная апраксия, т. е. затруднение поиска отдельной артикуляторной позы, необходимой для произнесения нужного звука.

Акустико-гностическая афазия возникает при локализации патологического очага в области задней трети верхней височной извилины (зоны Вернике). Основной дефект, сопровождающий афазию Вернике, - нарушение фонематического слуха, анализа и синтеза и, как результат, - утрата понимания обращенной речи.

Акустико-мнестическая афазия является следствием поражения средней височной извилины (внеядерных отделов слуховой коры). При акустико-мнестической афазии вследствие повышенной тормозимости слуховых следов страдает слухоречевая память; иногда – зрительные представления о предмете.

Семантическая афазия развивается при поражении переднетеменных и задневисочных отделов коры головного мозга. Данная форма афазии характеризуется специфическими амнестическими трудностями – забыванием названий предметов и явлений, нарушением понимания сложных грамматических конструкций.

Динамическая афазия патогенетически связана с поражением заднелобных отделов головного мозга. Это приводит к неспособности построения внутренней программы высказывания и ее реализации во внешней речи, т. е. нарушению коммуникативной функции речи.

В случае обширных повреждений коры доминантного полушария, захватывающих моторные и сенсорные речевые зоны, развивается *тотальная афазия* – т. е. нарушение способности говорить и понимать речь. Нередко встречаются смешанные афазии: афферентно-эфферентные, сенсомоторные и др.

Неврологическая симптоматика при афазии.

1.Расстройства чувствительности (сенсорные нарушения).

У больных с афазией часто наблюдаются расстройства кинестетической чувствительности и различного рода агнозии (нарушения узнавания - зрительные, слуховые, тактильные и др.).

При поражении затылочного отдела коры может возникать зрительная агнозия: при сохранении элементарной чувствительности больной не в состоянии узнать предмет при зрительном восприятии, осмыслить картину в целом. Зрительная агнозия может быть предметной, симультанной (больной не способен воспринимать группу предметов, сюжет картины в целом) и др.

При поражении затылочно-нижнетеменной области может нарушаться ориентация впространстве - пространственная агнозия, которая часто сочетается с пространственной апраксией (больной путает право - лево, вертикально - горизонтально, не может выполнить какие-либо действия (например, придать положение в пространстве) и т. д.). Также может наблюдаться конструктивная апраксия (больной не может сложить фигуру из палочек).

У больных со зрительно-пространственными расстройствами может наблюдаться зеркальное письмо, а также такие тяжелые нарушения, как пальцевая и лицевая агнозия, может наблюдаться буквенная агнозия.

При слуховой агнозии (поражение височных отделов мозга) нарушается понимание речи, а в грубых случаях больной не узнает хорошо знакомые ему звуки (голоса животных и пр.).

При тактильной агнозии больные не могут узнать на ощупь хорошо знакомые предметы (поражение теменных отделов мозга) - астериогноз.

2.Расстройства двигательной сферы:

Наиболее часто у больных с афазией расстройства двигательной сферы проявляются в апраксии (расстройство произвольных целенаправленных движений).

Виды апраксии:

моторная апраксия (больной забывает простые действия) – самая грубая,

идеоторная апраксия (подражательные действия сохранны, нарушена последовательность действий, входящих в состав сложного действия, двигательной программы, больной не может по представлению показать то или иное действие),

конструктивная апраксия (больной не может сложить фигуру из частей, начертить фигуру, нарисовать план знакомого здания), *апраксия пространст-*

венных соотношений (больной не может найти свою палату, кровать, теряется при передвижении по ранее знакомому пространству),

графическая апраксия (часто сочетается с моторной, больному трудно воспроизвести написание тех или иных букв, срисовать буквы),

оральная апраксия (нарушение произвольных движений губ, языка), ее частный случай - *артикуляторная апраксия*, которая может быть:

- кинетическая (трудности переключения от одной артикулеммы к другой, персеверации)
- кинестетическая (нарушение кинестетических ощущений артикуляционных движений, поиск артикуляции, соскальзывание с одной артикуляции на другую, замены звуков).

При сочетании теменно-затылочных нарушений у больных наблюдаются агностико-апраксические расстройства: нарушение схемы тела, распад пространственных представлений, пространственной ориентировки.

У больных с афазией могут наблюдаться *патологические рефлексы* (хоботковый, сосательный, рефлекс Бабинского) вследствие того, что более низшие структуры мозга могут выходить из-под влияния высших структур.

Детские *афазии* – это группа полиэтиологических нарушений центральной нервной системы, которые характеризуются частичной или тотальной потерей речевых функций у детей с ранее сформировавшейся речью. В отличие от алалии, при которой речь не формируется изначально, при афазии возможность вербального общения утрачивается после того, как речевая функция уже была сформирована (у детей старше 3-х лет или у взрослых).

1. *Детские афазии, возникшие в результате органического или структурного изменения коры головного мозга*. Сюда относятся речевые нарушения вследствие опухолей, травм, патологии сосудов и др. В зависимости от места поражения и патогенетических механизмов эта группа разделяется на подгруппы, которые будут рассмотрены далее.

2. *Синдром Ландау-Клеффнера* или приобретенная эпилептическая детская афазия. В данном случае речевые нарушения возникают без органических патологий головного мозга, основой их развития является эпилептиформная активность.

Отдельно стоит выделить сочетание этих синдромов. Данное состояние развивается в тех ситуациях, когда на фоне новообразования, гематомы или других структурных изменений головного мозга появляются судорожные приступы, существенно утяжеляющие клиническую картину и стимулирующие прогрессирование детской афазии.

Симптомы детских афазий

Характерный возраст для детских афазий – 3-7 лет. Однако во многих случаях время начала заболевания зависит от того, в какой момент подействовал этиологический фактор – возникла гематома или произошла травма. В зависимости от речевых и неречевых симптомов, а также локализации поражения в педиатрии и логопедии выделяют следующие формы структурных детских афазий: акустико-гностическая или сенсорная, акустико-мнестическая, афферентная и эфферентная моторные, динамическая. Присутствующей у взрослых семантической формы в детском возрасте не наблюдается, поскольку в этом периоде еще не сформирована система символически-знакового обобщения сигналов.

22.4.2. Неврологические расстройства при алалии

Алалия – глубокая несформированность речевой функции, обусловленная органическим повреждением речевых зон коры головного мозга.

Выделяют экспрессивную (моторную) алалию и импрессивную (сенсорную) алалию. Существует так же их сочетание – *сенсомоторная* алалия.

Экспрессивная (моторная) алалия – это системное недоразвитие экспрессивной речи центрального органического характера, обусловленное несформированностью языковых операций процесса порождения речевого высказывания при относительной сохранности смысловых и сенсомоторных операций.

Импрессивная (сенсорная) алалия– это речевое нарушение центрального генеза, проявляющееся в неспособности ребенка понимать обращенную речь вследствие недостаточности работы речеслухового анализатора.

Все 3 формы алалии корректируются (часто до речевой нормы). В последнее время получили бурное развитие гуманитарные (изучающие человека) науки – нейрофизиология, нейрохимия, нейропсихология, психолингвистика. Именно психолингвистический подход, на основе которого создаются коррекционные методики, позволяет решать проблемы алалии.

При алалии недоразвитие речи носит системный характер, т. е. имеет место нарушение всех ее компонентов – фонетико-фонематического и лексико-грамматического. В отличие от афазии, при которой имеет место утрата ранее наличествовавшей речи, алалия характеризуется изначальным отсутствием или резким ограничением экспрессивной или импрессивной речи. Таким образом, об алалии говорят в том случае, если органическое повреждение речевых центров произошло во внутриутробном, интранатальном или раннем (до 3-х лет) периоде развития ребенка.

При *моторной алалии* имеют место характерные неречевые (неврологические, психологические) и речевые проявления.

Неврологическая симптоматика при моторной алалии представлена, прежде всего, двигательными расстройствами: неловкостью, недостаточной координированностью движений, слабым развитием моторики пальцев рук. У детей имеются трудности с овладением навыками самообслуживания (застегиванием пуговиц, зашнуровыванием обуви и т. п.), выполнением мелкомоторных операций (складыванием мозаики, паззлов и пр.).

При *сенсорной алалии* ведущим дефектом является нарушение восприятия и понимания смысла обращенной речи. При этом физический слух у сенсорных алаликов сохранен, и они нередко страдают гиперакузией – повышенной восприимчивостью к различным звукам.

На фоне слуховой агнозии собственная речевая активность у детей с сенсорной алалией повышена. Однако их речь представляет собой набор бессмысленных звукосочетаний и обрывков слов, эхолалий (неосознанного повторения чужих слов). В целом при сенсорной алалии речь бессвязна, лишена смысла и непонятна для окружающих (логорея – «словесный салат»). В речи детей с сенсорной алалией присутствуют многочисленные персеверации (навязчивые повторения звуков, слогов), элизии слогов (пропуски), парафазии (звуковые замены), контаминации (объединение частей разных слов друг с другом). К собственной речи дети с сенсорной алалией не критичны; для общения широко используют мимику и жесты.

При грубых формах сенсорной алалии понимание речи отсутствует совсем; в других случаях носит ситуативный характер. Однако, даже если ребенку доступен смысл фразы в определенном контексте, при изменении словоформы, порядка слов в предложении, темпа речи понимание теряется. Часто в осмыслении речи детям с сенсорной алалией помогает «чтение с губ» говорящего.

Недостаточность фонематического слуха при сенсорной алалии приводит к неразличению слов-паронимов; несформированности соотнесенности слышимого и произносимого слова с тем или иным предметом или явлением.

22.4.3. Неврологические расстройства при дизартрии

Дизартрия — расстройство членораздельной речи, выражающееся затрудненным или искаженным произношением отдельных слов, слогов и звуков (главным образом согласных). Основным отличительным признаком дизартрии от других нарушений произношения является то, что в этом случае страдает вся произносительная сторона речи, а не произношение отдельных звуков. Дизартрия возникает вследствие нарушения иннервации голосовых связок, мышц мягкого неба, лицевых, дыхательных мышц, причиной которых являются органические поражения центральной или периферической нервной системы. Степень нарушения произношения слов может быть различной: от легких, заметных только специалистам вплоть до почти полной непонятности речи для окружающих (анартрия).

Причинами возникновения дизартрии являются различные вредные факторы, которые могут воздействовать на эмбрион во время беременности (вирусные инфекции, токсикозы, патология плаценты), в момент рождения (затяжные или стремительные роды, вызывающие асфикцию плода или кровоизлияние в мозг младенца), и в раннем возрасте (инфекционные заболевания мозга и мозговых оболочек: менингит, менингоэнцефалит и др.).

Дизартрия может проявляться как в тяжелой, так и в легкой форме. Тяжелая форма является одним из компонентов детского церебрального паралича (ДЦП). Более легкая степень нарушения движений органов артикуляционного аппарата, общей и мелкой моторики и произносительной стороны речи называется стертой формой дизартрии. Она может наблюдаться как у детей с нормальным психофизическим развитием, так и у детей, страдающих задержкой психического развития (ЗПР) или минимальной мозговой дисфункцией (ММД).

В зависимости от локализации поражения речедвигательного тракта различают бульбарную, псевдобульбарную, экстрапирамидную, мозжечковую и корковую дизартрию.

Бульбарная дизартрия возникает при периферических параличах мышц, иннервируемых IX, X и XII парами черепных нервов (языкоглоточный, блуждающий и подъязычный) в случае их сочетанного поражения. В клинической картине отмечаются: расстройство глотания (дисфагия), нарушения звучания голоса (дисфония или афония), дизартрия или нарушение артикуляции (анартрия).

Тройничный (пара V) и лицевой (пара VII) нервы не имеют прямого отношения к речедвигательному аппарату, но их поражение неизбежно сказывается на качестве речи.

Псевдобульбарная дизартрия возникает при центральном параличе мышц, иннервируемых IX, X и XII парами черепных нервов. Клиническая картина псевдобульбарного синдрома напоминает картину бульбарного (дисфагия, дисфония, дизартрия), ноюна значительно мягче выражена. В частности, при псевдобульбарной дизартрии менее выражена или отсутствует атрофия мышц языка и глотки и сохраняются глоточный и небный рефлексы. По своему характеру псевдобульбарный паралич является центральным параличом и, соответственно, ему присущи симптомы спастического паралича.

При псевдобульбарной дизартрии часто наблюдается усиленное слюнотечение (гиперсаливация). Она вызвана ограничением движений мышц языка, затруднением произвольного глотания и парезом губных мышц.

Даже при легких (стертых) формах дизартрии дети не только нечетко говорят, но и плохо едят. Им трудно жевать, поэтому обычно они не любят мясо, хлебные корочки, морковь, твердое яблоко. Немного пожевав, ребенок может держать пищу за щекой, пока взрослые не сделают ему замечание. Часто родители идут на уступки и дают ребенку мягкую пищу, лишь бы поел. Тем самым они способствуют задержке развития движений артикуляционного аппарата. Необходимо постепенно, понемногу приучать ребенка хорошо пережевывать и твердую пищу.

При дизартрии ребенок не может самостоятельно полоскать рот, так как у него слабо развиты мышцы щек и языка. Он или сразу проглатывает воду, или выливает ее обратно. Такого ребенка нужно учить надувать щеки и удерживать воздух, а потом перекачивать его из одной щеки в другую, втягивать щеки при открытом рте и сомкнутых губах.

Экстрапирамидная дизартрия возникает при поражении подкорковых структур мозга. Экстрапирамидная система автоматически создает тот фон предуготовности, на котором возможно осуществление быстрых, точных и дифференцированных движений. Она играет важную роль в регуляции мышечного тонуса, последовательности, силы мышечных сокращений, обеспечивает автоматизированное, эмоционально выразительное выполнение двигательных актов.

Объем движений в мышцах артикуляционного аппарата при экстрапирамидной дизартрии может быть достаточным. Но из-за постоянно меняющегося мышечного тонуса и насильственных движений у больного возникают трудности с ощущением и сохранением артикуляционной позы.

В спокойном состоянии в речевой мускулатуре могут отмечаться легкие колебания мышечного тонуса (дистония) или некоторое его снижение (гипотония), при попытках к речи в состоянии волнения, эмоционального напряжения, наблюдаются резкие повышения мышечного тонуса и насильственные движения. Язык собирается в комок, подтягивается к корню, резко напрягается. Повышение тонуса в мышцах голосового аппарата и дыхательной мускулатуре исключает произвольное подключение голоса, и ребенок не может произнести ни одного звука.

При менее выраженных нарушениях мышечного тонуса речь смазанная, невнятная, голос с носовым оттенком, резко нарушена просодическая сторона речи, ее интонационно-мелодическая структура, темп. Эмоциональные оттенки в речи не выражены, речь монотонная, однообразная, немодулированная. Наблюдается затухание голоса, переходящее в неясное бормотание.

Особенностью экстрапирамидной дизартрии является отсутствие стабильных и однотипных нарушений при произношении звуков, а также большая сложность в автоматизации звуков.

Экстрапирамидная дизартрия Нередко сочетается с нарушениями слуха по типу нейросенсорной тугоухости, при этом, прежде всего, страдает слух на высокие тона.

Мозжечковая дизартрия возникает при поражении мозжечка и его связей с другими отделами центральной нервной системы, а также при поражении лобно-мозжечковых путей.

Речь при мозжечковой дизартрии замедленная, толчкообразная, скандированная, с нарушенной модуляцией ударений, затуханием голоса к концу фразы. Отмечается пониженный тонус в мышцах языка и губ, язык тонкий, распластанный в полости рта, подвижность его ограничена, темп движений замедлен, отмечается трудность удержания артикуляционных укладов и слабость их ощущений, мягкое небо провисает, жевание ослаблено, мимика вялая. Движения языка неточные, с проявлениями избыточности или недостаточности объема движений. При более тонких, целенаправленных движениях отмечается мелкое дрожание языка. Выражена назализация (носовой тембр голоса) большинства звуков.

Корковая дизартрия обусловлена поражением областей коры головного мозга, связанных с функцией мышц, принимающих участие в артикуляции; отличается расстройством произнесения слогов при сохранении правильной структуры слова.

Существование корковой формы дизартрии признается не всеми авторами. Например, с точки зрения Е.Н. Винарской это просто собирательное понятие. Вследствие отсутствия единой точки зрения на механизмы моторной алалии и

афазии, у взрослых больных корковую дизартрию иногда смешивают с проявлением моторной афазии.

Литература

1. Амасьянц Р.А., Амасьянц Э.А. Интеллектуальные нарушения. – М., 2004.
2. Антонова О.А. Анатомия и физиология центральной нервной системы. – М., 2007
3. Антонова О.А. Возрастная анатомия и физиология. – М., 2006 – С. 82 -101, 117 -145.
4. Бадалян Л.О. Невропатология - М., 2021.
5. Безруких М.М., Сонькин В.Д., Фарбер Д.А. Возрастная физиология. – М., 2002. – С. 212 – 414
6. Белопольский Ю.А.. Оленич В.Б. Педиатрия: Новейший справочник. – М., 2005. – С.218 – 402.
7. Бортникова С.М., Зубахина Т.В. Нервные и психические болезни. - Ростов на/Д., 2020. – С. 9 – 225.
8. Гуровец Г.В. Детская невропатология. – М., 2004
9. Данилова Н.Н., Крылова А.Л. Физиология высшей нервной деятельности. - Ростов на/Д., 1999.
10. Дроздов А.А. Новый справочник невропатолога. - Ростов на/Д., 2006
11. Детский инсульт/ Н.А. Шнайдер// Практическая ангиология. — 2007
12. Захаров А.И. Происхождение и психотерапия детских неврозов. – СПб., 2006.
13. Инсульт у детей и подростков: актуальные проблемы догоспитальной диагностики/ Ю.А. Хачатуров, И.О. Щедеркина, Н.Ф. Плавунов, А.М. Сидоров// Архив внутренней медицины. — 2010.
14. Калюжнова И.А. Психиатрия и неврология. - Ростов на/Д., 2008. – С. 185 – 286.
15. Колобова Г.Д. Невропатология. - Ростов на/Д., 2008
16. Кузина С.И., Фирсова С.С. Нормальная физиология. – М., 2006 – С.5 -17, 20 -48, 72 –79.
17. Лысова Н.Ф., Айзман Р.И., Завьялова Я.Л., Ширшова В.М. Возрастная анатомия, физиология и школьная гигиена. – Новосибирск, 2009. – С. 43 –161.
18. Мицьо В.П. Физиология. – М., 2007. – С. 4 – 26, 32 – 97.
19. Неврология для врачей общей практики / под ред. В.Л. Голубева, А.М. Вейна – М., 2017 – 432с.
20. Никуленко Т.Г. Возрастная физиология и психофизиология. - Ростов на/Д., 2007.
21. Основы специальной психологии. / Под ред. П.В. Кузнецовой. - М., 2002.
22. Полный справочник невропатолога / под ред. Ю.Ю. Елисеева. – М., 2007
23. Поникарова В.Н. Клиническая психология: учебное пособие – 2-е издание, переработанное и дополненное. – Курск, 2021.

24. Поникарова В.Н. и соавт. Основы дефектологии и инклюзивного образования: учебное пособие // научный редактор О. А. Денисова. – Череповец: ЧГУ, 2021. – 278 с
25. Поникарова В.Н. Педагогика копинг-поведения: учебное пособие –Курск, 2021.
26. Поникарова В.Н. Дефектология: клинические основы: Учеб. пособие. – в 2-х частях. – Курск, ЗАО «Университетская книга», 2022 – 256 с.
27. Поникарова В.Н. Дефектология. Психолого-педагогические проблемы: Учеб. пособие. – Курск, ЗАО «Университетская книга»., 2022 – 351 с.
28. Рубан Э.Д. Генетика человека с основами медицинской генетики- Ростов на/Д., 2021 – 319 с.
29. Савченков Ю.И. Нормальная физиология человека. - Ростов на/Д., 2007. – С. 3 -12, 76 -89, 107 -157, 284 –377.
30. Сапин М.Р., Сивоглазов В.И. Анатомия и физиология человека. – М., 1998 .- С. 47 -50, 336 – 428.
31. Смирнов В.М. Нейрофизиология и высшая нервная деятельность детей и подростков. – М., 2000.
32. Современные принципы комплексной реабилитации детей с последствиями инсульта/ С.А. Немкова, Н.Н. Заваденко, О.А. Маслова, Г.А. Каркашадзе и др.// Педиатрическая фармакология. — 2015.
33. Ступина С.Б., Филипьечев А.О. Физиология высшей нервной деятельности и сенсорных систем. – М., 2006.
34. Чухловина М.Л., Улицкий Л.А. Неврология. – СПб., 2008
35. Цукер М.Б. Клиническая невропатология детского возраста. - М., Медицина, 1988г.

Глоссарий

Абазия — неспособность ходить.

Абсанс — кратковременное расстройство сознания,

Абстиненция — симптомокомплекс соматических и нервно-психических расстройств у наркоманов и больных алкоголизмом в период прекращения приема наркотиков (алкоголя).

Абулия — безволие.

Агейзия — отсутствие вкуса.

Агнозия — расстройство узнавания окружающего при помощи зрения (зрительная агнозия), на ощупь (астереогнозия), при помощи слуха {слуховая агнозия), при помощи обоняния (обонятельная агнозия) и др.

Аграфия — расстройство письма.

Адекватный — соответствующий ситуации.;

Ажитированиый — возбужденный,

Адиадохокинез — нарушение способности быстро выполнять движения, противоположные по смыслу (супинация и пронация, сгибание и разгибание).

Адинамия — обездвиженность или резкое ограничение активных движений, обусловленное общей слабостью, недостаточностью сил.

Акалькудия — расстройство счета.

Акинезия — расстройство активных движений.

Алексия — утрата способности читать, понимать написанное.

Амавроз — слепота.

Амблиопия — понижение остроты зрения.

Аментивный синдром — расстройство сознания, характеризующееся полной дезориентировкой, отрывочными галлюцинациями, бессвязностью речи и двигательным беспокойством.

Амимия — отсутствие мимики.

Амиотрофия — атрофия мышц.

Амнезия – расстройство памяти

Амнезия антероградная — потеря памяти на .события после начала заболевания.

Амнезия ретроградная — выпадение из памяти; событий; предшествовавших болезни.

Амиестический синдром — резкое расстройство запоминания текущих событий с наличием конфабуляций или псевдореминисценций.

Анакузия — глухота

Анальгезия — утрата болевой чувствительности.

Анартрия — утрата речи, обусловленная нарушением функции аппарата артикуляции.

Анестезия — утрата чувствительности.

Анизокория — неравномерность величины зрачков.

Анизорефлексия — неравномерность симметричных рефлексов.

Анозогнозия — отсутствие сознания своего дефекта, болезни.

Анорексия — утрата аппетита.

Аносмия — утрата обоняния.

Апатия — безразличие к окружающему, утрата интереса.

Апоплексический удар — кровоизлияние в мозг, инсульт.

Апраксии— расстройство выполнения сложных двигательных актов.

Астазия — неспособность стоять.

Астазия-абазия — невозможность стоять и ходить при сохранности мышечной силы и координации движений.

Астения — общая слабость, быстрая утомляемость.

Атаксия — расстройство координации движений.

Атетоз — одна из разновидностей гиперкинезов, проявляющаяся медленными вычурными движениями преимущественно в дистальных отделах конечностей.

Атония — отсутствие мышечного тонуса.

Аура — мимолетное ощущение (слуховое, обонятельное, зрительное или другое) или переживание (психическая аура), возникающее в самом начале эпилептического припадка.

Аутизм — отгороженность от окружающего, уход больного в мир собственных переживаний, нарушающие контакты с другими людьми.

Афазия — расстройство речи в связи с поражением корковых центров (моторная афазия — невозможность говорить, сенсорная афазия — невозможность понимания обращенной речи).

Афония — отсутствие голоса.

Аффект — сильное выражение чувств (гнев, радость, страх).

Брадикинезия — замедленность движений.

Булимия — волчий голод, чрезмерный аппетит.

Гематоэнцефалический барьер - особенность кровеносных сосудов центральной нервной системы в том, что они изолированы тесно прилегающими к ним астроцитами и через их стенки не проходят крупные молекулы. Поступают только газы и небольшие молекулы питательных веществ. Это ограничение получило название гематоэнцефалического барьера. Так же ограничено обратное поступление веществ из мозга в кровь. Повреждение гематоэнцефалического барьера приводит к тяжелым нарушениям деятельности мозга.

Гемианестезия — утрата чувствительности на одной половине тела.

Гемибаллизм — грубый размашистый гиперкинез конечностей одной половины тела.

Гемипарез — снижение мышечной силы в одной половине тела.

Гемиплегия — паралич одной половины тела.

Гемиспазм — спастическое сокращение мышц одной половины тела.

Гипалыезия — снижение болевой чувствительности.

Гиперакузия — повышение остроты слуха.

Гиперестезия — повышенная чувствительность.

Гиперкинез — непроизвольные или насильственные движения.

Гиперпатия - болезненные и неприятные ощущения обычных раздражений.

Гиперрефлексия — повышение рефлексов.

Гипертония — повышение мышечного тонуса.

Гипертрофия — увеличение размеров органов, тканей.

Гиперсомния — повышенная сонливость.

Гипестезия — понижение чувствительности.

Гипотония — понижение тонуса тканей.

Дебилыюсть — легкая степень слабоумия.

Делирий — сноподобное состояние сознания, характеризующееся возбуждением, дезориентировкой в месте и времени, обилием галлюцинаций.

Деменция — слабоумие, приобретенное в процессе болезни.

Депрессия — тоскливое, угнетенное настроение.

Дизартрия — нарушение артикуляции речи (смазанность, гнусавость речи).

Дизестезия — извращенное ощущение раздражителей (прикосновение ощущается как боль, холод как тепло и т.д.).

Дизрафия — аномалии развития скелета.

Диплегия — паралич двух конечностей (двух рук или двух ног).

Диплопия — двоение в глазах.

Дисфагня - нарушение глотания,

Дисфония — расстройство фонации голоса.

Дисфория — тоскливо-злобное настроение

Желудочки мозга - полости, Расположенные в спинном и головном мозге. Представляют собой последовательное соединение полостей различной конфигурации и размера: вытянутый спинномозговой канал – 4 мозговой желудочек (задний и продолговатый мозг) – водопровод мозга (средний мозг) – 3 желудочек (промежуточный мозг) – парные боковые желудочки (конечный мозг). Стенки желудочков выстланы особыми клетками нейроглии – эпиндимой. В некоторых участках в желудочки проникают кровеносные сосуды, которые с оболочками мозга и эпиндимой образуют сосудистые сплетения, в котором происходит образование спинномозговой жидкости. Она через отверстие в стенке 4 – го желудочка поступает в пространство между оболочками мозга и оттуда в венозную систему.

Идиотия — самая глубокая степень врожденного слабоумия.

Иллюзия — искаженное восприятие реально существующих раздражителей.

Имбецильиость — средняя степень врожденного слабоумия.

Императивный — повелительный.

Интенционный тремор — тремор, возникающий в момент выполнения точных движений.

Ипохондрия — навязчивые или бредовые мысли о тяжёлом заболевании, которого нет у больного в действительности.

Ишиас — невралгия седалищного нерва.

Каталепсия — оцепенение, обездвиженность.

Кататония — одна из форм шизофрении.

Кернига симптом — рефлекторное сокращение мышц — сгибателей голени при положении больного лежа на спине с согнутыми в тазобедренном и коленном суставах ногами (симптом поражения мозговых оболочек).

Каузалгия — жгучая боль.

Клонус — ритмическое сокращение мышц при растяжении их сухожилий.

Кома — самая глубокая степень расстройства сознания.

Конвергенция — схождение глазных яблок.

Конфабуляции — ложные воспоминания.

Крампи — болезненные судороги мышц.

Криз — внезапный приступ.

Ксантохромия — желтоватая окраска спинномозговой жидкости.

Лагофтальм — недостаточное смыкание глазной щели.

Летаргия — длительный глубокий сон.

Манерность.—- вычурное, неестественное поведение с наличием неадекватных жестов, мимики.

Маразм — сочетание соматического и психического распада, приводящего к слабоумию и психической беспомощности

Меланхолия — тоскливое, подавленное настроение.

Менингизм — синдром раздражения мозговых оболочек.

Метаморфопсия — искаженное восприятие контуров предметов.

Миастения — мышечная слабость.

Минимальная мозговая дисфункция (синдром гиперактивности и нарушения внимания) – болезненное состояние, проявляющееся расстройством поведения и обучения без выраженных интеллектуальных нарушений. Следствие недостаточности функций головного мозга. предположительно связана с нарушением развития дизонтогенезом определенных мозговых структур; прежде всего лобных долей. В подавляющем большинстве случаев решающая роль принадлежит генетическим факторам, предопределяющим дисфункцию нейромедиаторных систем мозга. Впервые проявляется в дошкольном возрасте, встречается у 5-10 % школьников. Выявляются нарушения внимания, тонкой моторики, дислексии, дискалькулии. В юношеском возрасте затрудняется социальная адаптация, нередко отмечается асоциальное поведение.

Миотония — патологическое повышение мышечного тонуса.

Мидриаз — расширение зрачка.

Миоз — сужение зрачка.

Мутизм — немота при сохранности понимания речи и отсутствии органических поражений речевых центров.

Оболочки головного мозга – *твердая* мозговая оболочка состоит из двух лепестков: наружный плотно сращен с костями черепа и является их надкостницей, внутренняя (собственно твердая мозговая оболочка) состоит из плотной фиброзной ткани, лишенной сосудов. *Паутинная* оболочка плотно прилегает к внутренней поверхности твердой мозговой оболочки, но не срастается с нею, а

отделена субдуральным пространством. *Мягкая* оболочка плотно прилегает к поверхности мозга.

Оглушение — легкая степень расстройства сознания.

Олигофрения — нарушение интеллекта разной степени тяжести.

Офтальмоплегия — паралич глазных мышц.

Параплегия — паралич одноименных конечностей.

Парез — снижение мышечной силы, ослабление произвольных движений.

Парестезия — неприятное ощущение в виде "ползания мурашек".

Персеверация — наклонность повторять уже сказанное слово, или предложение.

Полидипсия — патологически усиленная жажда.

Птоз — опущение верхнего века.

Резонерство — бесплодное, бесцельное рассуждение.

Ремиссия — временное улучшение в состоянии больного.

Ригидность — тугоподвижность, оцепенелость.

Сенильный — старческий.

Синергия — содружественное движение, действие.

Спинномозговая жидкость – внутренняя среда головного и спинного мозга. Образуется в сосудистых сплетениях желудочков мозга.

Стереогнозия — способность различать предметы на ощупь.

Ступор — двигательное оцепенение.

Суицидальный — склонный к самоубийству.

Терманестезия — утрата температурной чувствительности.

Тетраплегия — паралич четырех конечностей.

Тремор — дрожание.

Фасцикуляции — неритмичное "подергивание" мышечных волокон.

Фобии — страхи.

Циклотимия — легкая форма маниакально-депрессивного психоза.

Эйфория—повышенное, благодушное настроение.

Экзофтальм —выпячивание глазного яблока.

Энофтальм — западение глазного яблока.

Энурез — недержание мочи.

Ятрогения — ухудшение состояния больного под влиянием услышанных высказываний медперсонала о его болезни.

РАЗДЕЛ IV. Основы психопатологии

Часть I. Общая психопатология

Тема 1. Психопатология как наука

1.1. Психопатология как наука

Психиатрия (от греческого psyche - душа, iatreia – лечение) представляет собой медицинскую науку, изучающую вопросы этиологии, патогенеза, клиники, лечения и профилактики психических заболеваний. Термин «психиатрия» был предложен немецким ученым J. Reil в 1803 г. Психиатрия подразделяется на *общую* (психопатологию) и *частную*.

Психопатология — это раздел психиатрии, цель которого — изучение общих закономерностей и природы психических расстройств. Поскольку общая психопатология является разделом учения о заболеваниях человека, здесь адекватна терминология, используемая в общей медицине: симптом, синдром, смена синдромов.

Основной *метод* психиатрии – клиническое исследование. Современная психиатрия использует нейрофизиологические, биохимические, иммунологические, генетические, психологические, эпидемиологические и др. методы.

Задачами психиатрии являются:

- определение объективных закономерностей нарушений психической деятельности;
- терапевтических мероприятий, прогноза и профилактики психических болезней;
- разработка вопросов становления и развития отдельных психопатологических феноменов психических заболеваний в целом в связи с течением биологических процессов в организме и, в частности, механизмов высшей нервной деятельности (ВНД);
- анализ возникновения и течения психических расстройств в связи с объективными условиями жизни и деятельности человека, разработке системы реабилитационных мероприятий.

Самостоятельными разделами психиатрии являются детская психиатрия, психиатрия старческого возраста, судебная психиатрия.

Детская психиатрия — область медицины, разрабатывающая теоретические проблемы и практические методы диагностики, клиники и коррекции психических отклонений в детском возрасте. Условно Д. п. подразделяется на три основных направления — лечебно-педагогическое, психологическое и клинико-психопатологическое.

1.2. Исторический аспект развития психопатологии

В нашем пособии мы останвимся на историческом развитии психиатрии детского возраста.

Около двухсот лет шло накопление фактов, опыта наблюдения за детьми с психическими расстройствами, нарушениями поведения и развития. В течение последних 100 лет детская психиатрия оформилась как самостоятельная наука, а ребенка с психическими расстройствами перестали оценивать как маленького душевнобольного взрослого.

Со второй половины XVIII в. стали появляться единичные описания детей с умственной отсталостью.

Первый (эмпирический) период развития детской психиатрии (конец XVIII - начало XIX в.), основан на моралистической теории описания психозов, согласно которой в детском возрасте возможно лишь слабоумие, но не помешательство.

К. Карус в 1809 г. отрицал наличие психозов у детей, Б. Морель (1809-1872) считал, что до юношеского возраста случаи душевных болезней редки. Он предполагал, что причиной помешательства служит наследственная дегенерация, усиливающаяся от поколения к поколению.

Второй (феноменологический) период на протяжении первых двух третей XIX в. характеризовался накоплением представлений о симптомах и синдромах, описанием казуистических случаев психических заболеваний у детей. Ж. Эскироль обратил внимание на случаи ускоренного развития детей вначале и неожиданно быстрого нарастания дефекта позже. Работы К. Кальбаума и К. Геккера посвящены описанию кататоний пубертатного и гебефрений юношеского возраста.

Х. Модсли (1871) описал двигательные расстройства кататонического типа, галлюцинации воображения, бредовые идеи. К Фогт обосновал зависимость развития головного мозга от степени выраженности микроцефалии. Во второй половине XIX в. была доказана возможность возникновения психозов у детей, а в Париже было открыто детское психиатрическое отделение.

Третий (нозологический) период (с конца XIX в.) отличался активным изучением этиопатогенеза, клинической картины психических заболеваний у детей и подростков. Конец XIX в. стал значимым периодом в истории детской психиатрии. В 1867 г. Х. Модели высказал предположение о том, что возраст может играть существенную роль в развитии психических нарушений, и предложил классификацию детских психических расстройств.

Конец XIX — начало XX в. считается *началом современной детской психиатрии,* когда стали появляться руководства по психическим расстройствам детского возраста во Франции, Англии, Германии.

На протяжении XX в. детская психиатрия развивалась по пути к выходу на уровень доказательной медицины. Были созданы психологические методики для оценки психической зрелости, возможностей обучения детей. Психоаналитическое направление развития психиатрии позволило обратить внимание на

психические травмы детского возраста как возможную причину психических нарушений в последующем. На рубеже XIX и XX вв. началось изучение подростковой преступности. В 20-х гг. XX в. в Америке и Англии были созданы психиатрические учреждения - амбулаторного типа, где с детьми работали комплексные бригады, состоящие из психиатра, психолога и социального работника. Дж. Боулби (1907-1990) обосновал зависимость психических расстройств у детей от отношений мать—дитя, факторов депривации материнской любви. Развитие науки о поведении (этологии) способствовало более активной работе с детьми по исправлению поведения. Были выделены новые клинические формы нервно-психических расстройств у детей (синдромы детского аутизма, гиперактивности, дефицита внимания и др.). Современные классификации психических и поведенческих расстройств по сравнению с ранее существовавшими включают все больший перечень нарушений, наблюдаемых в детском возрасте.

Настоящий период развития детской (и общей) психиатрии на протяжении последних десятилетий, как указывалось выше, характеризуется отходом от нозологического принципа как единственного, преобладанием эклектического, прагматического подхода, что отражено в классификационных системах.

Первые описания душевных заболеваний у детей в России появились с начала XIX в. При этом в соответствии с общемировой закономерностью преимущественно уделялось внимание умственной отсталости. Представитель психиатров московской школы Б. Крамер в 1819 г. в своем труде «О запое и лечении оного», рассчитанном как «наставление каждому», в том числе «неврачам», обратил внимание на то, что в интеллектуальном плане страдали преимущественно младшие дети в семьях алкоголиков и в молодом возрасте привыкание к алкоголю возникает быстрее. Первое учреждение для умственно отсталых и эпилептиков с лечебно-педагогическим уклоном было открыто Ф. Плацом в 1854 г. в Риге.

И.М. Балинский, основатель первой кафедры психиатрии в России (1857) при медико-хирургической академии в Петербурге, изучал олигофрению, его преемник И.П. Мержеевский начал исследование соматического происхождения психических расстройств. В 1882 г. супругами Маляревскими было открыто врачебно-воспитательное заведение для психически больных и аномальных детей.

Становление детской психиатрии как самостоятельной науки относится к началу XX в., когда в Петербурге в 1908 г. В.М. Бехтеревым был создан научно-исследовательский психоневрологический институт с детским отделением. В нем работали последователи В.М. Бехтерева, известные своими работами в области детской психиатрии (Р.Я. Голант, С.С. Мнухин и др.). С.С. Мнухин, в частности, изучал особенности психофизического дизонтогенеза и вместе со своим учеником Д-Н. Исаевым — умственной отсталости.

В Москве в 1907 г. видный психиатр В.П. Кащенко открыл школу-интернат для умственно отсталых детей. Он же проводил большую работу в отделе детской психопатологии, организованном в 1918 г. при Народном комиссариате здравоохранения. В 1911 г. в Москве был создан институт детской психологии и неврологий, учредителем которого был Г.И. Россолимо, разработавший «психологический профиль» ребенка.

Одним из основоположников дефектологии был А.С. Грибоедов, эпидемиологического метода исследования психических заболеваний у детей и подростков – Е.А. Осипова. По ее инициативе были созданы психоневрологические кабинеты при общих поликлиниках, специализированные детские сады и дома ребенка.

Учреждения внебольничной помощи для детей и подростков (преимущественно психоневрологические диспансеры) курировали три ведомства: здравоохранения, образования и социальной помощи. Особенно интенсивно научные исследования в области детской психиатрии в России стали развиваться с конца 20 - х. — начала 30-х гг. XX в.

Большой вклад в изучение возрастных особенностей, клинической картины, диагностики, лечения шизофрении у детей и подростков внесли Г.Е. Сухарева, Т.П. Симсон, М.Ш. Вроно, В.Н. Мамцева, В.М. Башина, А.Е. Личко, в изучение особенностей аффективных расстройств у детей включая психотический уровень — С.С. Мнухин, Н.М. Иовчук, О.Д. Сосюкало и др.

Возрастные особенности детской эпилепсии, вопросы этиологии и патогенеза, лечения особенно плодотворно изучались в 1960-1980 гг. XX в. (С.С. Мнухин, А.М. Коровин,, Г.Г. Шанько и др.).

Начатые П.Б. Ганнушкиным и О.В. Кербиковым исследования расстройств поведения, нарушений формирования характера, особенностей неврозов у детей и подростков были продолжены их учениками и последователями (В.В. Ковалев, Г.Е. Ушаков, Н.Д. Лакосина, М.В. Коркина, А.Е. Личко, В.Т. Кондратенко и др.).

Г.Е. Сухарева, затем В.В. Ковалев возглавляли кафедру детской психиатрии Московского института усовершенствования врачей, проводили большую работу по подготовке кадров для детской психиатрии, совершенствованию детской психиатрической помощи.

В последние годы кафедру детской психиатрии и психотерапии Российской академии последипломного образования возглавляет ученик В.В. Ковалева - Ю.С. Шевченко, который внес значительный вклад в развитие изучения пограничной психической патологии детского и подросткового возраста и расширение сети психотерапевтической помощи детям и подросткам.

В настоящее время особого внимания заслуживает проблема зависимости от психоактивных веществ у детей и подростков (И.Н. Пятницкая, А.Е. Личко, П.И. Сидоров, В.С. Битенский и др.), психосоматических расстройств (Д.Н. Исаев, Б.Е. Микиртумов, Ю.Ф. Антропов, Ю.С. Шевченко, А.А. Северный и др.), нервно-психических расстройств раннего возраста (Т.П. Симеон, Е.И. Кириченко, А.И. Козлова, Н.В. Римашевская, Г.В. Козловская и др.).

1.3. Особенности психических расстройств в детском возрасте.

Нарушение психического развития - универсальная форма реакции детей на любое внешнее негативное воздействие и в широком смысле отражающая изменения в психике как соотношение между социальным и биологическим. Течение, исход и прогноз психических заболеваний у детей и подростков, по сравнению со взрослыми, имеют свои особенности (А. И. Селецкий). Это обуславливает важность того, что при изучении психических расстройств у детей необходимо придерживаться онтогенетического подхода. На это указывали такие исследователи, как: М.С. Зеленский, В.А. Мурашов, а также М.О. Гуревич, Г.Е. Сухарева, Г.К. Ушаков, В.В. Ковалев, К.С. Лебединская, А.И. Личко и др.

По мнению В.В. Ковалева, *дизонтогенез выражается в различных нарушениях темпа, сроков развития психики в целом и ее отдельных составных частей, а также в нарушении соотношения компонентов развивающейся психики ребенка и подростка.* Причинами психического дизонтогенеза являются биологические (генетические и пр.) патогенные факторы, а также неблагоприятные социально-средовые воздействия. Основными *механизмами* психического дизонтогенеза, по мнению многих авторов, являются *ретардация* и *асинхрония* (В.В. Ковалев, Г.Е.Сухарева, Г.К. Ушаков). Наряду с указанными механизмами нарушенного психического развития, главным образом в детской психиатрии, рассматриваются также *регресс* и *акселерация*.

Исходя из биогенетической теории этапности развития, В.В. Ковалев высказал предположение, что патогенетическую основу проявлений психических расстройств в детском и подростковом возрасте составляют качественной различные уровни патологического нервно-психического реагирования, закономерно сменяющие друг друга:

1. *Соматовегетативный уровень* (0-3 года). Этому уровню свойственны различные варианты неврастенического синдрома: повышенная общая и нервная возбудимость, склонность к расстройствам пищеварения, нарушениям питания, расстройствам сна, нарушениям навыков опрятности.

2. *Психомоторный уровень* (4-7 лет). К нему относятся синдром гиперактивности, системные неврастенические и неврозоподобные двигательные расстройства; также заикание, мутизм.

3. *Аффективный* (5-10 лет). Для него характерны синдром страхов, повышенной аффективной возбудимости.

4. *Эмоционально-идеаторный* (11-17 лет). Этому уровню свойственны расстройства на основе сверхценных образований (сверхценный ипохондрический синдром, синдромы дисморфофобии, нервной анорексии, синдром метафизической интоксикации), а также патологические реакции пубертатного возраста (протеста, эмансипации и др.).

В.В. Ковалев подчеркивает, что симптоматика, свойственная каждому уровню нервно-психического реагирования, не исключает проявлений предшествующих уровней, однако отодвигает их на второй план и видоизменяет.

Статистика психических расстройств у детей:

каждый пятый ребёнок имеет расстройства психики;

распространённость синдрома дефицита внимания выросла на 43%;

распространённость подростковой депрессии выросла на 37%;

болезни нервной системы – в 2 раза;

самоубийство – вторая по значимости причина смерти среди людей в возрасте 15-24 лет.

1.4. Особенности нарушения развития нервной системы

Нарушения развития нервной системы – это такие нарушения, которые связаны со значительными затруднениями в приобретении и использовании определенных интеллектуальных, двигательных, языковых и социальных функций и начинающиеся в период развития. Группа нарушений развития нервной системы МКБ-11 включает в себя такие группы МКБ-10, как умственная отсталость, нарушения психологического развития, а также синдром дефицита внимания с гиперактивностью (СДВГ).

Основные изменения в МКБ-11 включают переименование умственной отсталости в МКБ-10, которая была устаревшим и стигматизирующим термином, неадекватно охватывающим диапазон форм и этиологий, связанных с этим состоянием, в расстройства интеллектуального развития. Расстройства интеллектуального развития продолжают определяться, основываясь на значительных ограничениях в интеллектуальном функционировании и адаптивности поведения, в идеале определяются с помощью стандартизированных, соответственно нормируемых и индивидуально подбираемых метрик. Учитывая, что в различных регионах мира традиционно использовались свои стандарты измерений или обученный персонал, а также из-за важности определения тяжести состояния для планирования лечения, МКБ-11 CDDG предоставляет полный набор таблиц с поведенческими индикаторами.

Отделены таблицы интеллектуального функционирования и адаптивного поведения. Функциональные области разделены на три составляющие: концептуальные, социальные, практические; выделены три возрастные группы (раннее детство, детство/юность и зрелость) и четыре уровня тяжести (легкий, средний, тяжелый, глубокий). Поведенческие индикаторы описывают те навыки и способности, которые обычно наблюдаются в рамках каждой из этих категорий. Таким образом, ожидается, что повысится уровень достоверности характеристик степени тяжести и улучшится качество данных в системе общественного здравоохранения в отношении бремени расстройств интеллектуального развития.

Расстройство аутистического спектра в МКБ-11 включает в себя как детский аутизм, так и синдром Аспергера из МКБ-10 в рамках одной категории, характеризующейся дефицитом социальной коммуникации и ограниченными, повторяющимися и негибкими моделями поведения, интересов или деятельностей. Руководства по расстройству аутистического спектра были существенно обновлены, чтобы отражать текущие литературные данные, в том числе прояв-

ления расстройства на протяжении всей жизни. Оценочные критерии продуманы так, чтобы представлять степени нарушения интеллектуального функционирования и навыков владения языком и охватывали все проявления расстройства аутистического спектра по большему количеству дименсий.

СДВГ пришел на замену гиперкинетическому расстройству в МКБ-10 и был перемещен в группу нарушений развития нервной системы по причине раннего начала, характерных расстройств в интеллектуальном, двигательном и социальном функционировании и частым сочетанием с другими нарушениями развития нервной системы. Этот шаг также был направлен на то, чтобы развести ранее близкий СДВГ и разрушительное поведение и диссоциальные расстройства, по той причине, что при СДВГ разрушения, как правило, носят непреднамеренный характер. СДВГ в МКБ-11 можно будет охарактеризовать как преимущественно невнимательного, преимущественно гиперактивно-импульсивного или смешанный тип и описать на протяжении всей жизни.

Наконец, хронические тикозные расстройства, включая синдром Туретта, классифицируются в разделе МКБ-11 как «Заболевания нервной системы» и дублируются в группе расстройств развития нервной системы из-за их высокой коморбидности (например, с СДВГ) и типичным началом в раннем периоде развития.

Связь детской психиатрии и специальной педагогики и психологии.

В настоящее время в силу различных причин возрастает число детей с отклонениями в развитии. Этому способствуют дестабилизация общества в целом и отдельных семей, отсутствие в ряде случаев нормальных экономических и экологических условий, недостатки школьного и семейного воспитания, познавательная депривация, недостаточность удовлетворения сенсорных и эмоциональных контактов и потребностей. Эти и многие другие патологические факторы приводят к различным заболеваниям и отклонениям в развитии.

Вопрос об отклонениях в развитии может рассматриваться только в контексте знаний о нормальных параметрах личности. Одно из основных значений термина «норма» - установленная мера, средняя величина чего-либо. Понятие нормы относительно постоянно. Его содержание во многом зависит от уровня культуры данного социума и существенно меняется со временем. Проблема критериев нормы, нормального развития человека приобретает актуальность в контексте коррецонно-развивающей деятельности, решения задач обучения и воспитания, предупреждения более тяжелых нарушений развития.

Особенности коррекционного воздействия на ребенка зависят от характера имеющегося у него нарушения, степени выраженности отклонений отдельных психических процессов и функций, от возрастных и компенсаторных возможностей ребенка, от характера медико-педагогического воздействия, от условий жизни и воспитания. Существует необходимость ранней диагностики и ранней квалификации нарушения, что обеспечит адекватное лечебно-оздоровительное и коррекционно-педагогическое воздействие.

Тема 2. Психическая болезнь и психическое здоровье

2.1. Психическое здоровье

Психическое здоровье – одна из составляющих общего здоровья Критериями психического здоровья (по Всемирной Организации Здравоохранения) являются:

- осознание и чувство непрерывности, постоянства и идентичности своего физического и психического «Я»;
- чувство постоянства и идентичности переживаний в однотипных ситуациях;
- критичность к себе и своей собственной психической продукции (деятельности) и ее результатам;
- соответствие психических реакций (адекватность) силе и частоте средовых воздействий, социальным обстоятельствам и ситуациям;
- способность самоуправления поведением в соответствии с социальными нормами. Правилами. Законами;
- способность планировать собственную жизнедеятельность и реализовывать это;
- способность изменять способ поведения в зависимости от смены жизненных ситуаций и обстоятельств.

Степени психического здоровья представлены в таблице 1.

Таблица 1

Степени психического здоровья

Степень Психического здоровья	**Характеристика**
Идеальное здоровье (норма)	Гипотетическое психическое состояние, все составляющие которого соответствуют некоторым теоретическим нормам; гармонично интегрированы, создают условия для полной психосоциальной адаптации и психического комфорта в реальной природной и социальной действительности. Это состояние соответствует нулевой вероятности психической болезни или психической нестабильности.
Среднестатистическое здоровье (норма)	Показатель, который является производным усредненных психологических характеристик конкретно избранной и изученной по ряду свойств популяции.
Конституциональное здоровье (норма)	Соотнесение определенных, довольно специфических типов психического состояния здоровых с тем или иным типом конституции (например, по Э. Кречмеру: эпилептоидный (атлетоидный), циклоидный (пикнический), шизоидный (астенический)).
Акцентуация	Особая выраженность, заостренность непропорциональность некоторых черт характера всему складу личности. В определенной степени сужает границы социальной адаптации; предопределяет

	ситуационную уязвимость личности к возникновению психических расстройств (преимущественно психогенных).
Предболезнь	Появление первых, разрозненных, эпизодических, синдромально незавершенных признаков психической патологии, дисфункции, являющихся причиной и условием нерезких нарушений социальной адаптированности.

В настоящее время понятие «*психическая болезнь*» в Международной классификации болезней 10 пересмотра (МКБ - 10) заменено термином «психическое расстройство», который понимается как болезненное состояние с психопатологическими или поведенческими проявлениями, связанное с нарушением функционирования организма в результате воздействия биологических, социальных, психологических, генетических или химических факторов. Оно определяется степенью отклонения от взятого за основу понятия психического здоровья.

Таким образом, *психическую болезнь, расстройство* или *аномалию* можно рассматривать как сужение, исчезновение или извращение критериев психического расстройства.

2.2. Этиология и патогенез психических заболеваний.

Этиология отвечает на вопрос, почему возникает болезнь, какова ее причина, патогенез - на вопрос, как развивается болезненный процесс, в чем его сущность.

Все разнообразные этиологические факторы психических заболеваний можно разделить на две группы: *экзогенные факторы*, или факторы внешней среды, и *эндогенные* — факторы внутренней среды.

Подобное деление этиологических факторов на экзогенные и эндогенные является в некоторой степени условным, так как при определенных условиях те или иные экзогенные факторы могут трансформироваться в эндогенные.

Между внешними экзогенно-социальными и внутренними эндогенно-биологическими факторами существует тесное взаимодействие. Так, социальный фактор в одном случае может быть непосредственной причиной психического заболевания, в другом — предрасполагающим моментом.

Таким образом, развитие психических заболеваний обусловлено сочетанным действием множества факторов.

К *экзогенным факторам* относятся различные инфекционные заболевания, механические травмы мозга, интоксикации, неблагоприятные гигиенические условия, психические травмы, сложная жизненная ситуация, истощение и др. Признавая, что болезнь в большинстве случаев развивается в результате вредных воздействий экзогенных факторов, следует в то же время учитывать реактивность, сопротивляемость и приспособительную реакцию организма. Причем человек не только сам приспосабливается к условиям внешней среды, но и изменяет и приспосабливает среду в соответствии со своими потребностями.

К *эндогенным факторам*, обусловливающим развитие того или иного психического расстройства, относятся некоторые заболевания внутренних органов (соматические), аутоинтоксикации, типологические особенности психической деятельности, нарушения обмена веществ, функции эндокринных желез, патологическая наследственность и наследственная предрасположенность или отягощенность. Одни авторы относят эти факторы к экзогенным, другие — к промежуточным. По-видимому, их все же следует относить к эндогенным факторам, ибо по отношению к организму в целом они являются внутренними факторами.

Следует отметить, что конкретная этиология известна лишь у небольшого числа нозологически самостоятельных психических расстройств и болезней: прогрессивный паралич, сифилис мозга, СПИД, классический вариант травматической болезни мозга, фенилпировиноградная олигофрения, алкоголизм, наркомания и некоторые другие.

Патогенез – это механизм развития патологического процесса. Патологический процесс может начинаться на разных уровнях организма: психическом, физиологическом, иммунологическом и метаболическом, структурном, генетическом. Так, если патологический процесс начинается на *генетическом* уровне (наследственные и эндогенные болезни), в него вовлекаются все вышележащие уровни функционирования, что проявляется специфическими признаками. В тех случаях, когда повреждающий фактор первично поражает *морфологический* уровень (травма, инфекция и пр.), патогенетическая цепь запускается на структурном уровне; при ряде интоксикаций и некоторых инфекционных поражениях – на *метаболическом* и *иммунологическом* уровнях; при психогениях – на *физиологическом* уровне. Каждый род заболеваний имеет свойственные именно ему закономерности развертывания во времени биологических механизмов. Внешним выражением такой закономерности является сменяемость психопатологических особенностей. Это проявляется не только определенным набором признаков, но и порядком их возникновения и трансформации, что создает стереотип развития патологических признаков на каждом уровне функционирования организма.

Патоморфология изучает морфологические изменения, происходящие в органах, тканях и клетках организма в результате болезни. Некоторые психические заболевания, особенно различные варианты олигофрении и деменции, характеризуются наличием выраженных патоморфологических изменений в ткани головного мозга.

2.3. Психиатрическая семиология

Для соотнесения конкретной клинической картины психического расстройства с определенными клиническими формами в психиатрической семиологии целесообразно выделение *рода, вида* и *типа* заболевания, которые представлены на схемах 1-3.

Схема 1

Род психического заболевания

Определяется этиологической принадлежностью

эндогенные (патогенез обусловлен внутренними механизмами, обусловленными генетически)	*экзогенные* (патогенез обусловлен внешними механизмами, при взаимодействии с организмом вызывает повреждения, формирующие патогенез и клинику болезни)	*психогенные* (этиологическим фактором выступает микросоциальный конфликт)	*соматогенные* (причиной психического расстройства является первично нецеребральное соматическое страдание)

Схема 2

Вид психического заболевания

Отдельная нозологическая форма в пределах того или иного заболевания

шизофрения, маниакально-депрессивный психоз	травматическая болезнь мозга, энцефалит	неврозы, реактивные психозы	деменции при сосудистых нарушениях; психические расстройства при эндокринопатиях

Схема 3

Тип психического заболевания

Разновидность конкретной нозологической формы, выделяемая по форме течения болезни или особенностям структуры ее ведущего синдрома

Характеристика типов течения психических заболеваний представлена в таблице 2.

Таблица 2

Типы течения психических заболеваний

Непрерывный	**Приступообразный**
Регредиентное течение - наблюдается обратное развитие симптоматики заболевания, регресс, упрощение, облегчение (острые психогенные расстройства)	*Фазное* течение – в «длиннике» заболевания сочетаются фазы и интермиссии. *Фаза* – приступ психического заболевания, структура которого исчерпывается обратимыми полярными аффективными симптомами. *Интермиссия* – возникает после выхода больного из фазы, возврат в состояние психического здоровья.
Стационарное течение - стойкость психопатологической симптоматики, фактически не имеющей динамических тенденций (олигофрении)	*Рецидивирующее* течение - на фоне резидуальной (остаточной симптоматики) возникает обострение, которое характеризуется усилением ведущих симптомов и присоединением дополнительных и факультативных (рецидивирующий алкогольный слуховой галлюциноз).
Прогредиентное течение - клиническая картина носит характер неуклонного усложнения продуктивных и утяжеления негативных расстройств (шизофрения, эпилепсия, пресенильные и сенильные деменции, многие наследственные энзимопатии).	*Рекуррентное* течение - сочетание фаз или шубов. *Шубы* - обратимые приступы со сложной полиморфной психопатологической симптоматикой, качественно отличающиеся от ремиссий. *Ремиссия* – межприступное состояние с временной остановкой или снижением активности заболевания при наличии неполного восстановления психического здоровья (шизоаффективные психозы).
	Приступообразно-прогредиентное течение – сочетание признаков прогредиентного течения (в ремиссиях) с рекуррентным (в приступах - шубообразная шизофрения).

2.4. Этапы развития психического заболевания

Психическое заболевание имеет определенные этапы развития: дебют, инициальный период, развернутая клиническая картина, период стабилизации, исход. Каждый из этапов развития имеет определенные особенности, которые представлены на схеме 4.

Схема 4

Этапы развития психического заболевания

Дебют	Проявление первых признаков психического заболевания
Инициальный период	Наличие неспецифических расстройств
Развернутая клиническая картина	Наличие характерных симптомов и синдромов психического заболевания
Период стабилизации	Прекращение трансформации клинической картины заболевания
Исход	Полное выздоровление Неполное выздоровление с резидуальной симптоматикой Стабилизация состояния Глубокий дефект Смерть

2.5. Классификация психических и поведенческих расстройств

Ниже представлена классификация психических и поведенческих расстройств по МКБ - 10.

Классификация психических и поведенческих расстройств по МКБ - 10

(перечень диагностических рубрик)

F 0 Органические, включая симптоматические, психические расстройства

F 1 Психические и поведенческие расстройства вследствие употребления психоактивных веществ

F 2 Шизофрения, шизотипические и бредовые расстройства

F 3 Аффективные расстройства настроения

F 4 Невротические, связанные со стрессом и соматоформные расстройства

F 5 Поведенческие синдромы, связанные с физиологическими нарушениями и физическими факторами

F 6 Расстройства зрелой личности и поведения взрослых

F 7 Умственная отсталость

F 8 Нарушения психического развития

F 9 Поведенческие и эмоциональные расстройства

F 99 Неуточненные психические расстройства

Перечень диагностических категорий главы психических, поведенческих и нарушений развития нервной системы **в МКБ-11:**

- Нарушения развития нервной системы
- Шизофрения и другие первично психотические расстройства
- Кататония
- Расстройства настроения
- Расстройства, вызванные тревогой и страхом
- Обсессивно-компульсивное и связанные с ним расстройства
- Расстройства, непосредственно связанные со стрессом
- Диссоциативные расстройства
- Расстройства пищевого поведения и кормления
- Расстройства, связанные с системой выделения
- Расстройства, связанные с телесным самоощущением и телесным дискомфортом
- Расстройства, связанные с употреблением веществ и зависимым поведением
- Расстройства импульсного контроля
- Расстройства вызывающего и диссоциального поведения
- Расстройства личности
- Расстройства влечений
- Имитируемые расстройства
- Нейрокогнитивные расстройства
- Психические и поведенческие расстройства, связанные с беременностью, родами и послеродовым периодом
- Психологические и поведенческие факторы, влияющие на расстройства или болезни, классифицированные в других рубриках

- Вторичные психические или поведенческие синдромы, связанные с расстройствами или заболеваниями из других рубрик

2.6. Болезнь и патологическое состояние

Болезнь как процесс, течение заболевания следует отличать от *патологического состояния*. Гипотезу об устойчивом психическом состоянии при различных заболеваниях мозга выдвинула Н.П. Бехтерева (1978). Она в определенной степени находит свое отражение в концепции А.В. Снежневского (1972) о стойких патологических состояниях, возникающих вследствие патологических процессов или пороков развития. Адаптация организма к изменившимся в результате болезни «внутренним условиям» происходит не только путем «восполнения» пораженных систем мозга его «здоровыми резервами», но и за счет формирования нового гомеостаза, нового устойчивого патологического состояния. Последнее формируется путем функциональной перестройки многих систем мозга, как пораженных болезнью, так и здоровых. Если патологический процесс прогрессирует, то функциональные системы вначале претерпевают количественные изменения, а, затем, пройдя фазу дестабилизации, – качественные, вызывающие поражение новых структур мозга и истощение компенсаторно-гиперактивных систем. Так возникает новое (вторичное) устойчивое патологическое состояние.

2.7. Параклиническое исследование в психопатологии

В психиатрической практике ведущее место занимают клинические и параклинические методы исследования.

Схема 5

Клинические и параклинические методы исследования

Клинические методы исследования	**Параклинические методы исследования**
Расспрос (беседа) больного, анализ анамнестических данных, субъективных (полученных у больного) и объективных (со слов близких родственников, товарищей по работе) сведений, клиническое обследование соматического состояния больного и наблюдение за его поведением.	Психологическое исследование больного (исследование восприятия и ощущений, внимания, памяти, мышления, интеллекта, личности); нейрофизиологические методы: электроэнцефалография (ЭЭГ), реоэнцефалография (РЭГ); методы нейровизуализации: компьютерная томография (КТ), магнитно-резонансная томография (МРТ), позитронно-эмиссионная томография (ПЭТ); лабораторные исследования.

Тема 3. Симптомы и синдромы психических расстройств

3.1. Симптомы психических расстройств

Симптом – терминологическое обозначение патологического признака. Специфическими для психиатрии являются психопатологические симптомы. Общая характеристика психопатологических симптомов представлена в таблице 3.

Таблица 3

Общая характеристика психопатологических симптомов

Признак	Определение	Пример
Стойкость проявлений		
позитивные	Признаки патологической продукции психической деятельности, возникающие при появлении патологии	сенестопатии, галлюцинации, бред, тоска, страх, тревога, эйфория, психомоторное возбуждение и т.д.
негативные	Признаки обратимого или стойкого, прогрессирующего стационарного или регрессирующего ущерба, выпадения, изъяна, дефекта того или иного психического процесса	гипомнезия, амнезия, гипобулия, абулия, апатия и т.д.
Значимость		
ведущие	характеризуют принадлежность данного психопатологического синдрома к определенной группе. Это симптомы, без которых данный синдром не существует. Характерной чертой ведущих симптомов является то, что при становлении синдрома они появляются раньше других симптомов, а при обратном развитии синдрома исчезают во многих случаях в последнюю очередь.	симптом тоски при депрессивных синдромах, симптом истинных слуховых галлюцинаций при вербальных галлюцинозах.
обязательные	имеют прямое отношение к патогенетическим механизмам развития болезни и тесно с ними связаны. Позволяют выделить из группы синдромов конкретный синдром, диагностировать его типичный вариант и отделить от сходных состояний.	ведущий симптом — витальная тоска — позволяет отнести феномен болезни к группе депрессивных синдромов, а обязательные симптомы — гипокинезия и замедление темпа мышления — выделить его в самостоятельный вариант «депрессивный синдром классического типа»
дополнительные	Признаки, которые закономерно встречаются в рамках определенного синдрома, но могут и отсутствовать в его структуре.	голотимические бредовые идеи пониженной самооценки, суицидальные мысли, намерения, замыслы и действия, являясь дополнительными симптомами в структуре депрессивного синдрома классического типа, указывают на его психотический уровень, особую тяжесть
факультативные	Слабо связаны с базисным патогенезом. Их появление в основном зависит от действия привходящих патопластических факторов, модифицирующих структуру синдромов. Они позволяют выделить атипичные варианты последних.	соматовегетативные расстройства, фобии, обсессии, сенестопатии в структуре субдепрессивного синдрома указывают на его атипичный вариант (ларвированная субдепрессия)

Клиническая характеристика основных психопатологических симптомов представлены в таблице 4.

3.2. Синдромы психических расстройств.

Совокупность всех симптомов, выявленных в процессе обследования конкретного больного, образует *симтомокомплекс.*

Симтомокомплекс отражает реальную картину болезни на момент обследования и является конкретным проявлением имеющейся у больного совокупной патологии. В нем выделяется ряд закономерно сочетающихся друг с другом симптомов, образующих *синдром***.**

Синдром **—** строго формализованное описание закономерного сочетания симптомов, которые связаны между собой единым патогенезом и соотносятся с определенными нозологическими формами.

Динамику возникновения, развития, существования, соотношения и исчезновения структурных элементов синдрома изучает *синдромокинез*.

Взаимосвязь синдромов в ходе развития психической болезни изучает *синдромотаксис.*

Картина любого прогрессирующего психического заболевания вне зависимости от типа течения по мере развития болезни осложняется. Например, при параноидной шизофрении однородное паранойяльное состояние стереотипно сменяется более сложным галлюцинаторно-параноидным с разнообразными симптомами Кандинского – Клерамбо, а в дальнейшем – еще более сложным – парафренным.

Характеристика психопатологических синдромов представлена на схеме 6.

Схема 6

Характеристика психопатологических синдромов

Признак	Определение	Пример
	Стойкость проявлений	
Позитивные	признаки патологической продукции психической деятельности, возникающие при появлении патологии	астенические, аффективные, невротические (при маниакально-депрессивном психозе); паранойяльные, галлюцинозы, кататонические (при шизофрении); помрачение сознания (острые психозы); судорожные (органические психозы)
Негативные	признаки обратимого или стойкого, прогрессирующего стационарного или регрессирующего ущерба, выпадения, изъяна, дефекта того или иного психического процесса	дисгармония личности, психопатоподобные изменения (при маниакально-депрессивном психозе); регресс личности, падение энергетического потенциала (при шизофрении); деменция (органические психозы)
	Динамичность	
непароксизмальные	развивается этапно	оглушение
пароксизмальные	развивается мгновенно	сумеречное расстройство сознания
Степень структурной завершенности		
развернутые	структура синдрома достигает максимальной степени выраженности	делириозное помрачение сознание (предделирий, гипнагогический делирий, стадия истинных галлюцинаций)
абортивные (редуцированные, неразвернутые)	синдромокинез ограничивается одним из промежуточных этапов и дальнейшего развития синдрома не происходит, а его структура имеет незавершенный характер	у детей чаще встречается абортивный делирий (ограничивается предделириозной стадией и стадией гипнагогического делирия)
	Количество симптомов в синдроме	
Простые (малые) синдромы	один симптом	сенестопатоз, галлюциноз, паранойяльный, депрессивный, маниакальный, астенический и некоторые др.
Сложные синдромы	два и более	параноидный, парафренный, аффективно-параноидный, кататонический и др.*

*Удельный вес и соотношение ведущих симптомов позволяют выделить отдельные клинические формы сложных синдромов. Примером могут служить кататоно-онейроидная, аффективно-онейроидная, онейроидно-бредовая формы онейроидного синдрома.

Основные черты структуры психопатологических синдромов представлены в таблице 6.

Таблица 6

Основные черты структуры психопатологических синдромов

Область психики, в которой проявляются основные расстройства	Синдром
интеллект, память	интеллектуально-мнестический синдром
помять, сознание, восприятие	синдром расстройств сознания
восприятие, мышление, эмоции, воля	дисбулический синдром
мышление, эмоции	аффективный синдром
эмоции, воля, инстинкты	невротический синдром
восприятие, мышление	синдром расстройств познания
сознание	астеническая спутанность, истерический, онейроидный

Клиническая характеристика основных психопатологических синдромов представлена в таблице 7.

3.3. Психотическая и непсихотическая симптоматика

Биосоциальная сущность человека придает психической болезни признаки биосоциальности. В связи с этим все психические расстройства в зависимости от степени тяжести делятся на психотические и непсихотические.

Сравнительная характеристика психотических и непсихотических расстройств представлена в таблице 8.

Таблица 8

Сравнительная характеристика психотических и непсихотических расстройств

Психотические расстройства	*Непсихотические расстройства*
особенности психических реакций	
Характеризуются грубой дезинтеграцией психики — неадекватностью психических реакций и отражательной деятельности процессам явлениям, событиям, ситуациям; наиболее грубой дезинтеграции психической деятельности соответствует ряд симптомов — так называемые формальные признаки психоза: галлюци-	Характеризуются адекватностью психических реакций реальности по содержанию, но часто неадекватной заостренностью по силе и частоте в связи с тем, что резко изменяется чувствительность, реактивность и поводом для реакции становятся незначащие или малозначащие по силе, частоте, и т. д. ситуации

нации, бред, однако разделение на психотический и непсихотический уровень в большей степени имеет четкую синдромальную ориентацию — параноидный, онейроидный и иные синдромы	
критичность	
Характеризуются исчезновением критики (некритичностью) — невозможностью осмысления происходящего, реальной ситуации и своего места в ней, прогнозирования особенностей ее развития, в том числе в связи с собственными действиями; больной не осознает свои психические (болезненные) ошибки, наклонности, несоответствия	Характеризуются сохранением критичности, но нередко, однако, утрированной, сенситивно заостренной
способность регулировать поведение	
Характеризуются исчезновением способности произвольно руководить собой, своими действиями, памятью, вниманием, мышлением, поведением исходя из личностных реальных потребностей, желаний, мотивов, оценки ситуаций, своей морали, жизненных ценностей, направленности личности; возникает неадекватная реакция на события, факты, ситуации, предметы, людей, а также на самого себя	Характеризуются ограничением способности регулировать свое поведение в соответствии с законами психологии, общества и природы, ситуационной зависимостью психопатологических проявлений

Тема 4. Лечение психических расстройств

4.1. Биологическая терапия

Наиболее распространенными методами терапевтического воздействия на больных различными психическими заболеваниями являются так называемая *биологическая* терапия, *психотерапия*, также организация *социореабилитационных* мероприятий.

Схема 7

Лечение психических расстройств

Биологическая терапия	Психотерапия	Социореабилитация
Психофармакотерапия	Клиническая психотерапия	Восстановительная терапия
Коматозная терапия	Личностно ориентированная психотерапия	Реадаптация Ресоциализация

Биологическая терапия – это лечебное воздействие на психопатологическую симптоматику с помощью физических и химических средств, оказывающих влияние непосредственно на биологическую среду организма (физиологи-

ческие, метаболические, нейрогуморальные процессы). к ней относятся все разновидности психофармакотерапии, инсулинокоматозная и электросудорожная терапия.

Психофармакотерапия подразумевает использование лекарственных психотропных препаратов для лечения психических заболеваний.

Основными *принципами* психофармакотерапии являются:

1. стремление к монотерапии;
2. простота назначения;
3. соблюдение больным терапевтического режима;
4. сведение к минимуму побочных эффектов;
5. исключение взаимодействия лекарственных средств друг с другом.

Основные *положения* психофармакотерапии:

1. психофармакология сама по себе недостаточна для выздоровления;
2. длительность лечения зависит от стадии болезни;
3. необходима точная клинико-диагностическая оценка;
4. направленность терапии на ключевые для данного психопатологического состояния синдромы;
5. отслеживание побочного действия лекарств.

Таблица 9

Клиническая характеристика психофармакологических препаратов

Группа психотропных средств	Краткая характеристика
I *Психотропные с преимущественно седативным и тормозным действием*	
Нейролептики (*промазин, клозапин, галоперидол, резерпин и др.)*	Купируют различные состояния психомоторного возбуждения, включая агрессивность и импульсивность; оказывают антипсихотическое действие (оказывают антигаллюцинаторный, антибредовый, антиаутистический эффект)
Транквилизаторы / Анксиолитики (*радедорм, диазепам, мепробромат и др.*)	Успокаивающие средства, не изменяющие сознание. Большинство оказывает анксиолитическое (устраняющее тревогу) действие, уменьшают нервное напряжение, не изменяя функции мозга.
Нормотимики (*лития карбонат, карбамазепин, ацедипрол и др.)*	Купируют острое маниакальное возбуждение и предупреждают аффективные приступы.
II *Психотропные антидепрессивного, активирующего и возбуждающего действия*	
Антидепрессанты (*амитриптилин, тразадон, пароксетин, деприм и др.*)	Купируют синдромы депрессивного расстройства. Восстанавливают психосоциальный тонус и коммуникации.
Ноотропы/ ноэтики (*пирацетам, аминалон, пантогам и др.)*	Улучшают когнитивные функции и снижают чувствительность мозга к повреждающим факторам.
Нейроаналептики (*сиднокарб, сиднофен*)	Купируют явления вялости, заторможенности при невротических и неврозоподобных синдромах.
III *Психодизлептики (не применяются в клинической практике)*	

Основные *принципы* психофармакотерапии *у детей*:

1. лекарства назначаются только в том случае, если нет других способов лечения или они оказались неэффективными;

2. врач должен точно знать цель назначения и специфичность каждого лекарства;

3. предпочтительно использовать хорошо известные врачу лекарственные средства, т.к. эффекты психофармакотерапии у детей могут носить парадоксальный характер.

4. желательно использование в терапии одновременно минимального количества лекарств;

5. препараты, вызывающие привыкание (транквилизаторы), детям не назначаются;

6. доза препарата должна быть строго индивидуальной и более дробной, т.к. у детей имеет место более быстрое всасывание и попадание препаратов в кровь, и более быстрое выведение из организма;

7. психофармакотерапия эффективна только при сотрудничестве врача, родителей и пациента, с письменного согласия родителей4

8. длительное назначение психофармакологических средств у детей и подростков быстрее и раньше вызывает нежелательные побочные эффекты.

Коматозная терапия

Электросудорожная терапия (ЭСТ) - метод лечения психических заболеваний посредством вызывания эпилептиформного тонико-клонического припадка воздействием на головной мозг электрического разряда.

Инсулинокоматозная терапия — метод лечения психических заболеваний введением больших доз инсулина, вызывающих коматозное или субкоматозное состояние.

Таблица 10

Коматозная терапия

Методы коматозной терапии	Показания
Электросудорожная терапия (ЭСТ)	Кататонии и кататоно-параноидные состояния, депрессии и депрессивно-параноидные синдромы, стойкие галлюцинаторно-бредовые и обсессивно-компульсивные расстройства, чаще в рамках шизофрении и аффективных расстройств. Также может применяться при органических психических расстройствах, судорожных приступах, трудно поддающихся лечению, болезни Паркинсона, гипопитуитаризме, злокачественном нейролептическом синдроме.
Инсулинокоматозная терапия	Манифестации продуктивной и негативной симптоматики при параноидной шизофрении и давности болезни не более года, опийные наркомании.

Электросудорожная терапия в детско-подростковой клинике не используется.

Основным показанием к инсулинокоматозной терапии в детско-подростковой клинике является резистентность к другим видам лечения при различных видах непрерывно и приступообразно-прогредиентно протекающей шизофрении с отчетливо выраженной продуктивной симптоматикой. В этих случаях данный вид терапии должен назначаться лишь при наличии явных признаков нарастающей прогредиентности процесса и/или его безремиссионности, угрожающей больному ребенку глубоким дефектом, выраженной дезадаптацией или неизбежной инвалидизацией.

4.2. Психотерапия

Психотерапия (от греч. *psyche* — душа и *therapeia* — лечение) — 1) отрасль медицины, разрабатывающая систему психологически опосредованного лечения заболеваний; 2) метод психологического (в отличие от медикаментозного и хирургического) лечебного воздействия на мотивы, эмоции, волю самосознание человека при многих психических, нервных психосоматических заболеваниях.

Таблица 11

Приемы воздействия на психику

Психотерапия	Приемы
Суггестивная	Внушение в состоянии: бодрствующем, просоночном, предсонном; гипнотическом (сомноленция, каталепсия или сомнамбулизм), на фоне действия седативных и снотворных средств (наркопсихотерапия), самовнушение и т. д.
Тренировочная	Модификация аутогенной тренировки; погашение патологического рефлекса в условиях патогенной ситуации; мышечное расслабление; психотерапия реципрокно-го торможения; метод искусственной репродукции аффективных патогенных ситуаций; имаготерапия и т. д.
Разъясняющая	Переубеждение, аретопсихотерапия, либропсихотерапия
Стрессотерапия	Психострессопсихотерапия, биострессо-психотерапия фармакострессопсихотера-пия, физикострессопсихотерапия (по И.З.Вельвовскому), пневмокатарсис
Психодинамическая	Классический и юнгианский психоанализ, модификации психоанализа
Игровая	Директивная, недирективная, психодрама
Поведенческая	Бихевиоральные техники, телесно-ориентированная, нейролингвистическое программирование
Религиозная, в том числе восточные техники	Медитативные практики, практики личностного роста, богословское собеседование
Групповая	Все психотехники в группе
Экзистенциальные	Гештальт-терапевтические, позитивная, самоактуализации

Условно различают психотерапию *клинической* ориентации, которая направлена главным образом на ликвидацию или смягчение симптомов заболева-

ния, и *личностно ориентированную* психотерапию, задача которой — содействие пациенту в изменении его отношений к обстоятельствам жизни и к собственной личности. Основной сферой приложения психотерапии являются неврозы; при других болезненных состояниях (аутизм, психозы, психопатии) она имеет вспомогательное значение, поскольку психологически обусловленные факторы менее значимы в их происхождении.

Структура психотерапии. Под структурой понимается набор формальных характеристик, описывающих психотерапию.

1. Используемый подход (модальность): психодинамический, поведенческий, когнитивный, экзистенциально-гуманистический, системный. Внутри каждого из них есть множеств разновидностей. Выделяют также подходы, ориентированные на целостный психотерапевтический процесс (интегральный, холистический, эклектический).

2. Ситуация: амбулаторный прием, дневной стационар, стационар и т. д.

3. Формат: индивидуальная, в паре, семейная, групповая психотерапия.

4. Длительность сессии (психотерапевтического сеанса): обычно 45 - 60 мин. В зависимости от возраста ребенка и используемого вида психотерапии длительность сессий может быть меньше. С учетом включенности родителей сессии не должны короче 30 мин.

5. Частота сессий зависит от используемого подхода, ситуации, состояния, остроты симптоматики/проблем, возможностей терапевта и колеблется от 4-5 в неделю до 1 в месяц.

6. Продолжительность зависит от используемого подхода, целей, ситуации, индивидуальной динамики, в частной практике - также от финансовых возможностей семьи. Диапазон колебаний - от краткосрочной (несколько сессий) терапии до открытого срока окончания.

В детско-подростковой психотерапии эти моменты должны быть ясны семье, а также с учетом психологической и интеллектуальной зрелости - ребенку. По мере необходимости они могут изменяться уже в ходе психотерапии, но их неясность ставит семью и ребенка в положение неопределенности, снижающей чувство безопасности и увеличивающей зависимость от терапевта. Самого терапевта такая неопределенность лишает необходимых для контроля своей работы опорных пунктов и переводит в авторитарную позицию.

Этапы психотерапии.

Выделяют 4 этапа.

1. Контакт. Знакомство, выяснение проблем, установление первичного контакта.

2. Контракт, выработка терапевтом и клиентом взаимоприемлемых целей и задач психотерапии, определение структуры, обеспечение конфиденциальности и определение границ ответственности, в частной практике - еще и определение размеров и способа оплаты.

3. Собственно психотерапия.

4. Завершение и окончание. Определяется достижением поставленных целей и представляет собой осознанный и планомерный процесс фиксации результатов, подведения итогов и изменения границ ответственности клиента и терапевта. В ряде случаев целесообразен этап поддерживающей терапии с урежающимися сессиями и смещением акцентов с психотерапии на психологическое консультирование [Каган В.Е., 1999].

Существуют многочисленные *методы* психотерапии, каждый из которых основывается на той или иной теории личности и ее патологии. Распространенным методом является поведенческая терапия, основанная на учении об условных рефлексах; в ней используются лечебно-дозированные раздражители, способные «загасить» негативные симптомы. В других направлениях разрабатываются приемы психической саморегуляции в виде аутогенной тренировки, применения в лечебных целях изобразительного творчества больных, пантомимы, музыки, драматических постановок.

Психотерапия *детского возраста* характеризует сравнительно небольшая роль рациональных аналитических приемов при преобладании игровых, эмоционально насыщенных методик с активным привлечением родителей. Разработаны оригинальные методы психотерапии невротических расстройств, энуреза, заикания, при РДА и патологии характера. Получили распространение методики игровой психотерапии, организованы семейные консультации для родителей, испытывающих трудности во взаимоотношениях с детьми и воспитании.

Разработана концепция *патогенетической* психотерапии неврозов у детей и подростков. Она включает последовательное применение принципов и методов семейной, индивидуальной и групповой психотерапии.

Задача *семейной* психотерапии — восстановление единства семьи посредством нормализации отношений и психического здоровья ее членов. Она предусматривает создание атмосферы сотрудничества родителей с психотерапевтом для совместного лечения детей, изменение неправильно сложившихся отношений в семье и взглядов на воспитание, являющихся источником невротического заболевания. Для этого используются приемы обсуждения и дискуссии в семейной группе, совместного проигрывания конфликтных ситуаций во взаимоотношениях с детьми по сценариям, поочередно предлагаемым психотерапевтом, родителями и с детьми.

В настоящее время семейная психотерапия осуществляется в рамках различных теоретических подходов (динамического, поведенческого, когнитивного, экзистенциально-гуманитарного, системного), методически все более сдвигаясь к интегральному подходу (примером может служить позитивная семейная психотерапия Н. Пезешкиана). В основе ее лежит представление об определяющей роли семейных отношений и динамики в состоянии ее членов. Применительно к детству условно можно выделить ряд цел установок семейной психотерапии:

- терапевтическая коррекция семьи как этиопатогенетического фактора возникновения нарушений у ребенка;
- разрешение семейных конфликтов и травм, связанных с проблемным состоянием/поведением ребенка;

• системная семейная психотерапия, ориентированная на семью как социальный организм и существующие в ней отношения как объект вмешательства.

Задача *индивидуальной* психотерапии состоит в устранении клинических проявлений невроза у детей, прежде всего страхов, астенической симптоматики, вегетососудистых и психомоторных расстройств посредством игровой (у дошкольников) и гипносуггестивной (у школьников) терапии, перестройки отношений (у подростков). Эффективность психотерапевтического воздействия, включая игру, внушение и гипноз, объясняется помимо прочих факторов обратимым характером невротических расстройств и созданием особого доверительного контакта между психотерапевтом и ребенком. Улучшение в процессе психотерапии самочувствия, прекращение страхов, болезненного перенапряжения психофизиологических ресурсов организма помогает развить у детей уверенность в себе и своих возможностях, решительность в действиях. Результат индивидуальной психотерапии — достижение психического единства личности ребенка и актуализация дальнейших возможностей развития.

Задача *групповой* психотерапии — нормализация межличностных отношений и перестройка неблагоприятно сложившихся черт характера. Обучающей моделью взаимодействия служит сама психотерапевтическая группа, состоящая вначале из сверстников, затем из детей и родителей. Групповая психотерапии состоит из ряда этапов — от подвижных игр до совместного проигрывания и обсуждения проблематичных ситуаций.

Итог всего комплекса патогенетической психотерапии — нормализация психического состояния детей, устранение или смягчение характерологических изменений, развитие уверенности в себе, контактности и коллективизма, раскрытие творческих возможностей и способностей. Этим создаются условия для гармоничного формирования личности детей и подростков. Своевременно проведенная и эффективная психотерапии неврозов у детей служит основой предупреждения неврозов у взрослых.

Наряду с коррекцией выраженной патологии психотерапия выполняет также задачи профилактики нервно-психических расстройств. Распространенные ошибки родителей и воспитателей привели к росту отклонений в поведении и развитии детей, которые не могут быть отнесены ни к классу выраженной патологии, ни к классу нормы. Среди таких промежуточных состояний — начальные проявления неврозов в форме астеноневротических реакций, начинающийся алкоголизм в форме привычного пьянства, токсикомания, агрессивное поведение и жестокость, истерический стиль реагирования и др. Подобные проявления требуют психотерапевтического воздействия, которое наиболее рационально осуществлять силами квалифицированных специалистов в рамках школьной психологической службы. Роль последней в общем виде можно представить как психотерапия среды (семьи, детских учреждений, школы, коллектива) — нормализацию всех факторов, влияющих на развитие ребенка.

4.3. Социореабилитация

Социальная реабилитация представляет собой систему мероприятий, направленных на возвращение больных к общественно полезной жизни.

Таблица 12

Принципы социореабилитации

Принципы социо- реабилитации	**Содержание**
Принцип партнерства	Все реабилитационные мероприятия должны быть нацелены на вовлечение самого больного в лечебно-восстановительный процесс, реабилитировать больного без его активного участия в этом провесе невозможно. Реабилитация объединяет усилия врача, медицинского персонала и больного, направленные на восстановление социально-психологического статуса последнего.
Принцип разноплановости	Различают психологическую, профессиональную, семейно-бытовую, культурно-просветительную и др. сферы реабилитации.
Принцип единства социально-психологических и биологических методов	Биологические методы лечения, социо- и психотерапия, реабилитация должны проводиться в комплексе.
Принцип ступенчатости	Реабилитационные воздействия должны постепенно нарастать и нередко переключаться с одного на другое. Это находит свое отражение в создании реабилитационных режимов: охранительного, щадящего, активирующего, режима частичной госпитализации.

Социореабилитационные мероприятия должны осуществляться поэтапно.

Первый этап — восстановительная терапия, включающая в себя предотвращение формирования дефекта личности, развития госпитализма, восстановление нарушенных болезнью функций и социальных связей.

Второй этап — реадаптация. Этот этап предусматривает различные психосоциальные воздействия на больного. Важное место здесь отводится трудовой терапии с приобретением новых специальных навыков, психотерапевтическим мероприятиям, проводимым не только с больными, но и с его родственниками.

Третий этап — возможно более полное восстановление прав больного в обществе, создание оптимальных отношений его с окружающими, оказание помощи в бытовом и трудовом устройстве

Особенности социореабилитации у детей и подростков

1. Минимум «полного отдыха» - исключение праздности и безделья, максимум усилий на вовлечение ребенка или подростка в постепенную и активную деятельность - учебную, трудовую, в организованные развлечения. Полный

покой показан лишь при острых психотических синдромах или тяжелой астении. Во всех остальных случаях необходима стимуляция активности, чаще дозированной.

2. Госпитализация детей в психиатрический стационар должна осуществляться только в случаях действительной необходимости, когда без нее невозможно обойтись, и всегда быть минимальной по продолжительности. Госпитализация показана при острых психотических состояниях, для предотвращения социально опасных действий и суицидов. Однако как можно раньше следует использовать режимы частичной госпитализации - домашние отпуска, перевод в полустационары (дневной и ночной), а также амбулаторное лечение в психоневрологическом диспансере. Явления госпитализма у детей и подростков развиваются быстрее, чем у взрослых. Госпитализация отрывает ребенка от учебы, выбивает из привычного трудового ритма, и чем она продолжительнее, тем сложнее последующая адаптация.

3. Реабилитационные мероприятия всегда должны быть нацелены на то, чтобы ребенок или подросток, несмотря на заболевание, получил достаточное образование, а также в дальнейшем профессиональную подготовку. Учебный процесс не следует прерывать надолго, поэтому детские и подростковые отделения должны иметь учебные классы. В них необходимо обеспечить полное обучение по всем программам, занятия малыми группами и консультации для учащихся колледжей.

4. Если обычное школьное обучение неосуществимо, необходимо использовать его облегченные формы: сокращенный учебный день, дополнительный свободный день в середине недели. В других случаях можно прибегнуть к переводу в вечернюю школу без необходимости совмещать учебу с работой или к индивидуальному обучению на дому. При конфликтных ситуациях может быть рекомендован перевод в другое учебное заведение. Раннее трудоустройство в некоторых случаях надо рассматривать как лечебное воздействие.

5. Максимальные усилия должны быть направлены на адаптацию в семье. Для этого можно широко использовать семейную психотерапию.

6. Дети и подростки должны иметь постоянное общение со сверстниками. Без этого их адаптация всегда будет неполной и нестойкой. Однако этим общением необходимо руководить. В подборе групп нужно по возможности учитывать симпатии и антипатии больных, сходство интересов.

Для детей раннего возраста предусмотрена *медицинская абилитация* – система мер, направленных на создание условий для формирования, развития и тренировки рефлекторных, сенсорных, двигательных, психоэмоциональных и речевых реакций ребенка в соответствии с возрастом.

Таким образом, система реабилитационных мероприятий включает в себя разнообразные биологические и социально-психологические воздействия, направленные на восстановление оптимального уровня жизнедеятельности больного. Социореабилитация осуществляется с учетом клинического диагноза, возраста, индивидуальных особенностей.

Тема 5. Психопрофилактика и психогигиена

5.1. Психопрофилактика

Психопрофилактика является областью психиатрии, а в более широком контексте - разделом общей профилактики. Она разрабатывает и внедряет в практику меры по предупреждению психических заболеваний и их хронизации, а также способствует реабилитации психически больных.

Отмечается тесная связь понятий психопрофилактики и психогигиены. Их разграничение, особенно первичной психопрофилактики и психогигиены, достаточно условно. Основным отличием является разная направленность этих дисциплин. Психогигиена направлена на сохранение психического здоровья, а психопрофилактика занимается и клиническими нарушениями.

Выделяют первичную, вторичную и третичную психопрофилактику.

Первичная психопрофилактика включает мероприятия, препятствующие возникновению нервно-психических расстройств.

Вторичная психопрофилактика объединяет мероприятия, направленные на предупреждение неблагоприятной динамики уже возникших заболеваний, их хронизации, на уменьшение патологических проявлений, облегчение течения болезни и ее исхода, а также на раннюю диагностику.

Третичная психопрофилактика способствует предупреждению неблагоприятных социальных последствий заболевания, рецидивов и дефектов, препятствующих трудовой деятельности больного.

Таблица 13

Особенности профилактики психических заболеваний у детей и подростков

Виды профилактики психических заболеваний	Специалисты	Содержание
Первичная	Акушер Генетик Неонаталог Педиатр Психоневролог Педагог	Пренатальная диагностика тяжелых врожденных заболеваний центральной нервной системы, сопровождающихся психическим недоразвитием. Первичная профилактика неврозов и психогенных расстройств личности в значительной мере совпадает с психогигиеническими мероприятиями, которые обеспечивают правильное воспитание ребенка в семье и в организованных детских коллективах, а также предупреждают возникновение у него состояния эмоционального перенапряжения - стресса. Раннее выявление психических заболеваний.
Вторичная	Психиатр Педиатр Психолог Педагог	Предупреждение неблагоприятного течения и исхода психических заболеваний, в том числе последствий нейроинфекций и ЧМТ. Наблюдение за подростками с целью выявления по-

	Школьный врач	граничных форм патологии личности - психопатии, психогенных патологических формирований личности, а также с целью выявления обострений психических заболеваний (шизофрении, эндогенной депрессии и эпилепсии). Комплексное медико-педагогическое изучение причин неуспеваемости, что позволяет выявить детей с начальными проявлениями нервно-психических заболеваний, детей со скрытыми дефектами речи, пространственного восприятия, детей с невыраженными астеническими состояниями разного происхождения и др.
Третичная	Психиатр Педиатр Психолог	Помогают детям восстановить или компенсировать те потери в социальном положении, которые неизбежно возникают в школе, детском коллективе, семье, особенно при таких заболеваниях, как шизофрения, эпилепсия, олигофрения и др. Включает также мероприятия по отбору детей умственно отсталых, с тяжелыми формами шизофрении, эпилепсии и тяжелыми формами других психических заболеваний в специализированные школы-интернаты, учреждения социального обеспечения и различные реабилитационные учреждения

5.2. Психогигиена

Психогигиена главной своей целью имеет охранение, укрепление и улучшение психического здоровья путем организации надлежащей природной и общественной среды, соответствующего режима и образа жизни.

Психогигиена (греч. psychē душа, сознание + гигиена) — отрасль гигиены, изучающая факторы и условия окружающей среды, влияющие на психическое развитие и психическое состояние человека, и разрабатывающая методы по сохранению и укреплению психического здоровья.

Самостоятельными разделами психогигиены являются психогигиена труда, или производственная психогигиена, изучающая влияние видов и условий труда на психическое здоровье, и школьная психогигиена, предмет которой — влияние условий обучения на психическое здоровье детей школьного возраста. Выделяют также другие разделы и направления исследований в психогигиене: психогигиена пожилого старческого возраста, психогигиена умственного труда, психогигиена семьи и половой жизни, психогигиена быта и др.

Теоретическую основу психогигиены составляют социальная общая психология, социальная психиатрия, нейрофизиология. Психогигиена тесно связана с медицинской психологией, социологией, педагогикой, психотерапией, психопрофилактикой, гигиеной детей и подростков, а также со многими областями клинической медицины. При проведении психогигиенических мероприятий исходят из данных эпидемиологических исследований заболеваемости в различных регионах, а также данных микросоциологического, психологического и социальнопсихологического исследований. Характерно возрастание роли

психогигиены среди медицинских дисциплин в связи с ростом психологических нагрузок, отрицательно влияющих на состояние здоровья человека. Психогигиена ориентирует медицину на учет наличных и потенциальных резервов личности, которые могут быть использованы для сохранения здоровья и борьбы с болезнью.

Важными проблемами и направлениями исследований в психогигиене являются: экология человека; рационализация процесса обучения в школе с целью предотвращения нервно-психических перегрузок; психологический климат в больших и малых социальных группах; разработка методов повышения психической стойкости работников, профессиональные обязанности которых требуют значительного эмоционального напряжения; система отношений больного человека к себе, своей болезни, медперсоналу; медицинская реабилитация больных. Эффективность психогигиенических мероприятий в значительной мере зависит от деятельности системы санитарного просвещения.

5.3. Психогигиена детского и подросткового возраста

Главная особенность деятельности, ребенка дошкольного возрас¬та состоит в том, что она всегда проявляется в играх. Ни в каком дру¬гом возрасте игра не имеет такого важного значения для психического развития, как в детском. Именно поэтому правильная, последовательно усложняемая организация игровой деятельности ребенказалог наиболее полноценного формирования его психики.

В детстве происходит последовательное развитие и усложнение впечатлительности.Растущее значение впечатлений особенно наглядно прослеживается до 12-14-летнего возраста. В этот период ребенок живет главным образом впечатлениями от объектов и явлений непосредственной действительности, на основе которых формируется, в первую очередь, его психическая деятельность. Известно, что в своих играх дети часто воспроизводят ситуации из жизни взрослых. Поэтому так важна психологическая атмосфера, в которой воспитывается ребенок.

Воспитание представляет собой непрерывный процесс, который уже на ранних этапах жизни ребенка включает элементы обучения. Поэтому пси¬хогигиена обучения - один из ведущих и существенных разделов психогигиены, обеспечивающий у особенно ранимых 11 подверженных разнообразным влияниям подростков формирова¬ние гармоничной, здоровой психики.

Представители сравнительно-возрастного направления в психогигиене важную роль в полноценном психическом развитии подростков отводят психогигиене полового чувства и собственно психогигиене половой жизни.

В течение последних 10 лет на государственном уровне предпринимаются попытки улучшить подготовку педагогов в области психогигиены и, соответственно, реализовать необходимые психогигиенические требования в школах и других учебных заведениях. Вводятся такие предметы, как половое воспитание, валеология (наука об индивидуальном здоровье человека), которые должны способ¬ствовать формированию начиная с детского возраста жизненных приоритетов, ценностных установок на здоровье, здоровый образ жизни, овладе-

нию методами саморегуляции и самокоррекции. Однако несовершенство предлагаемых методик вызывает многочисленные нарекания специалистов, и поэтому требуется дальнейшая работа по их усовершенствованию .

Одной из задач психогигиены является формирование правильного отношения ребенка к своему здоровью и оказанию медицинской помощи.

Часть 2. Частная психопатология

Тема 6. Психопатология нарушений интеллекта

6.1. Классификация нарушений интеллекта

Согласно Международной классификации болезней 10 пересмотра от 1992 г. (МКБ - 10) под «умственной отсталостью» понимается совокупность этиологически различных наследственных, врожденных или рано приобретенных стойких непрогрессирующих синдромов общей психической отсталости, проявляющихся в затруднении социальной адаптации главным образом из-за преобладающего интеллектуального дефекта».

Важно отметить, что в МКБ-11 термин «*умственная отсталость*» заменён более общим понятием «*расстройства интеллектуального развития*», что направлено на уменьшение стигматизации. При этом степени тяжести заболевания остаются неизменными

Расстройства интеллектуального развития – это группа этиологически разнородных состояний, возникающих в течение периода развития, со сниженным интеллектом и адаптивным поведением (на два или более стандартных отклонения относительно нормы).

В зависимости от факторов риска, степени, уровня и объема поражения головного мозга, а также от продолжительности патогенного воздействия все интеллектуальные нарушения можно разделить на две основные группы (схема 8):

1. временное ослабление интеллекта;
2. стойкое нарушение интеллекта.

Схема 8

Классификация интеллектуальных нарушений

Временное ослабление интеллекта	**Стойкое нарушение интеллекта**	
	Умственная отсталость	Деменция

Стойкое нарушение интеллекта подразделяется на умственную отсталость и деменцию.

Схема 9

Классификация
временного ослабления интеллекта по факторам риска

1.острые инфекционные заболевания и интоксикации	4. эндогенные заболевания
2. сосудистые заболевания головного мозга	5. острая реакция на стресс
3. черепно-мозговая травма	6. другие причины.

В разделе «Умственная отсталость» рекомендуется использовать следующие рубрики:

Умственная отсталость легкой степени;

Умственная отсталость умеренная;

Умственная отсталость тяжелая;

Умственная отсталость глубокая.

В МКБ - 10 даются общие ориентиры для наиболее адекватной оценки состояния интеллекта. Легкая степень расстройства диагностируется при тестовых данных IQ в пределах 50-69 баллов. Умеренная степень диагностируется при IQ в пределах 35-49 баллов, тяжелая степень в пределах 20-34 баллов, глубокая – при IQ ниже 20 баллов.

Условные разграничения по степени тяжести расстройства в МКБ - 10 опираются прежде всего на градации достигаемого больными уровня социального приспособления.

В Международной классификации болезней 11-го пересмотра (МКБ-11) нарушения интеллекта классифицируются в рамках блока «Нарушения нейропсихического развития» (L1-6A0). Основной диагноз — «Нарушения интеллектуального развития».

Подразделения этого блока:

- 6A00.0 — нарушение интеллектуального развития, лёгкое;
- 6A00.1 — нарушение интеллектуального развития, умеренное;
- 6A00.2 — нарушение интеллектуального развития, тяжёлое;
- 6A00.3 — нарушение интеллектуального развития, глубокое;
- 6A00.4 — нарушение интеллектуального развития, предполагаемое;
- 6A00.Z — нарушения интеллектуального развития, неуточнённые.

В классификации МКБ-11 выделяются следующие степени нарушения интеллектуального развития: легкая, умеренная, тяжелая и глубокая.

Легкое нарушение интеллектуального развития – это состояние, возникающее в ходе онтогенетического развития, которое характеризуется достоверно сниженным уровнем интеллектуального функционирования и адаптивного поведения, что примерно на дватри стандартных отклонения ниже средних популяционных значений (примерно от 0,1 до 2,3 процентиля) по результатам нормированных индивидуально проводимых стандартизированных тестов или по оценке выраженности поведенческих показателей при недоступности стандартизированного тестирования. Лица с данным нарушением часто испытыва-

ют трудности в понимании сложных речевых конструкций и обучении. Большинство таких лиц способны к самообслуживанию и выполнению домашней и практической деятельности. Лица с легким нарушением интеллектуального развития во взрослом возрасте, как правило, могут проживать самостоятельно и трудиться, но при этом им может понадобиться соответствующая поддержка.

Умеренное нарушение интеллектуального развития – это состояние, возникающее в ходе онтогенетического развития, которое характеризуется достоверно значительно сниженным уровнем интеллектуального функционирования и адаптивного поведения, что примерно на три-четыре стандартных отклонения ниже средних популяционных значений (примерно от 0,003 до 0,1 процентиля) по результатам нормированных индивидуально проводимых стандартизированных тестов или по оценке выраженности поведенческих показателей при недоступности стандартизированного тестирования. Речевое развитие и способность к обучению у лиц с данным нарушением интеллектуального развития могут быть разного уровня, но, как правило, это в целом ограниченные базовые навыки. В некоторых случаях такие лица способны к самообслуживанию и выполнению домашней и практической деятельности, но для того чтобы во взрослом возрасте самостоятельно проживать и трудиться, большинству из них требуется существенная регулярная поддержка.

Тяжелое нарушение интеллектуального развития – это состояние, возникающее в ходе онтогенетического развития, которое характеризуется достоверно сниженным уровнем интеллектуального функционирования и адаптивного поведения, что при мерно на четыре и более стандартных отклонения ниже средних популяционных значений (примерно менее чем 0,003 процентиля) по результатам нормированных индивидуально проводимых стандартизированных тестов или по оценке выраженности поведенческих показателей при недоступности стандартизированного тестирования. У лиц с данным нарушением очень ограничены речевое развитие и способность к обучению. У них также могут быть двигательные нарушения и, как правило, им требуются специальные условия для обеспечения ежедневной поддержки и надлежащего ухода, однако при интенсивном обучении они могут приобрести базовые навыки самообслуживания. Тяжелые и глубокие нарушения интеллектуального развития дифференцируются исключительно на основе различий в адаптивном поведении, поскольку существующие стандартизированные тесты измерения уровня интеллекта не обладают надежностью и валидностью для оценки интеллектуального функционирования ниже 0,003-го процентиля.

Глубокое нарушение интеллектуального развития – это состояние, возникающее в ходе онтогенетического развития, которое характеризуется достоверно сниженным уровнем интеллектуального функционирования и адаптивного поведения, что примерно на четыре и более стандартных отклонения ниже средних популяционных значений (примерно менее, чем 0,003 процентиля) по результатам нормированных индивидуально проводимых стандартизированных тестов или по оценке выраженности поведенческих показателей при недоступности стандартизированного тестирования. У лиц с данным нарушением очень

ограничены коммуникативные способности, а возможность обучения касается только самых простых навыков. У них также могут быть сопутствующие двигательные и сенсорные нарушения и, как правило, им требуются специальные условия для обеспечения надлежащего ухода. Тяжелые и глубокие нарушения интеллектуального развития дифференцируются исключительно на основе различий в адаптивном поведении, поскольку существующие стандартизированные тесты измерения уровня интеллекта не обладают надежностью и валидностью для оценки интеллектуального функционирования ниже 0,003-го процентиля.

Для более глубоко понимания клинических особенностей отдельных нозологических форм, приводящих к стойкому нарушению интеллекта, в классификации приводится их описание по факторам риска, степени тяжести, течению и клиническим проявления (схема 10).

Схема 10

Классификация нарушений интеллекта

По факторам риска	**По степени тяжести**
1. предшествующая инфекция или интоксикация	1. легкая
2. предшествующая травма или физический агент	2. умеренная
3. фенилкетонурия	3. тяжелая
4. хромосомные нарушения	4. глубокая
5. гипертиреоз	
6. гипотиреоз	
7. недоношенность	
8. другие причины	

6.2. Клиническая характеристика олигофрении

Олигофрения — особая форма психического недоразвития, возникающая вследствие различных причин: патологической наследственности, хромосомных аберраций, природовой патологии, органического поражения центральной нервной системы во внутриутробном периоде или на самых ранних этапах постнатального развития.

При олигофрении органическая недостаточность мозга носит непрогрессирующий характер. Действия вредоносного фактора в большой мере уже остановилось, и ребенок способен к развитию, которое подчинено общим закономерностям формирования психики, но имеет свои особенности, обусловленные типом нарушений центральной нервной системы и их отдаленными последствиями.

Психопатологическая структура нарушения при олигофрении характеризуется тотальностью и иерархичностью недоразвития психики и интеллекта. По структуре клинической картины выделяют *неосложненные* и *осложненные* формы олигофрении. Осложненные формы олигофрении обусловлены сочетанием недоразвития мозга с его повреждением. В этих случаях интеллектуальный дефект сопровождается рядом нейродинамических и энцефалопатических расстройств. Может иметь место также более выраженная степень недоразви-

тия или повреждения локальных корковых функций, например, речи, гнозиса, праксиса, пространственных представлений, счетных навыков, чтения, письма. Подобная форма нередко имеет место у детей с церебральным параличом, а также у детей с гидроцефалией.

В отечественной психиатрии выделяют 3 группы этиологических (указывающих причину) факторов олигофрении (по Г.Е.Сухаревой, 1956).

Первая группа — неполноценность генеративных клеток родителей, наследственные заболевания родителей, патология эмбриогенеза – *гаметопатии* - (болезнь Дауна, истинная микроцефалия, энзимопатии (фенилкетонурия, галактоземия и др.), системные поражения кожи и костной системы).

Таблица 14

Олигофрения, связанная с болезнями обмена веществ

Нарушения обмена	Заболевания
аминокислоты	Фенилкетонурия Гистидинемия Лейциноз Болезнь Хартнупа
Пептиды	Амавротическая идиотия Болезнь Гоше Болезнь Нимана - Пика
Мукополисахариды	Гаргоилизм Синдром Гурлера Синдром Санфилиппо Синдром Морото-Лами
Углеводы	Галактоземия Идиопатическая гипогликемия
Микроэлементы	Гипофосфатазия Болезнь Менкеса
Факоматозы	Болезнь Реклингаузена Туберозный склероз Болезнь Луи Бар

Вторая группа — патология внутриутробного развития (воздействия инфекций, интоксикаций, травм), эмбриопатии и фетопатии (олигофрении вследствие поражения вирусами краснухи, гриппа, паротита и т. д.; олигофрении при гормональных поражениях у матери, интоксикациях беременной; олигофрении вследствие гемолитической болезни новорожденных).

Третья группа — родовая травма (интранатально) и постнатальные поражения центральной нервной системы (олигофрении вследствие родовой травмы и асфиксии; ЧМТ в раннем детстве; олигофрении вследствие нейроинфекций).

С.С. Мнухин и Д.Н. Исаев выделили следующие 4 основные клинические формы общего психического недоразвития:

Таблица 15

Основные клинические формы общего психического недоразвития

Формы общего психического недоразвития	Варианты	Особенности
стеническая форма	По аффективной неустойчивости – уравновешенный (адаптируются лучше) и не уравновешенный	Хорошо адаптируются; примитивные интересы; конкретное мышление; достаточно работоспособны
астеническая форма	Основной; брадипсихисический (замедление всех психических процессов); дислалический (нарушения речи); диспрактический (нарушения моторики); дисмнестический (нарушения памяти).	Нарушения внимания; повышенная утомляемость; медлительность; затруднения в усвоении навыков. Адаптируются хуже, чем больные со стенической формой.
дисфорическая форма	Нет вариантов	Дисфория, расторможенность влечений, конфликтны, нарушения поведения. трудности в обучении и усвоении трудовых навыков.
атоническая форма	Аспонтанно-апатический (снижение эмоционального фона, бездеятельность); Аказитический (хаотическая двигательная расторможенность); Мориоподобный (дурашливость)	Низкая способность к психическому напряжению, к целенаправленной деятельности, грубые нарушения внимания, затрудненно общение. Не используют речь для общения. Как и при астенической форме, способность к адаптации страдает больше, чем практическое приспособление к среде.

Указанные клинические варианты олигофрении можно также рассматривать как основания для ее классификации.

Понятие непрогредиентности относится только к состоянию интеллекта; развитие ребенка продолжается; при некоторых энзимопатиях (синдром Гурлера) отмечается снижение интеллекта; возможно появление декомпенсации. Декомпенсация может быть обусловлена *экзогенными* (инфекционные заболевания, интоксикация, травма, психогении) и *эндогенными* (возрастная гормональная перестройка, вегетативные нарушения, расстройства ликворо - и гемодинамики). Признаки декомпенсации – снижение продуктивности в усвоении учебного материала и трудовых навыков; усиление церебрастенической симптоматики (головные боли, повышенная утомляемость, ухудшение внимания); появление или усиление психопатоподобных реакций; появление или учащение фазовых аффективных колебаний, дисфории; появление или возобновление судорожных состояний; возникновение психотических состояний.

При олигофрении отмечаются следующие психопатологические расстройства.

Таблица 16

Особенности психопатологических расстройств при олигофрении

психопатологические расстройства	**Клиника**	**примечания**
Неврозы		
Неврастения	Наиболее распространенное нарушение. Истощение НС вследствие физического или психического напряжения. Раздражительная слабость, повышенная возбудимость, утомляемость, снижение продуктивности. Преобладает перевозбуждение, аффективные вспышки, агрессия. Иногда преобладают вегетативно-соматические расстройства: анорексия, тошнота, нарушения ритма дыхания, кашель, спазм голосовой щели, кардиалгии, обмороки	В целом, моносимптоматичны; чаще поражаются недостаточно зрелые или ослабленные органы и системы. Преобладают соматовегетативные проявления, нарушения поведения, при которых растормаживаются наиболее примитивные способы приспособления (нарушаются пищевое, самозащитное поведение).
Истерия (конверсионное расстройство)	Возникновение часто обусловлено повышенной внушаемостью. Острое психогенное начало. Симптомы вариативны: психические (утрата воспоминаний, страхи, сужение сознания); моторные (параличи, парезы, нарушения походки, гиперкинезы, спазмы, афония); сенсорные (слепота, глухота, гипо- и гиперестезия) и вегетативно-соматические (нарушения деятельности вегетативной нервной системы, дыхательной системы, желудочно-кишечного тракта). Имитируют бронхиальную астму, почечную колику, судорожный припадок.	
Невроз навязчивых состояний	Рудиментарная симптоматика. Чаще отмечается у мнительных, склонных к страхам детей. Преобладают страхи, элементарные движения или действия – грызение ногтей, сосание пальцев; счет, сложные ритуалы.	
Реактивные состояния		
Реактивные состояния	Атипичные проявления, преобладает заторможенность; носят затяжной характер. Дети с астенической формой олигофрении легко дают психогенные реакции. Клиника развертывается в течение нескольких суток. Неустойчивые, легко возбудимые, плаксивые. Три типа реакций: *дисфория* с двигательным возбуждением; суицидными мыслями; агрессией или стремление к разрушению; *астено-депрессивные* состояния с суицидными мыслями; *поведенческие* расстройства (побеги, демонстративное поведение, с двигательным возбуждением.	Отмечается предрасположенность к подобным реакциям вследствие невозможности разрешить конфликтную ситуацию логическим путем.
Психозы.		
Шизофреноподобные органические расстройства	Встречается наиболее часто. Больные утрачивают эмоциональный контакт, изолируются от сверстников. Апатичны и сенситивны. Плохо усваиваются школьные навыки. Манерны. Приступы смеха или плача. Невротические жалобы, подозрительность, бредовые мысли, галлюцинации. Симптомы развиваются медленно, могут быть обострения психотического характера. Отмечается регресс поведения, утрата навыков самообслуживания. Бедная психопатологическая симптоматика, стертость и рудиментарность проявлений, более грубый дефект. Наиболее частые типы: непрерывно-прогрессирующий (простая, гебефреническая, кататоническая формы) и реже – ремиттирующий (депрессивно-кататоническая и онейроидно- кататоническая).	Привитая форма шизофрении (пропфшизофрения) наблюдается у детей и подростков, которые в прошлом перенесли какое-либо органическое поражение головного мозга, вызвавшее задержку психического развития, преимущественно олигофрению или деменцию легкой степени. Шизофрения прививается уже на биологически измененную почву, что значительно усложняет течение патологического процесса и приводит, особенно при возникновении заболевания в раннем детском возрасте, к неблагоприятному исходу (остановка в умственном развитии).
Органические аффективные расстройства	Короткие фазы, которые могут чередоваться, а могут иметь непрерывное течение. Возможны атипичные состояния. На фоне депрессии легко возникают онейроидные состояния, идеи отношения, ипохондрические мысли и галлюцинации. На фоне мании отмечается приподнятое настроение, шаловливость, развязность, бедность и монотонность интеллектуальной продукции, переоценка своей лич-	Встречается редко. Появление МДП обусловлено более сохранной эмоциональной сферой; неустойчивостью, истощаемостью эмоций, недостаточной сбалансированностью.

	ности не выступает на передний план.	

Общими особенностями психозов при олигофрении являются рудиментарность и фрагментарность продуктивной симптоматики, бедность и примитивность высказываний в связи с болезненными переживаниями. Картина психоза проста и однообразна. Сенсорные и бредовые расстройства конкретны и образны, много сенестопатически окрашенных соматических жалоб.

При осложненной олигофрении более отчетливо выступают признаки органически измененной почвы: благодушие или злобность, некритичность, назойливость, истощаемость, головная боль.

6.3. Клиническая характеристика деменции

Деменция — стойкое ослабление познавательной деятельности, приводящее к снижению критичности, ослаблению памяти, уплощению эмоций. Деменция носит прогредиентный характер, т. е. наблюдается медленное прогрессирование болезненного процесса.

Схема 11

Классификация деменции

По факторам риска	**По течению патологического процесса**	**По клиническим проявлениям**
I Органические психические расстройства	Стационарная Прогрессирующая	Тотальная Лакунарная Дисмнестическая
1. болезнь Альцгеймера 2. церебро-сосудистое заболевание (сосудистая деменция) 3. другие болезни 4. неуточненные факторы 5. органический амнестический синдром, не вызванный алкоголем или другими психоактивными веществами 6. делирий, не вызванный алкоголем или другими психоактивными веществами		
II Употребление психоактивных веществ		

Парциальная (дисмнестическая) деменция характеризуется ослаблением памяти, причем в первую очередь выпадают события недавних дней, свежеприобретенные знания и лишь затем стираются из памяти события далекого прошлого. Амнестические расстройства сочетаются с эмоциональным недержанием, слезливостью, слабодушием. Расстройства запоминания могут достигать степени амнестической дезориентировки, когда больные не могут найти свой дом, не узнают знакомых и даже родственников. Возникновение таких нарушений обычно сопровождается значительным снижением критики, эмоциональным снижением, нарастающей черствостью, сварливостью, раздражительностью.

Тотальная (паралитическая) деменция определяется грубым снижением всех форм познавательной деятельности, нивелировкой индивидуальных свойств личности, слабостью суждений, стойкой эйфорией. Поведение неадекватно сложившейся ситуации; больные некритичны, часто совершают нелепые поступки. Распад личности (маразм) проявляется утратой контактов с окружающими, неопрятностью, прожорливостью в сочетании с кахексией. Больные беспомощны, прикованы к постели. Наряду с описанными грубыми изменениями психики выделяют легкие формы негативных изменений. К их начальным проявлениям относятся психическая астенизация, психопатоподобные изменения. При снижении уровня личности наряду с повышенной утомляемостью и явлениями раздражительной слабости отмечаются также общее снижение психической активности, сужение круга интересов, постепенная нивелировка индивидуальных характерологических свойств. В детском возрасте деменция может возникнуть в результате органических заболеваний мозга при шизофрении, эпилепсии, воспалительных заболеваниях мозга (менингоэнцефалитах), а также вследствие травм мозга (сотрясений и ушибов).

6.4. Пограничные формы интеллектуальной недостаточности

Наряду с указанными интеллектуальными нарушениями, выделяются *пограничные формы интеллектуальной недостаточности*. В зависимости от преобладания в клинической картине симптомов незрелости мозговых структур или повреждения мозга выделяют следующие формы:

1) дизонтогенетические формы, при которых недостаточность обусловлена механизма задержанного или искаженного психического развития ребенка;

2) энцефалопатические формы пограничной интеллектуальной недостаточности.

К подгруппе «*дизонтогенетические формы пограничной интеллектуальной недостаточности*» относятся варианты истинно задержанного развития, которые характеризуются именно замедлением темпа формирования различных характеристик когнитивной и эмоционально-личностной сфер, включая и регуляторные механизмы деятельности. К этой подгруппе относятся такие типы отклоняющегося развития, «*задержанный тип развития»* (гармонический инфантилизм) и *«неравномерно задержанный тип развития»* (дисгармонический инфантилизм).

Типичный ребенок с *темпово задержанным типом развития (гармоническим инфантилизмом)* выглядит младше своего паспортного возраста, он живой, непосредственный, часто соответствует инфантильный тип телосложения с детской пластичностью мимики и моторики. Эмоциональная сфера этих детей как бы находится на более ранней ступени развития, соответствуя психическому складу ребенка более младшего возраста: с яркостью и живостью эмоций,

преобладанием эмоциональных реакций в поведении, игровых интересов, внушаемости и недостаточной самостоятельности.

В школьном возрасте они неутомимы в игре и в то же время имеют низкую работоспособность, быстро пресыщаются интеллектуальной нагрузкой, незрелость регуляторных функций и мотивационно-волевой сферы затрудняет и их социальную адаптацию, в силу чего они не в состоянии следовать установленным правилам поведения. Показатели интеллектуального развития, как правило, соответствуют уровню актуального психофизического возраста, в котором находится ребенок.

К *энцефалопатическим* формам пограничной интеллектуальной недостаточности относятся церебрастенические и психоорганические синдромы, а также детский церебральный паралич.

Интеллектуальная недостаточность в данной клинической группе связана главным образом с нарушениями интеллектуальной деятельности и предпосылок интеллекта, обусловленными остаточными явлениями органического поражения головного мозга вследствие перенесенных мозговых инфекций, травм, интоксикаций. Описываемые состояния чаще имеют функционально-динамический, более или менее обратимый характер, что позволяет включить их в группу пограничных форм интеллектуальной недостаточности.

При *церебрастенических* состояниях на первый план выступают утомляемость и истощаемость при незначительных физических и психических нагрузках, особенно в младшем школьном возрасте, когда ребенку предъявляют не только повышенные, но и новые требования. Интеллектуальная недостаточность при этом определяется неравномерной, колеблющейся работоспособностью, замедленным темпом психической деятельности, низкой продуктивностью, нарушениями внимания и памяти. Вместе с тем клинико-психологическое обследование, проводимое после отдыха и лечения, обнаруживает у этих детей хотя и невысокую, но достаточную способность к абстрактному мышлению.

При *психоорганическом* синдроме наряду с явлениями церебрастении наблюдаются другие психопатологические расстройства, характерные для резидуальной стадии органического поражения мозга (эмоционально-волевые, невротоподобные, апатические, аффективные, двигательные, эпилептиформные).

Термин «*детский церебральный паралич*» обозначает группу двигательных расстройств, возникающих при поражении двигательных систем головного мозга и проявляющихся в недостатке или отсутствии контроля со стороны нервной системы за произвольными движениями.

В структуре дефекта при ДЦП корковые расстройства сочетаются с церебрастеническими и психоорганическими симптомами. Церебрастенические проявления включают два основных компонента: с одной стороны, повышенную истощаемость психических процессов, утомляемость, с другой — чрезвычайную раздражительность, плаксивость, капризность.

Таблица 17

Психопатологические расстройства при психоорганическом синдроме

Психопатологическое расстройство	Характеристика
Эмоционально-волевые	снижение или повышение настроения, в сочетании с агрессивностью, патологией влечений: сексуальной расторможенности, склонности к уходам из дома, бродяжничеству, прожорливости
Аффективные	немотивированные колебания настроения церебрально-органического регистра (дисфория, эйфория), бурные двигательные и вегетативные реакции. Аффект имеет довольно стойкий характер
Неврозоподобные	повышенная возбудимость и неустойчивость вегетативных реакций, нарушения сна и аппетита, особой чувствительностью к внешним воздействиям, эмоциональной возбудимостью, впечатлительностью, лабильностью настроений. С возрастом нарушения вегетативной регуляции редуцируются; ведущими становятся моносимптомные неврозоподобные расстройства (тики, заикание, энурез, эпизодические страхи)
Апатические	вялость, замедленность, монотонность и слабость побуждений. Медлительность, инертность в интеллектуальных видах деятельности может сочетаться с двигательной расторможенностью
Психомоторная расторможенность	беспокойство, суетливость, некритичность, недостаточное чувство дистанции, нарушение целенаправленной деятельности.
Эпилептиформные расстройства	различные виды судорожных припадков и других психических пароксизмов. Отмечается вязкость аффекта, торпидность и обстоятельность мыслительных процессов. Наиболее тяжелое проявление психоорганического синдрома.

Иногда наблюдаются дистимические изменения настроения (пониженный фон настроения с оттенком недовольства). *Церебрастенические* симптомы у этих детей обычно сочетаются с повышенной чувствительностью к различным внешним раздражителям (громким звукам, яркому свету и т.п.). Детям с церебральным параличом свойственны недостаточная работоспособность, неспособность к длительному интеллектуальному напряжению. Из *психоорганических* симптомов наиболее характерны вялость, аспонтанность, адинамия, инертность, трудная переключаемость. Расстройства внимания и памяти проявляются в повышенной отвлекаемости, неспособности к длительному их концентрированию, сужении объема.

6.5. Лечение нарушений интеллекта

В настоящее время возможно лечение энзимопатических и эндокринных форм нарушений интеллекта.

В большинстве остальных случаев этиопатогенетическое лечение отсутствует. Важнейшими в коррекции являются социально-психологические меры: соответствующий профиль обучения, правильное трудоустройство, использование остаточных способностей.

Лицам с речевыми нарушениями показаны логопедические занятия, с двигательными — лечебная физкультура, физиотерапия.

Для стимуляции познавательной деятельности и коррекции церебрастенического синдрома назначают ноотропы, витамины. При наличии судорожного синдрома — противосудорожное лечение; при депрессии — антидепрессанты; при нарушениях поведения и психозах - антипсихотические средства (нейролептики).

Если в клинической картине присутствует неврологическая симптоматика, церебрастенический синдром - требуется применение дегидратационной и рассасывающей терапии (2-3 курса в год).

Важнейшим в предупреждении заболеваний является медико-генетическое консультирование.

Для профилактики экзогенно-органических форм умственной отсталости имеют значение правильное ведение беременности, родов, своевременное лечение нейроинфекций в раннем возрасте.

Тема 7. Эндогенные психозы

7.1. Шизофрения

Прогредиентное заболевание, характеризующееся постепенно нарастающими изменениями личности (аутизм, эмоциональное обеднение, появление странностей и чудачеств); другими негативными изменениями (диссоциация психической деятельности, расстройства мышления, падение энергетического потенциала); различными по тяжести выраженности продуктивными психопатологическими проявлениями (аффективными, невро - и психопатоподобными, бредовыми, галлюцинаторными, гебефренными, кататоническими).

Этиология, патогенез. В настоящее время наиболее распространенной моделью этиопатогенеза шизофрении является модель «стресс-диатеза», которая учитывает как наличие специфической уязвимости индивидуума (диатеза), так и действие стрессора (биологического или психосоциального).

Симптомы шизофрении зависят от стадии развития, типа течения и формы заболевания. Выделяют следующие типы течения и клинические формы шизофрении (см. таблицы 18, 19).

Таблица 18

Характеристика основных типов течения шизофрении

Типы течения	Клиническая характеристика
Непрерывнотекущая шизофрения	Постепенное утяжеление болезненных проявлений с последовательной сменой неврозоподобных, галлюцинаторно-бредовых и кататоногебефренных расстройств. При вялотекущей шизофрении развитие процесса долго не приводит к грубым изменениям личности и выраженным нарушениям социальной адаптации. В клинической картине доминирует непсихотическая симптоматика (навязчивости, фобии, истерические, сенестоипохондрические, деперсонализационные проявления, сверхценные идеи); исключение составляет паранойяльная шизофрения, протекающая с преобладанием бреда ревности, изобретательства, ипохондрическим, любовным и др. При большей прогредиентности процесса и преобладании в клинической картине галлюцинаторно-параноидных расстройств (бред преследования, величия, физического воздействия, явления психического автоматизма - параноидная шизофрения) нарастают негативные изменения и интеллектуальное снижение личности, завершающиеся в неблагоприятных случаях формированием психического дефекта.
приступообразно – прогредиентная (шубообразная) шизофрения	Характеризуется приступами, разделенными ремиссиями; во время ремиссии отчетливо выступают скачкообразно нарастающие после одного или нескольких приступов изменения личности. Этой форме течения заболевания свойственны следующие типы приступов: остро развивающийся синдром психического автоматизма с бредом физического воздействия, инсценировки, ложными узнаваниями; острые бредовые (с бредом ревности, преследования, отравления); галлюцинаторные; кататонопараноидные, кататонические и кататоногебефренные. Наблюдаются также приступы с преобладанием аффективных, неврозо – и психопатоподобных расстройств. Течение шубообразной шизофрении разнообразное. Наряду с наблюдающейся в неблагоприятных случаях тенденцией к сокращению и ухудшению ремиссий и переходу в непрерывное течение возможно наступление вслед за затяжными неоднократно повторяющимися приступами поздних ремиссий с длительной стабилизацией процесса. Отмечаются также варианты заболевания с редкими приступами, манифестирующими преимущественно в периоды возрастных кризов.
рекуррентная (периодическая) шизофрения	Проявляется периодически возникающими приступами, которые не приводят к грубым негативным изменениям и сменяются глубокими ремиссиями. Наиболее типичны депрессивно-параноидные приступы с бредом осуждения, значения, инсценировки, приобретающими по мере нарастания тревожно-депрессивного аффекта образность, фантастичность, и онейроидно-кататонические приступы с онейроидным помрачением сознания; сравнительно редко встречаются приступы фебрильной кататонии, протекающие с высокой температурой и значительными нарушениями метаболизма. Наблюдаются приступы атипичной депрессии и мании, разделенные тимопатическими ремиссиями (циркулярная шизофрения).

Таблица 19

Характеристика основных клинических форм шизофрении

Название формы	Клиническая характеристика
Простая	Развивается медленно, в юношеском возрасте. На первый план выступают негативные расстройства: эмоциональное обеднение, апатия, трудности усвоения новой информации. больные утрачивают интерес к окружающему. критика своего состояния отсутствует. Бредовые идеи, галлюцинации не характерны. Появляются периодически, в рудиментарной форме (нестойкие идеи отношения, слуховые галлюцинации в виде окликов). Протекает обычно злокачественно; возможно изменение личности по шизофреническому типу. Непрерывный тип течения.
Гебефреническая	Характерна для юношеского возраста и начинается с эмоционально-волевого оскудения и появления интеллектуальных нарушений. Наряду с негативными нарушениями выступает гебефренический синдром: дурашливость, вычурность поведения, стереотипность движений на фоне эйфории. Отмечаются отрывочные бредовые идеи, галлюцинации с явлениями психического автоматизма. Протекает злокачественно. Непрерывное или эпизодическое течение с нарастающим дефектом.
Параноидная	Чаще развивается в зрелом возрасте. Ведущим является параноидный синдром с явлениями психического автоматизма, явления деперсонализации. Нередко развивается психический дефект в виде апатико-абулического состояния. Возможны все варианты течения.
Кататоническая	Развивается в возрасте 22-30 лет, реже – в пубертате. Характеризуется преобладанием симптоматики кататонического синдрома. Кроме этого, наблюдаются бредовые идеи, галлюцинаторные расстройства, эмоционально-волевые изменения личности по шизофреническому типу. Нередко развивается психический дефект в виде апатико-абулического состояния. Возможны все варианты течения.
Циркулярная	Чаще развивается в среднем возрасте. Клиническая картина характеризуется чередованием маниакальных и депрессивных фаз с включением галлюцинаторных и галлюцинаторно-бредовых расстройств, а также синдрома Кандинского- Клерамбо. Отмечается недостаточная насыщенность маниакальных и депрессивных приступов. Приступообразное течение.

В клинической картине у детей преобладают симптомы регресса, диссоциативного дизонтогенеза и дизонтогенеза по типу асинхронии и кататонические расстройства. Бредовые расстройства представлены рудиментарно в виде страхов. В последнее время отмечается систематизация бредовых переживаний у детей младшего школьного и младшего подросткового возраста.

Симптомы могут быть представлены следующими группами: снижение общего функционирования (снижение активности, появление апатии); патологическое изменение содержание мышления (стойкие рудиментарные или систематизированные бредовые идеи отношения, преследования, бред чужих родителей); расстройства мышления (инкогерентность, разорванность, разрыхление ассоциаций, соскальзывание, обрывы мыслей, обстоятельность, эхолалия); искажение восприятия (разнообразные галлюцинации); аффективные изменения (обеднение, притупление, уплощение эмоций, эмоциональная холодность,

дурашливость, снижение аффекта, мания, эйфория); нарушения моторики (застывание в позах, автоматическая походка, нарушения осанки и позы, нарушения мимики, амимия, стереотипия).

Длительность расстройства должна составлять месяц и более. Шизофрения, возникающая в период от 0 до 7-10 лет, может рассматриваться по МКБ – 10 в рубрике «Общие расстройства развития» и подрубрике «Детский аутизм».

Выделяют следующие формы шизофрении.

Злокачественная и *непрерывно-прогредиентная* шизофрения. Характеризуется сочетанием признаков интеллектуального и эмоционально-волевого регресса, полиморфного кататонического и кататоно-гебефренического синдромов в течение 2 лет от момента дебюта формируется дефект олигофреноподобного типа с проявлениями задержанного диссоциативного дизонтогенеза.

Непрерывная вялотекущая шизофрения. На протяжении нескольких лет развиваются неврозоподобные, психопатоподобные и аффективные расстройства. Характерны черты шизоидности и выраженного инфантилизма; нарушение социальной адаптации и целенаправленности деятельности; диссоциированная задержка психического развития; нарушение ассоциативного процесса. На начальных этапах отмечаются невротические конфликты и психологические защиты.

Приступообразная малопрогредиентная шизофрения. Болезнь протекает в виде приступов, клиническая картина которых представлена навязчивостями, деперсонализационными и сенестопатическими расстройствами, к которым присоединяются маниакальные или депрессивные синдромы. Между приступами отмечается стертая неврозоподобная аффективная симптоматика.

Шизофреническая деменция (апатическое слабоумие) - отличается от других видов слабоумия тем, что осмысление и способность к обобщению часто нарушены незначительно, но мышление непродуктивно, паралогично, искажено.

При шизофренической деменции наблюдаются глубокий дефект личности, снижение побуждений и психической активности, бездеятельность, апатия, эмоциональная опустошенность, выраженный аутизм, отгороженность от окружающих, активное противодействие контактам.

При раннем начале болезни формируется олигофреноподобный дефект с глубокой умственной отсталостью, сопровождающийся характерными для шизофренической деменции признаками: эмоциональной тупостью, отгороженностью, кататоническими расстройствами (застывание в своеобразных позах, стереотипии движений, «бег по кругу», эхосимптомы, негативизм), - наблюдается распад речи и исчезновение навыков самообслуживания, регрессивное поведение: ходьба на четвереньках, еда руками, обнюхивание предметов, оказавшихся в поле зрения, поедание несъедобных веществ и т.п.

В МКБ-11 группа шизофрении и других первично психотических расстройств заменила группу шизофрении, шизотипических и бредовых расстройств из МКБ-10. Термин «первичный» указывает на то, что психотические процессы являются основным признаком, в отличие от психотических симпто-

мов, которые могут возникать как аспект других форм психопатологии (например, расстройств настроения).

В МКБ-11 симптомы шизофрении практически не изменились по сравнению с МКБ-10, хотя важность симптомов первого ранга Шнайдера была уменьшена. Наиболее значимым изменением является устранение всех подтипов шизофрении (параноидного, гебефренического, кататонического и пр.) из-за отсутствия у них прогностической достоверности или пользы в выборе лечения. Взамен подтипов были введены димен сии. К ним относятся: позитивные симптомы (бред, галлюцинации, дезорганизованное мышление и поведение, явления психического автоматизма); негативные симптомы (притупленный или уплощенный аффект, алалия или обеднение речи, абулия, ангедония); симптомы депрессивного настроения; симптомы маниакального настроения; психомоторные симптомы (психомоторное возбуждение, психомоторная заторможенность, кататонические симптомы); когнитивные симптомы (в частности, дефицит скорости обработки информации, внимания/концентрации, ориентации, суждения, абстракции, словесного или визуального обучения и рабочей памяти). Эти же шкалы симптомов могут применяться к другим расстройствам в группе (шизоаффективное расстройство, острое и транзиторное психотическое расстройство, бредовое расстройство).

Для диагностики шизоаффективного расстройства в МКБ-11 по-прежнему необходимо, чтобы критерии шизофрении и эпизод расстройства настроения присутствовали одновременно. Этот диагноз предназначен для квалификации текущего эпизода болезненного состояния и не рассматривается как устойчивый длительное время.

В МКБ-11 острое и транзиторное психотическое расстройство характеризуется внезапным началом позитивных психотических симптомов, которые быстро сменяются по своему виду и интенсивности в течение короткого периода времени и сохраняется не более трех месяцев. Это соответствует только «полиморфной» форме острого психотического расстройства в МКБ-10, которая является наиболее распространенной формой, и не указывает на шизофрению. Неполиморфные подтипы острого психотического расстройства (МКБ-10) были исключены и вместо этого будут классифицированы в МКБ-11 как «другие первичные психотические расстройства». Как и в МКБ-10, шизотипическое расстройство классифицируется в этой группе и не считается расстройством личности.

Лечение шизофрении зависит от клинической картины, течения и этапа заболевания. При выраженных психотических состояниях, нарушающих адаптацию больных и обычно требующих госпитализации, применяют психотропные средства, а также шоковые методы лечения.

7.2. Эпилепсия

Хроническое полиэтиологическое заболевание головного мозга, характеризующееся повторными судорогами, несудорожными и/или психопатологическими пароксизмальными проявлениями, а также нарастающими изменениями в эмоционально-психической сфере, регистрируемых в межприступный период.

Этиология, патогенез. В происхождении эпилепсии играет роль сочетание предрасположения и органического поражения мозга (нарушение внутриутробного развития, родовая асфиксия, механические повреждения при родах, инфекции, черепно-мозговая травма и др.). Эпилептический припадок обусловлен распространением чрезмерных нейронных разрядов из очага эпилептической активности на весь мозг (генерализованный припадок) или его часть (парциальный припадок). Эпилептический очаг может возникать на короткое время при острых заболеваниях мозга (нарушениях мозгового кровообращения, менингитах) и при хронически текущих мозговых заболеваниях (опухоли, паразитарные заболевания и др.).

Симптомы, течение. Основное проявление эпилепсии – генерализованные и парциальные судорожные припадки. течение заболевания, наряду с неврологической симптоматикой, может сопровождаться разнообразной психопатологической симптоматикой.

Генерализованные припадки сопровождаются утратой сознания, вегетативными симптомами (мидриаз, покраснение или побледнение лица, тахикардия и др.), в ряде случаев - судорогами. Судорожный генерализованный припадок проявляется общими тонико-клоническими судорогами (большой судорожный припадок, grand mal), хотя могут быть только клонические или только тонические судороги. Во время припадка больные падают и нередко получают значительные повреждения, часто прикусывают язык и упускают мочу. Припадок обычно завершается так называемой эпилептической комой, но может наблюдаться и эпилептическое возбуждение с сумеречным помрачением сознания.

Бессудорожный генерализованный припадок (*малый припадок*, petit mal, или абсанс) характеризуется выключением сознания и вегетативными симптомами (простой абсанс) либо сочетанием этих симптомов с легкими непроизвольными движениями (сложный абсанс). Больные на короткое время прерывают совершаемые ими действия, а затем после припадка продолжают их, при этом воспоминание о припадке отсутствует. Реже во время припадка происходит утрата постурального тонуса и больной падает (атонический абсанс).

При *парциальных* эпилептических припадках симптоматика может быть элементарной, например, очаговые клонические судороги - джексоновский припадок, поворот головы и глаз в сторону - адверсивный припадок и др., или сложные пароксизмальные расстройства памяти, приступы навязчивых мыслей, психомоторные припадки-автоматизмы, психосенсорные припадки - сложные расстройства восприятия. В последних случаях имеются галлюцинаторные

феномены, явления деперсонализации и дереализации - состояния «уже виденного», «никогда не виденного», ощущение отчуждения внешнего мира, собственного тела и др.

Любой парциальный припадок может перейти в генерализованный (вторично генерализованный припадок). К вторично генерализованным припадкам также относятся припадки, которым предшествует аура (предвестник) - моторные, сенсорные, вегетативные или психические феномены, с которых начинается припадок и о которых сохраняет воспоминание больной.

Течение эпилепсии в значительной степени зависит от ее формы. Так, у детей существуют абсолютно благоприятные (роландическая эпилепсия, пикноэпилепсия) и неблагоприятные (детский спазм, синдром Леннокса - Гасто) формы эпилепсии. У взрослых течение эпилепсии без лечения в большинстве случаев прогредиентное, что проявляется постепенным учащением припадков, возникновением иных типов пароксизмов (полиморфизм), присоединением к ночным припадкам дневных, склонностью к развитию серий припадков или эпилептического статуса, возникновением характерных изменений личности в виде стереотипности и патологической обстоятельности мышления, сочетания аффективной вязкости с эксплозивностью, назойливостью, угодливости, эгоцентризма вплоть до конечных состояний, определяемых как эпилептическое слабоумие.

Синдром Леннокса-Гасто – это одна из форм генерализованной (распространенной) эпилепсии, проявляющаяся разнообразными приступами судорог, задержкой психомоторного развития и специфическими изменениями на электроэнцефалограмме (ЭЭГ). Данный синдром чаще носит симптоматический характер, т. е. является одним из признаков другого состояния – энцефалопатии.

Причинами повреждения головного мозга ребенка – а синдром Леннокса-Гасто впервые проявляет себя именно в детском возрасте – могут быть:

- врожденные пороки развития;
- перенесенные внутриутробно и в первые дни жизни инфекции;
- травмы во время родов и другие.

К сожалению, иногда происхождение энцефалопатии так и не удается установить. Наличие в семье различных форм эпилепсии имеется в 2,5–40% случаев. Нередко в синдром Леннокса-Гасто эволюционирует другое тяжелое неврологическое нарушение – синдром Веста. Кроме того, родители могут отмечать отставание ребенка в развитии еще до того, как появятся первые судорожные припадки. Однако существуют и криптогенные формы заболевания (причина возникновения не ясна), когда у детей не выявляется каких-либо отклонений вплоть до первых проявлений синдрома – обычно в возрасте 3–5 лет.

Миоклонические судороги – это кратковременные, серийные, мелкие подергивания мышц конечностей, туловища, лица. Их отличительными особенностями при синдроме Леннокса-Гасто являются двусторонний, симметричный характер с преимущественным вовлечением мышц рук, в основном расположенных в верхних отделах и отвечающих за сгибание. Если же судороги начались в

нижних конечностях, то приступ будет сопровождаться внезапным падением ребенка. Такой тип судорог у детей встречается в 11–28% случаев.

Атипичные абсансы выглядят как внезапное кратковременное (5–30 с) замирание ребенка, его «оцепенение» и сопровождаются частичным нарушением сознания. Заметить такое поведение ребенка нередко бывает очень трудно, особенно если изменения сознания минимальны. При синдроме Леннокса-Гасто атипичные абсансы могут быть выявлены в 17–60% случаев.

Тонические судороги – это продолжительные мышечные сокращения, сопровождающиеся нарушением сознания. Для данного синдрома характерно как вовлечение в процесс отдельных групп мышц (шеи, спины, верхних конечностей), так и генерализованные судороги. В последнем случае у детей отмечается следующая поза: плечи отведены, предплечья полусогнуты, кулаки сжаты, ноги выпрямлены или находятся в положении тройного сгибания. При всех разновидностях тонических судорог выявляются нарушения со стороны вегетативной нервной системы: ускорение сердцебиения – тахикардия, временная остановка дыхания – апноэ, покраснение или, наоборот, синюшный оттенок лица, слюнотечение, слезотечение. Частота возникновения таких приступов – 17–92% случаев.

Атонические приступы непродолжительны (1–4 с) и представляют собой внезапное расслабление групп мышц, что проявляется падениями, киванием головой (клеванием носом), подгибанием коленей. Составляют 26–56% случаев.

Другим тяжелым проявлением синдрома Леннокса-Гасто является задержка развития. К сожалению, случаи сохранения нормальной интеллектуальной деятельности при данном заболевании крайне редки. Основные проблемы у детей связаны с замедлением или полным прекращением усвоения новой информации и формирования навыков. По некоторым данным, половина больных не владеют в полной мере навыками самообслуживания, а у четверти пациентов, достигших подросткового возраста, имеются проблемы социализации и в эмоциональной сфере.

Кроме интеллектуальных нарушений часто отмечаются аутистические наклонности характера, недостаток внимания и усидчивости, гиперактивность и частые изменения настроения, в том числе, склонность к агрессии, что нарушает адаптацию в социуме и негативно влияет на успеваемость в школе, даже при умеренном снижении интеллекта. На то, каким в итоге окажется уровень развития ребенка, оказывают влияние частота приступов, их тяжесть и проводимое лечение. При этом следует иметь в виду, что чем меньше возраст ребенка к моменту возникновения синдрома Леннокса-Гасто, тем более значительное снижение интеллекта можно ожидать.

Деменция эпилептическая

Слабоумие, возникающее у относительно небольшой части пациентов с неблагоприятно протекающей эпилепсией (частые припадки, серийные припадки, эпилептические статусы), причем не всегда развитие деменции происходит в прямой зависимости от частоты и характера эпилептических припадков. Типичны сужение круга интересов и побуждений вокруг элементарных потребно-

стей личности, торпидность психических процессов, вязкость и обстоятельность мышления, многословие, снижение способности к обобщению и абстрагированию, утрата способности различать главное и второстепенное, ситуацию и контекст, в которой она возникает, неясность понятий и слабость суждений, елейность, слащавость и склонность к употреблению уменьшительно-ласкательных оборотов речи, богомольность, черты ханжества, показного благочестия, злопамятность и мстительность, «двуличие». Роль собственно эпилептического процесса в развитии деменции окончательно не установлена, предполагается, что важное значение в этом могут иметь длительное противоэпилептическое лечение фенобарбиталом и различные другие привходящие патогенные факторы (ЧМТ во время припадков, припадки с глубокими коматозными состояниями, метаболические нарушения, интоксикации, воспалительные заболевания головного мозга и др.).

Психические расстройства при эпилепсии во многом определяются формой припадков. Наименьшие интеллектуальные изменения отмечаются при малых припадках, наиболее выраженные – при больших фокального генеза. Медикаментозные средства также оказывают влияние на манифестацию когнитивных расстройств. Чаще они отмечаются при резистентных формах эпилепсии. Психомоторная эпилепсия способствует развитию психотических расстройств и эпилептических изменений личности. Изменения личности более характерны для симптоматической эпилепсии. Реже они отмечаются при абсансах. Чем раньше происходит органическое повреждение головного мозга при эпилепсии, тем более выражены изменения личности.

Принято разделять психические расстройства при эпилепсии относительно ведущего синдрома и продолжительности проявлений психических расстройств.

Схема 12

Классификация психических расстройств при эпилепсии

Относительно ведущего синдрома	**Относительно продолжительности проявлений**	
Психические нарушения в качестве продрома припадка	***Пароксизмальные психические расстройства***	***Перманентные психические расстройства***
Психические нарушения как компонент припадка	*Психические припадки*	*Эпилептические изменения личности*
Постприпадочное нарушение психики *Психические нарушения в межприступном периоде*	*Транзиторные психические расстройства:* эпилептические расстройства настроения сумеречное помрачение сознания эпилептические психозы	*Эпилептическая деменция* *Хронические психотические состояния*

Для пароксизмальных расстройств характерна обратимость. Наличие специфических изменений личности при эпилепсии в настоящее время считается спорным. Отмечается замедление психических функций, трудности переключения, нарушение восприятия образов и зрительной моторики, двигательная гиперактивность или персеверации, а также энехетическое поведение. С возрастом личностные особенности больных эпилепсией все больше укладываются в рамки энехетического синдрома. Ядром личностным изменений следует считать персеверации и ригидность.

В рамках изменений личности следует различать эретически-гиперкинетический синдром и энехетический синдром. Частота энехетического синдрома с возрастом увеличивается.

Эретически-гиперкинетический синдром возникает преимущественно в детском возрасте, реже - в подростковом. Характерно повышенное стремление к деятельности, нарушение внимания и импульсивное поведение. Отсутствуют адекватные механизмы саморегуляции. Характерно снижение инстинкта самосохранения. С возрастом двигательная активность расширяется. Синдром может сочетаться с раздражительностью и агрессивным поведением, могут быть немотивированные колебания настроения. У детей нарушено чувство дистанции. Отмечаются трудности интеграции в общество.

Энехетический синдром у детей отмечается редко. Он характеризуется бедностью побуждений и моторики, замедленностью психических функций, малой подвижностью интеллекта, трудностями переключаемости. детям свойственна недифференцированная речь, низкая работоспособность. Интеллект часто остается сохранным. Больные сдержанны, тормозимы, плохо адаптируются в группе. Отмечается стойкость аффекта (приступы злобы, депрессии, дисфории) с утратой самоконтроля.

Среди *методов исследования* при эпилепсии наибольшее значение имеет ЭЭГ, при которой обнаруживают спайки, пики, острые волны, изолированные или в сочетании с последующей медленной волной (так называемые пик-волновые комплексы). Указанные изменения можно 8ызвать специальными методами провокации - гипервентиляцией, ритмической световой стимуляцией, введением коразола и др. Наиболее полное провоцирующее влияние в отношении эпилептической активности оказывает сои или, наоборот, 24-часовое лишение сна, что позволяет выявлять эпилептические признаки в 85-100 % случаев. ЭЭГ-исследования способствуют также уточнению локализации эпилептического очага и характера эпилептических припадков.

Лечение проводится непрерывно и длительно. Подбор медикаментов и их дозировок должен быть индивидуальным в зависимости от особенностей припадков, их частоты, периодичности, возраста больного и др. При психических нарушениях назначают, кроме противосудорожных препаратов, нейролептики и транквилизаторы.

Хирургическое лечение. К ним относят операции, направленные на удаление органического субстрата болезни – туберозного склероза, опухоли. В опре-

деленных случаях эффективна каллозотомия (рассечение мозолистого тела). Применяется также стимуляция блуждающего нерва.

Медикаментозное лечение. Основу медикаментозной терапии составляют противосудорожные препараты широкого спектра действия (вальпроаты, ламотриджин). Как правило, сначала лечение осуществляется в виде монотерапии, далее возможен переход на политерапию. При улучшении симптоматики добавляют препараты, эффективные в отношении конкретных типов судорог. Необходимо также применение в лечении средств, улучшающих метаболические процессы в головном мозге. По мере взросления симптомы синдрома Ленокса-Гасто не только сохраняются, но при отсутствии эффективного лечения могут и прогрессировать.

7.3. Маниакально-депрессивный психоз (биполярное расстройство личности)

Заболевание, проявляющееся периодическими маниакальными и депрессивными состояниями (фазами), обычно разделенными интермиссиями; не приводит к формированию психического дефекта (синонимы – «циркулярный психоз», «циклофрения»).

Этиология, патогенез. Большую роль в возникновении маниакально-депрессивного психоза (МДП) играют наследственное предрасположение н конституциональные факторы. Чаще всего заболевают лица циклоидного и психастенического склада. Определенное значение имеют также дисфункция подбугорной области и патология эндокринной системы. Женщины болеют чаще мужчин. Первые приступы могут возникать как в пубертатном периоде, так и в старости. В большинстве случаев болезнь начинается на 3 – 5-м десятилетии жизни.

Симптомы, течение. Выраженность аффективных расстройств варьирует от легких нарушений (циклотимия), которые обычно лечат в амбулаторных условиях, до тяжелых депрессий и маний, требующих срочной госпитализации. Для МДП типично полное обратное развитие болезненных нарушений, возвращение к состоянию, которое было до болезни. Реже, после неоднократных рецидивов, в период ремиссии отмечаются остаточные психопатологические проявления в виде стертых гипоманиакальных и субдепрессивных расстройств. Число фаз на протяжении болезни очень различно. Длительность фаз - от 1 нед до 1-2 лет и более, средняя продолжительность – 6 -12 мес.

Отмечают следующие типы течения:

альтернирующий тип течения - чередование маниакальных и депрессивных фаз с интермиссиями;

биполярное течение – это непосредственная смена депрессивных и маниакальных фаз - наблюдается в 1/3 случаев;

униполярное течение - заболевание протекает в виде периодических депрессий (чаще всего) или маний.

Депрессивная фаза характеризуется *триадой* симптомов: тоскливый депрессивный фон настроения, замедление мышления, двигательная заторможенность. В *эмоциональной* сфере отмечается также снижение побуждений, чувство вины, утрата интересов, страх (раздражительность), чувство усталости, утрата чувств, колебание настроения в течение дня, суицидальные тенденции. *Когнитивные* симптомы: нарушение концентрации внимания, снижение самооценки, самокритика, беспомощность, пессимизм. Депрессивное состояние сопровождается *вегетативной* симптоматикой: сухость слизистых, тахикардия, мидриаз, спастические запоры. В настоящее время на первый план в клинике депрессивной фазы выступают когнитивные симптомы.

Маниакальная фаза также характеризуется триадой специфических симптомов: болезненно повышенным настроением, сочетающимся с необоснованным оптимизмом, ускоренным мышлением и чрезмерной активностью. Больным свойственны переживания радости, счастья, переоценка собственных возможностей, иногда достигающая уровня идей величия. Отмечается легкость образования ассоциаций, гипермнезия (обострение памяти с наплывом воспоминаний), которые сочетаются с повышенной отвлекаемостью и поверхностностью суждений. Отмечаются многоречивость, стремление к постоянному расширению сферы деятельности и контактов. При этом нередко обнаруживаются повышенная раздражительность, конфликтность (гневливая мания). Больные совершают необдуманные поступки, бессмысленно тратят деньги. Сон, как правило, нарушен (сокращение часов сна с ранним пробуждением), аппетит повышен; нередко повышается сексуальность, нарушается менструальный цикл. Нерезко выраженная мания (гипомания) часто сочетается с многообразными соматическими симптомами, алгиями, невротическими проявлениями.

В отличие от МКБ-10, в МКБ-11 эпизоды расцениваются не как самостоятельные состояния, а в качестве основания для постановки диагноза, который наилучшим образом соответствует клинической картине. Расстройства настроения подразделяются на депрессивные расстройства (которые включают единичные депрессивные расстройства, рекуррентное депрессивное расстройство, дистимическое расстройство и смешанное депрессивное и тревожное расстройство) и биполярные расстройства (которые включают биполярное расстройство I типа, биполярное расстройство типа II и циклотимия). В МКБ-11 биполярное расстройство разделено на расстройства I и II типа. Отдельная группа подгруппы МКБ-10 расстройств настроения, состоящая из стойких расстройств настроения (дистимия и циклотимия), была удалена.

Диагностические указания для депрессивного эпизода являются одним из немногих мест в МКБ-11, где требуется минимальное количество симптомов. Это связано с многолетними исследованиями и клинической традицией такой концептуализации депрессии. Требуется минимум пять из десяти симптомов, а не четыре из девяти возможных симптомов, указанных в МКБ-10, что повышает согласованность с DSM-5. CDDG МКБ-11 для помощи клиницистам осмыслить и вспомнить весь спектр депрессивной симптоматики организует депрессивные симптомы в три кластера – аффективный, когнитивный и нейровегета-

тивный. Усталость входит в состав нейровегетативного кластера симптомов, но больше не считается самостоятельным симптомом начального уровня; точнее, для диагностики необходимо ежедневно сниженное настроение или снижение интереса к деятельности на протяжении не менее двух последних недель. Безнадежность была добавлена в качестве дополнительного когнитивного симптома из-за убедительных доказательств его прогностической ценности при диагностике депрессивных расстройств. CDDG МКБ-11 дает четкие указания по дифференциации культурно-нормативных реакций горя и симптомов, которые требуют рассмотрения при диагностике депрессивного эпизода в контексте тяжелой утраты.

Для диагностики маниакальных эпизодов МКБ-11 требует наличия симптомов первого уровня (повышенная активность, субъективное ощущение прилива энергии) в дополнение к эйфории, раздражительности или несдержанности. Это было сделано чтобы предотвратить ложноположительные случаи диагностики, которые соответствуют нормативным колебаниям настроения. В МКБ-11 гипоманиакальные эпизоды определяются как ослабленная форма маниакального эпизода без значительной утраты функциональности. Описание смешанных эпизодов в МКБ-11 совпадает с МКБ-10, т.к. есть подтверждения обоснованности такого подхода. Руководство содержит указания на типичные разнополярные симптомы, когда преобладают маниакальные или депрессивные симптомы. Наличие смешанного эпизода указывает на диагноз биполярного расстройства, тип I.

МКБ-11 включает в себя категорию смешанных депрессивных и тревожных расстройств из-за их важности в условиях первичной медицинской помощи. Учитывая наличие доказательств общей симптоматики с расстройствами настроения, этот диагноз в МКБ-11 был перенесен из категории тревожных расстройств МКБ-10 в депрессивные расстройства.

Лечение депрессивных состояний проводят антидепрессивными средствами (амитриптилин). В тяжелых случаях показано парентеральное капельное введение препаратов. При резистентных к психотропным средствам депрессиях проводят электросудорожную терапию. При гипоманиакальных состояниях эффективны транквилизаторы диазепам (седуксен), оксазепам (тазепам), хлордиазепоксид (элениум), феназепам, нейролептики в небольших дозах, соли лития. Маниакальные состояния купируются нейролептиками (аминазин, галоперидол). При явлениях маниакального возбуждения показано внутримышечное введение лекарственных препаратов (аминазин, галоперидол, трифтазин).

Прогноз в большинстве случаев благоприятный. При депрессивных фазах он осложнен в связи с опасностью суицидальных попыток Основным средством предупреждения последующих аффективных фаз является превентивная терапия (в течение нескольких лет) солями лития и финлепсином. Соли лития дают под контролем содержания лития в крови.

Тема 8. Неврозы

Психогенные нервно-психические расстройства, которые возникают под воздействием психотравмирующих факторов. Это наиболее распространенный вид психогений. Они характеризуются парциальностью психических расстройств (навязчивые состояния, истерические проявления и др.), критическим отношением к ним, сохранностью сознания болезни, наличием соматических и вегетативных нарушений. Невротические реакции в большинстве случаев обратимы. Выделяют три типа неврозов: неврастения, невроз навязчивых состояний, истерия.

Неврастения (астенический невроз). На первом месте в клинической картине стоят астенические проявления: повышенная психическая и физическая утомляемость, рассеянность, рассредоточенность, снижение работоспособности, потребность в длительном отдыхе, не дающем, однако, полного восстановления сил. Повышенная психическая истощаемость сочетается с чрезмерной возбудимостью (явления раздражительной слабости), гиперестезией. К наиболее частым неврастеническим симптомам относятся также головные боли, нарушения сна, многообразные соматовегетативные расстройства (гипергидроз, нарушения функций сердечно-сосудистой системы, желудочно-кишечного тракта, органов дыхания, половой функции и др.).

Невроз навязчивых состояний проявляется многочисленными навязчивостями, хотя картина каждого конкретного невроза обычно относительно мономорфна. В круге обсессивно-фобических расстройств преобладают агорафобия, клаустрофобия, нозофобии. Невроз навязчивых состояний по сравнению с другими неврозами обнаруживает значительно более выраженную тенденцию к затяжному течению.

Обсессивно-компульсивный невроз – характеризуются появлением навязчивых мыслей и паттернов ритуального поведения. *Обсессии* –стойкие навязчивые и иррациональные мысли, идеи, импульсы или образы. Наиболее часто у детей встречаются боязнь заражения, боязнь причинить вред себе и другим, у подростков – сексуальная, религиозная озабоченность. Дети испытывают тревогу, озабоченность, стремятся нейтрализовать обсессии с помощью навязчивых действий. *Навязчивые действия* (*компульсии*) – повторяющиеся, имеющие большое субъективное значение, преднамеренные действия (например, мытье рук) или мыслительные процессы (повторение «про себя» каких-то слов). симптоматика обоих форм невроза у детей выражается в соответствующих синдромах навязчивостей. Идеаторные навязчивости у подростков встречаются редко. Данный невроз имеет склонность к затяжному и рецидивирующему течению. Возможен переход в невротическое развитие личности.

Истерия (конверсионное расстройство). В большинстве случаев клиническая картина определяется двигательными и сенсорными расстройствами, а также расстройствами вегетативных функций, имитирующими соматические и' неврологические заболевания (конверсионная истерия). К группе двигательных расстройств, с одной стороны, относятся истерические па резы и параличи, а с

другой - гиперкинезы, тики, ритмический тремор, усиливающийся при фиксации внимания, и ряд других непроизвольных движений. Возможны истерические припадки. К расстройствам чувствительности относятся анестезии (чаще возникающие по «ампутационному типу»), гиперестезии и истерические боли (наиболее типична головная боль). К неврозам относятся некоторые формы нервной анорексии, заикания, энуреза.

Моносимптоматический невроз — состояние, характеризующееся преобладанием признаков нарушения функции какого-либо отдельного органа (при отсутствии органического поражения), в силу чего картина болезни приобретает характер не психопатологической симптоматики, а доминирования какого-либо соматического синдрома. Моносимптоматический невроз (невроз данного органа) часто наблюдается в дошкольном и младшем школьном возрасте, ибо в этом возрасте наиболее выражена реактивность организма.

Невротический энурез

Это психогенно обусловленное неосознанное упускание мочи, преимущественно во время ночного сна. Об энурезе как патологическом состоянии, говорят при недержании мочи у детей, начиная с возраста 4 лет, когда в норме должен иметься упроченный навык удерживать мочу.

Невротический энурез отличается выраженной зависимостью от ситуации. Ночное недержание мочи учащается при обострении психотравмирующей ситуации, после физических наказаний и т.п. Уже в конце дошкольного - начале школьного возраста появляются переживание недостатка, пониженная самооценка, тревожное ожидание нового упускания мочи. Это нередко ведет к нарушениям сна. Как правило, наблюдаются другие невротические расстройства: неустойчивость настроения, плаксивость, капризность, страхи, тики. Невротический энурез в одних случаях возникает остро, после сильного испуга, в других – постепенно, в условиях хронической психотравмирующей ситуации. В обоих случаях недержание мочи значительно колеблется в частоте и интенсивности в зависимости от ситуации.

Группа *диссоциативных* расстройств МКБ-11 соответствует диссоциативным (конверсионным) расстройствам в МКБ-10, однако была значительно реорганизована и упрощена, с учетом последних эмпирических данных и для повышения клинической пользы. Отсылка к термину «конверсия» удалена из названия группы. Диссоциативное расстройство с неврологическими симптомами в МКБ-11 концептуально согласуется с диссоциативным расстройством движения и ощущения в МКБ-10, но представлено как единое расстройство с двенадцатью подтипами, выделенными на основе преобладающей неврологической симптоматики (нарушение зрения, неэпилептические припадки, нарушение речи, паралич или слабость и пр.).

В МКБ-11 диссоциативная амнезия включает в себя диссоциативную фугу как уточняющий параметр, в то время как в МКБ-10 она выделялась в отдельное расстройство. В МКБ-11 расстройство транса и одержимости (МКБ10) раздело на два различных диагноза: трансовое расстройство и расстройство одержимости. Это разделение отражает отличительную черту расстройства одержимости, когда во время одержимости привычное чувство самоидентичности заменяется на ощущение внешней личности, призываемой влиянию некоего духа, силы, божества или другой духовной сущности. Кроме того, расстройство одержимости может описывать более широкий спектр поведения, в то время как трансовое расстройство обычно ограничено небольшим репертуаром простых действий.

Диссоциативное расстройство личности в МКБ-11 соответствует концепции расстройства множественной личности МКБ-10 и переименовано, чтобы соответствовать используемой в настоящее время номенклатуре в клинических и исследовательских целях. В МКБ-11 также введено частичное диссоциативное расстройство личности, что отражает тот факт, что в МКБ-10 преобладают неуточненные диссоциативные расстройства, в которых недоминантные состояния личности периодически не полностью принимают контроль над сознанием и функционированием индивида. Деперсонализационное и дереализационное расстройство, локализованное в МКБ-10 в группе других невротических расстройств, в МКБ-11 перемещено в диссоциативную группу.

Лечение неврозов комплексное, включает терапию психотропными препаратами, психотерапию, имеющую целью разрешить конфликтную ситуацию, общеукрепляющие средства, физиотерапию. При медикаментозной терапии неврозов наиболее эффективны транквилизаторы. При выраженных аффективных (депрессивных) расстройствах показана комбинация транквилизаторов с антидепрессантами.

Тема 9. Симптоматические психозы

При любом соматическом или инфекционном заболевании, при нарушении функций эндокринной системы в патологический процесс может вовлекаться центральная нервная система. Клиническая картина психических нарушений крайне разнообразна.

Симптоматические психозы могут протекать остро (в большинстве случаев с нарушениями сознания) и принимать длительное (протрагированное) течение, не сопровождающееся помрачением сознания. Клиника симптоматических психозов включает не только симптомы, вызванные соматогенными или инфекционными факторами, но и реакцию личности на болезнь, а также возможное обострение латентно протекающих эндогенных психозов (шизофрения, маниакально-депрессивный психоз и др.).

При различных соматических заболеваниях может возникать *депрессивно-параноидное* состояние, характеризующееся отсутствием суточным колебаний настроения (в отличие от эндогенных депрессий), наличием ажитации, тревоги, слезливости. Возникновение бреда на фоне депрессии указывает на ухудшение состояния больного. При тяжело протекающих соматических и инфекционных заболеваниях, реже при интоксикациях отмечается *аментивный* синдром, а также *онейроидные* состояния, которые могут сочетаться с острым *галлюцинаторно-параноидным* синдромом и *делириозными* включениями. *Делирий* отме-

чается при соматических заболеваниях, сопровождающихся интоксикациями, а также при остром эпидемическом энцефалите. В ночное время при ухудшении состояния может возникнуть *острый вербальный галлюциноз* с появлением слуховых галлюцинаций комментирующего характера, который сопровождается агрессивностью, страхом, растерянностью. Возможно развитие *сумеречного расстройства* сознания. При тяжелых инфекционных заболеваниях на фоне гипертермии может развиваться гипермнезия, а также состояние эйфории. Относительно редко встречается *корсаковский* синдром с наличием конфабуляторных расстройств и фиксационной амнезией. Указанные нарушения, как правило, преходящи, после них наступает полное восстановление памяти.

Лечение. Купирование психических нарушений, обусловленных соматической патологией, тесно связано с лечением основного заболевания. При проведении медикаментозной терапии надо учитывать возможность неблагоприятного воздействия психотропных средств на течение соматического заболевания. Необходимо иметь в виду гипотензивный эффект психофармакологических препаратов и другие побочные явления, а также потенцирование действия барбитуратов, морфина и алкоголя. Осторожность не должна приводить к отказу от назначения психотропных средств, особенно в случаях психомоторного возбуждения, которое само по себе представляет опасность для жизни больного.

Тема 10. Психические нарушения при черепно-мозговых травмах

Травматические повреждения головного мозга часто сопровождаются развитием психических нарушений. Они встречаются в остром периоде и развиваются непосредственно после травмы или в течение шести ближайших месяцев. Возможно формирование отдаленных нарушений психической сферы, которые проявляются спустя длительное время.

Схема 13

Психические расстройства при черепно-мозговых травмах (ЧМТ)

Психические расстройства при черепно-мозговых травмах в остром периоде	**Психические расстройства при черепно-мозговых травмах в отдаленном периоде**
Выключение сознания (оглушение, сопор, кома) *Помрачение сознания* (травматический делирий, онейроид, аменция; сумеречное расстройство сознания) Корсаковский амнестический синдром	*Травматическая энцефалопатия* (травматическая астения, травматическая апатия, психопатоподобные состояния, аффективные расстройства, пароксизмальные состояния, травматическая деменция) *Травматические психозы*

Психические расстройства при черепно-мозговых травмах в остром периоде.

Среди психических расстройств при ЧМТ в остром периоде наиболее часто встречаются расстройства сознания как в виде выключения (*оглушение, сопор, кома*), так и в виде качественных его нарушений. Глубина расстройства сознания зависит от степени повреждения (продолжительность - от нескольких минут до нескольких часов). Среди качественных расстройств сознания наиболее часто встречается *травматический делирий*, который характеризуется острым психомоторным возбуждением, наплывом зрительных галлюцинаций, тревогой, страхом. В тяжелых случаях делириозное состояние переходит в *аментивное* расстройство. Довольно часто встречается *сумеречное расстройство сознания* с психомоторным возбуждением, амбулаторными автоматизмами, аффективной напряженностью, агрессией, наблюдается инкогерентность мышления с отрывочными бредовыми идеями и галлюцинациями. Иногда отмечается *онейроидное* расстройство сознания, при котором отмечается чувство замедленного или убыстренного течения времени, нарушается схема тела, отмечается легкая сонливость, обездвиженность; зрительные галлюцинации или псевдогаллюцинации. Ухудшение состояния больных отмечается в вечернее или ночное время.

После периода нарушенного сознания может возникнуть *корсаковский амнестический* синдром. Он относится к наиболее стойким психопатологическим синдромам.

Вне рамок нарушенного сознания могут отмечаться *мориоподобные* расстройства с тенденцией к эйфории, эротичности, назойливости с высказыванием идей величия, беспорядочным поведением. Иногда отмечается депрессивный фон настроения в сочетании с астеническим симптомокомплексом.

Психические расстройства при черепно-мозговых травмах в отдаленном периоде.

Травматическая энцефалопатия- комплекс неврологических и психических нарушений, возникающих в позднем или отдаленном периодах черепно-мозговой травмы. Обусловлена дегенеративными, дистрофическими, атрофическими и рубцовыми изменениями мозговой ткани вследствие травмы. Сроки появления, характер и степень выраженности нервно-психических расстройств зависят от тяжести и локализации травмы, возраста пострадавшего, эффективности лечения и других факторов.

Травматическая астения проявляется слабостью, повышенной утомляемостью, снижением работоспособности, сочетающимся с раздражительностью, слабодушием, эмоциональной лабильностью, гиперестезией. Отмечаются вегетативные и вестибулярные расстройства (головная боль, головокружение), нарушения сна дополняют клиническую картину. Внешние неблагоприятные воздействия ухудшают состояние больных.

Травматическая апатия представляет собой как бы крайнюю степень астении с пассивностью, вялостью, замедленностью движений, малой восприимчивостью к внешним впечатлениям. Побуждения к деятельности резко сниже-

ны. Больные много лежат. Интересы ограничены элементарными жизненными потребностями.

Психопатоподобные состояния (патологические изменения характера) возникают исподволь, на фоне постепенного затухания симптомов острого и позднего периодов травмы. Часто происходит усиление психопатических черт характера. Наиболее типичны эксплозивность, склонность к кверулянтству, немотивированным колебаниям настроения. Эксплозивность проявляется приступами раздражения с истерической окраской или со злобой, агрессией и другими опасными действиями. Нарушения поведения усугубляются склонностью к алкоголю.

Аффективные расстройства чаще всего представляют собой неглубокие злобно-раздражительные депрессии (дисфории) и состояния благодушно-приподнятого настроения (эйфория) с некритичностью, малой продуктивностью, расторможенностью влечений. Длительность состояния измененного настроения колеблется от нескольких часов до нескольких месяцев, чаще – несколько дней. Более продолжительны состояния эйфории.

Пароксизмальные (эпилептиформные) состояния (травматическая эпилепсия) появляются как вскоре после травмы, так и спустя несколько месяцев и даже лет. Наряду с типичными судорожными припадками встречаются разнообразные бессудорожные пароксизмы - малые припадки. К эпилептиформным состояниям относят и состояния помрачения сознания с амбулаторными автоматизмами. В структуру сумеречного состояния могут входить бред, галлюцинации, страх. Возможны истерические сумеречные состояния, которые возникают в ответ на конфликтную психотравмирующую ситуацию.

Травматическая деменция возникает как отдаленное последствие тяжелых черепно-мозговых травм. Для ее развития имеют значение дополнительные вредности - алкоголизм, сосудистые нарушения, инфекции и интоксикации. Снижение уровня суждений, расстройства памяти в одних случаях сочетаются с безразличием, вялостью, снижением побуждений, в других- с беспечно-эйфорическим настроением, отсутствием критики, расторможенностью влечений. Сравнительно редки отдаленные последствия травмы в виде аффективных и галлюцинаторно - бредовых *психозов* (травматические психозы).

Лечение. Больным травматической энцефалопатией необходим щадящий режим жизни. Периодически назначают дегидратационную и общеукрепляющую терапию, ноотропы. При повышенной возбудимости дают транквилизаторы и нейролептики, а при вялости и апатии - стимулирующие средства Больных с пароксизмальными расстройствами лечат так же, как больных эпилепсией.

Тема 11. Расстройства личности

Расстройства личности (психопатии) – стойкие личностные дисгармонии, для которых характерны:

выраженность патологических свойств личности, препятствующих полноценной адаптации к среде;

тотальность личностных девиаций;

относительная стабильность, малая обратимость;

наличие совокупности расстройств определенной клинической структуры (за исключением мозаичной психопатии);

тенденция к однотипному способу поведенческого реагирования; появление «психопатического цикла», способствующего стабилизации личностной патологии: дисфория – конфликт - личностная реакция-усугубление психопатических свойств (О.В. Кербиков).

Этиопатогенез психопатий сложен и до конца не ясен. В зависимости от преобладания тех или иных факторов О.В. Кербиков выделил три группы психопатий (таблица 20).

Таблица 22

Группы психопатий

1 группа	*2 группа*	*3 группа*
биологические факторы (наследственность, конституция). Определенное значение имеют ситуационные факторы (семейная дисфункция).	биологической основой является рано приобретенная легкая органическая недостаточность (ММД). Роль внешних факторов более отчетлива	роль биологических факторов минимальна. Основное значение имеют психогенные и ситуационные факторы
ядерные психопатии	*органические психопатии*	*краевые психопатии*

В соответствии с классификацией по МКБ – 10 вместо термина «психопатия» используется термин «расстройства личности» и выделяются следующие клинические варианты.

Проблемы с классификацией МКБ-10 десяти специфических расстройств личности включали существенную гиподиагностику относительно их распространенности среди людей с другими психическими расстройствами, тот факт, что только два из специфических расстройств личности (эмоционально-лабильное расстройство личности, пограничный тип и диссоциальное расстройство личности) были зарегистрированы с любой частотой в общедоступных базах данных, и что показатели частоты совместной встречаемости были чрезвычайно высоки, большинство людей с тяжелыми расстройствами отвечали критериям для нескольких расстройств личности.

Таблица 23

Типы расстройств личности в соответствии с МКБ - 10

Специфические расстройства личности	Рубрика МКБ - 10	Основные признаки
Параноидное	F 60.0	Выраженная подозрительность. Связанная с постоянной и необоснованной тенденцией истолковывать действия окружающих как презрительные или даже опасные
Шизоидное	F 60. 1	Ограниченная способность к эмоциональному реагированию и проявлению чувств, ангедония, эмоциональная холодность, отгороженность, социальное безразличие и изолированность, робость и закрытость в контактах
Диссоциальное	F 60.2	Конституциональная склонность к девиантному и делинквентному поведению, которая проявляется уже в детском возрасте. Отмечаются такие характерологические особенности, как недостаток эмпатии, эмоциональная холодность, эгоцентризм, а также дефицит совестливости, импульсивность, хроническая раздражительность, ненадежность, трудности в контактах, недооценка или непризнание социальных норм.
Эмоционально нестабильное	F 60. 3	*Импульсивный тип*: недостаточный контроль за импульсивностью, неумение управлять аффектами, повышенная возбудимость и тенденция, особенно в ситуациях фрустрации, к вспышкам насилия или угрожающего поведения. *Пограничный тип*: нестабильность настроения и межличностных отношений, кризы идентичности, вспышки агрессии при эмоциональном стрессе, аутоагрессивные тенденции вплоть до значительных самоповреждений и парасуицидальных действий.
Истерическое	F 60. 4	Зависимость от внешнего внимания, подтверждения их значимости и признания; лабильная и поверхностная эмоциональность, стремление к драматизации, неискренность и кокетство; чрезмерный интерес к своей физической привлекательности, а также неадекватное стремление нравиться; повышенная внушаемость, недостаточная способность следовать целям и ценностям, вследствие этого непостоянство, особенно в межличностных и партнерских отношениях.
Ананкастное	F 60. 5	Совестливость, перфекционизм, стремление к порядку, приверженность нормам, ригидность, нерешительность, неуверенность; затруднения в межличностных контактах.
Тревожное	F 60. 6	Неуверенность в себе, заниженная самооценка, тревожность; робость, напряженность, скованность в контактах, выраженный страх быть отвергнутым, получить отказ.
Зависимое параноидное расстройство личности	F 60. 7	Неспособность к самостоятельной жизни; ограниченная готовность брать на себя ответственность; в парных отношениях постоянная боязнь утраты и страх остаться в одиночестве, связанные со стремлением приспосабливаться и уступчивостью.

МКБ-11 просит сначала определить, соответствует ли клиническая картина общим диагностическим критериям расстройства личности. Затем врач определяет, степень расстройства (легкое, умеренное или тяжелое), исходя из: а) степени и распространенности нарушений в функционировании аспектов личности (стабильности и согласованности личности, самооценки, адекватности самовосприятия, способности к самоконтролю); б) степень и распространенность межличностных нарушений (понимание точек зрения других, развитие и поддержание близких отношений, управление конфликтами) в различных контекстах и отношениях; в) распространенность, тяжесть и хроничность эмоциональных, когнитивных и поведенческих проявлений дисфункции личности; г) степень, в которой эти модели связаны с дистрессом или психосоциальными нарушениями. Расстройства личности затем дополнительно описаны с указанием характерных неадаптивных черт личности.

Они включают в себя пять доменов: негативная аффективность (тенденция испытывать широкий спектр отрицательных эмоций); отрешенность (тенденция к поддержанию социальной и межличностной дистанции от других); диссоциальность (игнорирование прав и чувств других людей, включая эгоцентризм и отсутствие эмпатии); расторможенность (тенденция действовать импульсивно в ответ на непосредственные внутренние или внешние стимулы без учета более долгосрочных последствий); ананкастность (узкий акцент на стандарте совершенства, правильного и неправильного и на контроле над тем, чтобы собственное и чужое поведение полностью соответствовало этим стандартам). В качестве части диагноза могут быть назначены одновременно несколько доменов, которые считаются выдающимися и способствуют расстройству личности и его тяжести. Кроме того, дана необязательная уточняющая категория, использующаяся для «границы шаблона». Эта категория предназначена обеспечить непрерывность медицинской помощи во время перехода от МКБ-10 к МКБ-11 и может повысить клиническую полезность, облегчая выявление людей, которые могут реагировать на определенные психотерапевтические методы лечения.

В становлении психопатии условно выделяют следующие этапы.

1 этап – начальные проявления психопатии (в детстве), выражаются преимущественно элементарными психопатическими реакциями по возбудимому, истерическому, астеническому или неустойчивому типам. Клиническая картина малодифференцирована, фрагментарна и изменчива.

2 этап – отмечается полиморфизм клинической картины, главным образом за счет присоединения пубертатной симптоматики в виде утрированных возрастных особенностей психики (стремление к самоутверждению, эгоцентризм, максимализм, реакций оппозиции, имитация, отказа; склонности к сверхценным образованиям), психоэндокринных, психосексуальных проявлений, педагогической запущенности.

3 этап – формирование определенного клинического типа психопатии.

Ни один из типов психопатий не выявляется в готовом виде в раннем детстве. Раньше других могут заявить о себе шизоидная и истероидная психопатии. Становление психопатии происходит в детском, подростковом и продол-

жается в юношеском возрасте, искажая нормальное онтогенетическое развитие. Диагноз психопатии ставится после 16-17 лет. До времени становления психопатии нередко отсутствует четкая клиническая структура, а патохарактерологические особенности представлены в виде подвижной мозаики.

Лечение психопатий следует начинать в детстве. Оно включает ряд медико-педагогических мероприятий, направленных на коррекцию психопатических проявлений; медикаментозная терапия играет второстепенную роль. В периоды декомпенсации наряду с педагогическим воздействием проводится психо- и трудотерапия, а также лечение психотропными средствами. Наиболее эффективны транквилизаторы и нейролептики. *Прогноз* психопатий определяется с осторожностью. При благоприятных условиях нередко наблюдается стойкая и длительная компенсация с сохранением трудоспособности. Однако в периоды возрастных кризов, а также в связи с психогенными и соматогенными воздействиями возможна патологическая динамика. *Профилактика* психопатий начинается с правильного родовспоможения и других мер, проводимых в антенатальном периоде. Впоследствии большое значение имеет рациональное воспитание в семье и школе, предусматривающее по отношению к так называемым трудным детям ряд социальных и педагогических мер.

Часть 3. Психопатология дизонтогенеза

Тема 12. Характеристика отклонений в развитии

Развитие – это непрерывно-поступательный, необратимый процесс формирования качественно позитивных изменений в характере субъективного отражения человеком внешнего и внутреннего мира (в параметрах его полноты, точности, глубины и взаимосвязанности), обеспечивающих все более эффективную регуляцию внешней предметной и внутренней психической деятельности.

Можно выделить ряд критериев нормативности развития (табл. 24).

Таблица 24

Критерии условно-нормативного развития

Критерий развития	Характеристика критерия
Социальнокультурный	Качественно-количественные показатели развития ребенка соответствуют требованиям социума, в котором он живет
Статистический	Уровень развития ребенка, а также количество, качество и выраженность психических отклонений соответствуют подавляющему большинству детей его возраста и культуры
Индивидуальный	Нормативность развития определяется индивидуальными склонностями и характеристиками ребенка, в частотности возможностью ребенка удовлетворять свои потребности, не нанося ущерба себе и окружающем
Адаптационный	Ребенок обладает способностью успешно адаптироваться (приспосабливаться) к изменяющими условиям (к физическим и социальным изменениям) – в норме общая сумма механизмов, приводящая к оптимальному состоянию организма, значительно преобладает над механизмами, приводящими к дезадаптации (по П.К. Анохину)
Синдромологический	При нарушении развития у ребенка существует актуальное синдромальное единство и очевидность патологических феноменов; в свою очередь, при условно-нормативном развитии отмечается мозаичность таких феноменов (систематизированность присутствует только в виде относительно незаметных акцентуаций)

В ходе индивидуального развития ребенка постоянно идет борьба между незрелостью структур его организма и возможностями роста или развития. В зависимости от преобладания первого или второго фактора при одинаковых условиях в одних случаях можно ожидать более устойчивые патологические изменения, в других — более легкие, поддающиеся коррекционно-педагогическому воздействию.

Каждый возраст накладывает свой отпечаток на характер *нервно-психического реагирования* при патогенном воздействии. *Уровни* этого реагирования следующие:

- *соматовегетативный* (от 0 до 3 лет) — на фоне незрелости всех систем организм в этом возрасте на любое патогенное воздействие реагирует комплексом соматовегетативных реакций, таких, как общая и вегетативная возбудимость, повышение температуры тела, нарушение сна, аппетита, желудочно-кишечные расстройства;
- *психомоторный* (4-7 лет) — интенсивное формирование корковых отделов двигательного анализатора, в частности лобных отделов головного мозга, делает данную систему предрасположенной к гипердинамическим расстройствам различного генеза, таким, как психомоторная возбудимость, тики, заикание, страхи;
- *аффективный* (7—12 лет) — на нежелательные и вредные для себя воздействия ребенок реагирует с заметным аффективным компонентом: от выраженной аутиэации до аффективной возбудимости с явлениями негативизма, агрессии, невротическими реакциями;
- *эмоционально-идеаторный* (12-16 лет) — ведущий уровень в предпубертатном и пубертатном возрастах. Характеризуется патологическим фантазированием, сверхценными увлечениями, сверхценными ипохондрическими идеями, такими, как мнимое уродство (дисморфофобия, нервная анорексия), психогенные реакции протеста, оппозиции, эмансипации. Перечисленные реакции являются обостренной формой нормального возрастного реагирования на те или иные негативные воздействия.

Для *первого* уровня характерны повышенная общая и вегетативная возбудимость, склонность к расстройствам пищеварения, питания, сна, навыков управления сфинктерами мочевого пузыря и прямой кишки. В связи с этим преобладающей клинической формой в этом возрасте является невропатия. Бо-

лее того, и при других нервно-психических заболеваниях на первом плане оказывается неспецифическая для них соматовегетативная симптоматика.

Второму уровню свойственны общие или локальные двигательные расстройства в форме гиперкинезов, тиков, заикания, мутизма. Частая форма психопатологии в этом возрасте *гипердинамический* синдром. Но даже и при других заболеваниях (например, невроз) двигательная расторможенность или суетливость скрывают менее выраженную симптоматику, свойственную основной болезни.

Для *третьего* уровня наиболее типичны страхи, явления повышенной аффективной возбудимости, уходы, бродяжничество. У детей в этом возрасте обычно встречающиеся нарушения поведения, как правило, сочетаются с выраженными эмоциональными расстройствами и т. д.

Основная форма реагирования, присущая *четвертому* уровню — склонность к возникновению *сверхценных образований* (реакций протеста, эмансипации, ипохондрических переживаний, психической анорексии, дисморфомании). Обычно эта, присущая возрасту психопатология и является характерной для подростков, даже если она и несвойственна основному заболеванию. Знание возрастных особенностей реагирования психики и преобладающих в соответствующем возрастном периоде симптомов позволяет увидеть за ними симптоматику, патогномоничную основному заболеванию.

При всей важности выделения отдельных уровней нервно-психического реагирования и последовательности их смены в онтогенезе необходимо учитывать известную условность такой периодизации, так как отдельные проявления нервно-психического реагирования не только сменяют и отодвигают друг друга, но на разных этапах сосуществуют в новых качествах, формируя новые типы клинико-психологической структуры нарушения.

Так, например, роль сомато-вегетативных нарушений велика не только на уровне О—3 лет, когда идет интенсивное формирование данной системы, но и в подростковом периоде, когда эта система претерпевает массивные изменения. Ряд патологических новообразований пубертатного возраста (основной уровень которых квалифицируется в рамках «идеаторно-эмоционального») связан и с расторможением влечений, в основе которых лежит дисфункция эндокринно-вегетативной системы. Далее, психомоторные расстройства могут занимать большое место в дизонтогенезе самого раннего возраста (нарушения развития статических, локомоторных функций).

Интенсивные изменения психомоторного облика, как известно, характерны и для подросткового периода. Нарушения развития аффективной сферы имеют большое значение и в самом младшем возрасте. Особое место среди них занимают расстройства, связанные с эмоциональной депривацией, приводящие к различной степени задержки психического развития. В возрасте и до 7 лет в клинической картине различных заболеваний большое место занимают такие аффективные расстройства, как страхи. Наконец, разнообразные нарушения интеллектуального и речевого развития разной степени выраженности являются патологией, «сквозной» для большинства уровней развития.

Дизонтогенез психики — нарушение психического развития преимущественно в детском и подростковом возрасте в результате патологии созревания структур и функций головного мозга.

Выделяют следующие *психологические параметры*, которые определяют характер психического дизонтогенеза:

Первый параметр связан с *функциональной локализацией* нарушения. В зависимости от этого различают два вида дефектов *частный* и *общий. Частный* обусловлен дефицитарностью отдельных функций гнозиса, праксиса, речи. *Общий* связан с нарушением регуляторных систем, при дисфункции которых наблюдаются подкорковые (снижение уровня бодрствования, психической активности, патология влечений и др.) и корковые дефекты (нарушение сложных эмоциональных образований и интеллектуальной деятельности).

Второй параметр связан со *временем* поражения: чем раньше произошло поражение, тем более вероятно явление недоразвития и чем позднее возникло нарушение нервной системы, тем более характерны явления повреждения с распадом структуры психической функции. Повреждению чаще всего подвергаются функциональные системы с относительно коротким временным циклом развития (функции, имеющие подкорковую локализацию). В сензитивные периоды также увеличивается вероятность возникновения психических нарушений (в возрасте 0-3 года и 11-15 лет).

Третий параметр характеризует *взаимоотношения* между *первичными* (непосредственно вытекающими из биологического характера болезни; могут иметь характер недоразвития или/и повреждения) и *вторичными* дефектами (возникающими в процессе аномального социального развития). Это выражается в виде специфических недоразвитий - слуха, речи, а также нарушении функций, которые находились в момент воздействия в сензитивном периоде. Его направленность - «снизу - вверх», т.е. от элементарных функций к более сложным.

Четвертый параметр связан с нарушением *межфункциональных взаимодействий* в процессе аномального системогенеза. В нормальном онтогенезе может быть выделено несколько типов межфункциональных взаимоотношений: явления *временной независимости* функции, *ассоциативные*, *иерархические* связи.

При патологии имеет место нарушение межфункциональных связей. *Временная независимость* превращается в *изоляцию*. Изолированная функция, лишенная взаимодействия со стороны других психических функций, стереотипизируется, зацикливается в своем развитии. При этом изолированной может оказаться не только поврежденная, но и сохранная функция. *Ассоциативные* связи в условиях органической недостаточности нервной системы характеризуются повышенной инертностью, в результате чего возникает их *патологическая фиксация*, трудности перехода к иерархическим связям. Инертные аффективные комплексы тормозят психическое развитие.

Нарушения *гетерохронии* проявляются в диспропорциях развития – *асинхрониях*, проявлениями которых являются:

а) *ретардация* – незавершенность отдельных периодов развития, отсутствие инволюции более ранних форм. Это наиболее характерно для непрогредиентной умственной отсталости и задержки психического развития;

б) *акселерация* отдельных функций, например, чрезвычайно раннее и изолированное развитие речи при раннем детском аутизме;

в) сочетание патологической *акселерации* и *ретардации* психиче ских функций, например, сочетание раннего возникновения речи с выраженным недоразвитием моторной и сенсорной сфер при раннем детском аутизме.

Тема 13. Классификация отклонений в развитии

Психолого-педагогическая коррекция и реабилитация детей с проблемами в развитии возможна в том случае, если определен характер нарушения нормального развития ребенка.

В настоящее время отсутствует единая классификация психического дизонтогенеза. Ряд наиболее популярных классификаций представлен в психолого-педагогической литературе - это классификации В.В. Ковалева; М.А. Власовой и М.С. Певзнер; В.В. Лебединского, О.Н. Усановой; В.Л. Лапшина и Б.П. Пузанова; Н.Я. Семаго и М.М. Семаго, А.В. Семенович и др. (см. табл. 25).

Таблица 25

Классификации психического дизонтогенеза

Авторы	Классификация
В.В. Ковалев, Г.Е.Сухарева, Г.К. Ушаков	основные механизмы психического дизонтогенеза - ретардация и асинхрония Ретардация - запаздывание или приостановка психического развития: общая (тотальная - олигофрения) и частная (парциальная – задержка психического развития). Асинхрония - механизм искаженного, диспропорционального психического развития, обуславливающий отклонения своевременности развития тех или иных компонентов структуры личности и свойств психики ребенка, в целом типичных для данного возраста (формирующиеся расстройства личности; частично детская шизофрения)
М.А. Власова, М.С. Певзнер	дети с сенсорной неполноценностью (с нарушениями слуха, зрения, опорно-двигательного аппарата и сенсомоторики); дети с задержкой психического развития; дети с психопатоподобными (психопатическими) формами поведения (эмоциональные нарушения поведения); умственно отсталые дети (олигофрены в степени дебильности, имбецильности, идиотии); дети с начальными проявлениями психических заболеваний (шизофрения, эпилепсия, истерия).

В.В. Лебединский	Классифицирует отклонения в развитии, опираясь на исследование проблемы психического дизонтогенеза. *Общее стойкое* недоразвитие (олигофрения); *задержанное* развитие (задержка психического развития); *поврежденное* развитие (органическая деменция); *дефицитарное* развитие (нарушения слуха, зрения, речи, опорно-двигательного аппарата); *искаженное* развитие (ранний детский аутизм); *дисгармоническое* развитие (расстройства личности).
О.Н.Усанова	Дети с отклонениями развития в связи с *органическими* нарушениями (умственная отсталость); дети с отклонениями в развитии в связи с *функциональной незрелостью* (неврозы и психосоматические заболевания); дети с отклонениями в развитии на почве *психических* (эмоциональной, сенсорной, когнитивной) *депривaций* (госпитализм)
В.Л. Лапшин, Б.П. Пузанов	К *первой* группе относятся дети с нарушениями слуха и зрения: - дети с недостатками слуха (глухие и слабослышащие) - дети с недостатками зрения (слепые и слабовидящие) Ко *второй* группе относятся умственно отсталые дети и дети с задержкой психического развития. К *третьей* группе относятся дети с тяжелыми нарушениями речи (устной и письменной) К *четвертой* группе относятся дети с нарушениями опорно-двигательного аппарата - дети, страдающие детским церебральным параличом (ДЦП). К *пятой* группе относятся дети со смешанным (сложным) дефектом, например, умственно отсталые неслышащие или слабослышащие; умственно отсталые слабовидящие или незрячие; слепоглухонемые и т.д. К *шестой* группе относятся дети с искаженным развитием – психопатией (стойкий дисгармонический склад личности), с патологией влечений.
Н.Я. Семаго, М.М. Семаго	Группа с *недостаточным* развитием: тотальное недоразвитие (умственная отсталость), задержанное развитие (ЗПР) и парциальная несформированность высших психических функций (специфические расстройства развития учебных навыков). Группа *асинхронного* развития - варианты дисгармонического развития (патохарактерологическое развитие личности); варианты искаженного развития (РДА). Группа с *поврежденным* развитием (локально поврежденное развитие, диффузно поврежденное развитие)
А.В. Семенович	Синдромы *несформированности*: функциональная несформированность лобных отделов мозга; функциональная несформированность левой височной области; функциональная несформированность межполушарных взаимодействий транскортикального уровня (мозолистого тела); функциональная несформированность правого полушария Синдромы *дефицитарности*: функциональная дефицитарность подкорковых образований (базальных ядер) мозга; функциональная дефицитарность стволовых образований мозга. Дисгенетический синдром; атипия психического

	развития
Многоосевая классификация психических расстройств в детском и подростковом возрасте (по МКБ -10)	Ось I. Клинические психопатологические синдромы Ось II. Специфические расстройства психического развития Ось III. Уровень интеллекта Ось IV. Соматические состояния Ось V. Сопутствующие аномальные психосоциальные ситуации Ось VI. Общая оценка нарушения психосоциальной продуктивности
Международной классификации функционирования, ограничений жизнедеятельности и здоровья – МКФ (International Classification of Functioning, Disability and Health – ICF).	Часть I. Функционирование и ограничение жизнедеятельности Часть II. Контекстные факторы
Классификация детей с ограниченными возможностями Организации экономического сотрудничества и развития (ОЭСР)	1. Международная категория «класс А / Инвалидность» 2. Международная категория «класс В / Трудности» 3. Международная категория «класс С / Неблагоприятные условия»

Дадим краткую характеристику отклонений в развитии, опираясь на исследование проблемы психического дизонтогенеза (по В.В. Лебединскому).

Психическое недоразвитие – тип дизонтогенеза, для которого характерно раннее время поражения мозговых систем и тотальное их недоразвитие, связанное:

а) с генетическими пороками развития,

б) с диффузными повреждениями незрелого мозга при ряде внутриутробных, родовых и послеродовых воздействий.

Выражена инертность психических процессов с фиксацией на примитивных ассоциативных связях, формирование иерархических связей сильно затруднено. Основной дефект при этой форме аномалии развития интеллектуальный. Обязательный признак недоразвитие высших форм мыслительной деятельности абстрактного мышления, недоразвитие образования понятий, низкий уровень обобщения.

Задержанное психическое развитие – тип дизонтогенеза, при котором речь идет не о стойком и, по-существу, необратимом психическом недоразвитии, а о замедлении темпа формирования познавательных и эмоциональных сфер с их временной фиксацией на более ранних возрастных этапах. Налицо мозаичность поражения, когда наряду с недостаточно развитыми функциями имеются и сохранные. Ряд авторов (Г. Е. Сухарева, 1959, 1974; В. В. Ковалев, 1979) подчеркивают иную структуру нарушений познавательной деятельности, чем при недоразвитии: не недостаточность мышления как такового, а ослабленность его, предпосылок: памяти, внимания, пространственного гнозиса, переключаемости психических процессов.

Во многих случаях имеет место тенденция к сглаживанию интеллектуального дефекта с возрастом к 11 – 15 годам, вплоть до достижения нормального уровня, или значительная компенсация дефекта при специальном обучении, или нарастание вторичных личностных дефектов, связанных с неправильной социальной ситуацией развития этих детей.

Поврежденное психическое развитие – тип дизонтогенеза, обусловленный поздним неблагоприятным воздействием вредностей различного характера на мозг, когда большая часть мозговых систем уже сформировалась и их недостаточность проявляется в признаках повреждения психических функций. Оно имеет ту же этиологию (наследственные заболевания, инфекции и травмы ЦНС), что и два предыдущих типа дизонтогенеза. Основное отличие связано с более поздним неблагоприятным воздействием на мозг, когда большая часть мозговых систем уже сформировалась и их недостаточность проявляется в признаках повреждения.

Этот вариант дизонтогенеза складывается в условиях органической деменции и эпилептической болезни. Основную роль играет фактор повреждения отдельных мозговых систем, что не ведет к тотальности и иерархичности нарушений; на первый план выступает парциальность расстройства психических функций. Наиболее значимый дифференциально-диагностический критерий – динамика развития дефекта. Здесь часто имеются указания на первоначально правильное и своевременное развитие ребенка, есть хронологическая связь начавшегося снижения с перенесенной вредностью. При этом виде дизонтогенеза чаще всего обнаруживаются корково-подкорковые нарушения, выражающиеся в резко выраженной инертности мышления, тяжелой истощаемости, персевераторных явлениях. При органической деменции большое значение имеет нарушение целенаправленности мышления, нарушение критичности, отсутствие понимания и переживания своей несостоятельности.

Дефицитарное психическое развитие – тип дизонтогенеза связанный с первичной недостаточностью отдельных систем: зрения, слуха, речи, опорно-двигательной, а также рядом инвалидизирующих соматических заболеваний (сердечно-сосудистой системы, например при тяжелых пороках сердца, дыхательной – при бронхиальной астме, ряде эндокринных заболеваний и т. д.).

Первичный дефект анализатора, либо определенной соматической системы ведет к недоразвитию функций, связанных с ними наиболее тесно, а также к замедлению развития ряда других функций, связанных с пострадавшей опосредованно. Эти нарушения развития частных психических функций тормозят психическое развитие в целом. Асинхрония проявляется в разной степени недоразвития одних анализаторных систем при сохранности других. Дефицитарность отдельных сенсорных и моторных систем способствует возникновению явлений изоляции. Так, нарушение зрения приводит к недоразвитию координации между речью и действием.

Искаженное психическое развитие тип дизонтогенеза, при котором наблюдаются сложные сочетания общего недоразвития, задержанного, поврежденного и ускоренного развития отдельных функций, приводящего к ряду каче-

ственно новых патологических новообразований. Одним из клинических выражений этого типа дизонтогенеза является детский аутизм. В его структуре выделяются основные дефекты исходная энергетическая недостаточность, связанная с ней область побуждений, быстрая истощаемость любой целенаправленной активности и ее пресыщаемость, низкие сенсорные пороги с выраженным отрицательным фоном ощущений, повышенная готовность к реакциям тревоги и страха. Аутичный ребенок боится окружающего мира. Детский аутизм представляет собой основной вторичный дефект, выступающий в качестве компенсаторного механизма, направленного на защиту от травмирующей внешней среды. Наблюдается аутичная направленность всей интеллектуальной деятельности такого ребенка. Игры, фантазии, интересы далеки от реальной жизни. Содержание их монотонно, поведение однообразно, стереотипно: дети годами играют в одну и ту же игру, рисуют одинаковые рисунки, стереотипно действуют.

Дисгармоническое психическое развитие – тип дизонтогенеза, основой которого служит врожденная или рано приобретенная стойкая диспропорциональность психики, преимущественно в эмоционально-волевой сфере. Для него характерны явления задержки развития одних психических функций с парциальным ускоренным развитием других. Эта диспропорциональность формирует некоторые аномальные варианты личности, для которых характерна неадекватная реакция на внешние средовые раздражители, вследствие чего более или менее нарушено поведение и затруднена активная приспособляемость к окружающей среде. (Г. Е. Сухарева, 1959). Этот вид дизонтогенеза клинически определяется как психопатия или патологическое развитие личности. Дисгармоничность психики первично обусловлена нарушениями в эмоциональной сфере. Типична дисгармония между интеллектуальной и эмоциональной сферами. Первично сохранный интеллект не регулирует эмоциональную сферу, а часто находится от нее в большей зависимости, чем наблюдается в норме.

При всем многообразии этих нарушений каждое из таких явлений специфично, хотя многие понятия в определенном смысле «перекрывают» друг друга, т.е. выступают как синонимы.

В последние годы отмечается тенденция к увеличению числа детей со *сложными комплексными нарушениями развития*. Проблема психолого-педагогической диагностики и коррекции подобных расстройств остается одной наименее разработанной как в теоретическом, так и в прикладном плане.

Сложные нарушения развития отличаются большим многообразием. Это могут быть сочетания сенсорных, интеллектуальных, двигательных, речевых и эмоциональных нарушений, например, сочетания нарушений зрения и слуха (слепоглухота), зрения и системного нарушения речи, зрения и умственной отсталости, зрения и двгательных функций.

К сложным (комплексным нарушениям относятся такие, которые представлены несколькими первичными нарушениями, каждое из которых, будучи взятым отдельно, определяло бы характер и структуру аномального развития. Все имеющиеся нарушения оказывают многообразное воздействие друг на друга и взаимно усиливаются. Вследствие этого отрицательные последствия таких дисфункций качественно и количественно значительно грубее, чем простое суммарное сложение отдельных нарушений.

В ряде случаев можно говорить об *осложненном нарушении* при этом, необходимо выявить ведущий дефект и осложняющие его расстройства. Например, нарушение интеллекта, ЗПР, ДЦП могут осложняться нерезко выраженными нарушениями зрения, слуха, речи, а также неврологическими и патопсихологическими синдромами.

Например, у ребенка с нарушениями интеллекта могут быть снижение слуха или зрения, эмоциональные или поведенческие нарушения, дефекты опорно-двигательной сферы, речи.

К *множественным* нарушениям относится сочетание у одного ребенка целого ряда в различной степени выраженных нарушений, которые имеют отрицательный кумулятивный (накопительный) эффект. Например: при сочетании негрубых нарушений моторики, зрения и слуха у ребенка может иметь место выраженное недоразвитие речи.

Можно выделить три основные группы детей с сочетанными нарушениями:

• дети с двумя выраженными психофизическими нарушениями, каждое из которых может вызвать аномалию развития:

• слепоглухонемые дети;

• умственно отсталые глухие;

• слабослышащие с задержкой психического развития ;

• дети, имеющие одно существенное психофизическое нарушение (ведущее) и сопутствующее ему другое нарушение, выраженное в слабой степени, но заметно отягощающее ход развития: например, умственно отсталые дети с небольшим снижением слуха (так называемый "осложненный" дефект);

• дети с множественными нарушениями (три и более первичных нарушений, выраженных в разной степени и приводящих к значительным отклонениям в развитии ребенка): умственно отсталые слабовидящие глухие дети.

Необходимо помнить, что отнесение к той или иной группе или тому или иному типу отклоняющегося развития представляет собой исключительно динамическую оценку.

Тема 14. Психопатология психического недоразвития

Среди психотических нарушений у лиц с нарушениями интеллекта на синдромальном уровне чаще всего выделяют 4 основные группы:

1) психозы с преобладанием аффективных расстройств;

2) психозы с преимущественно психомоторными нарушениями;

3) бредовые психозы;

4) галлюцинаторные эпизоды у больных олигофренией.

Психозы у больных олигофренией могут быть вызваны различными экзогенно-органическими вредностями (черепно-мозговые травмы, интоксикации,

инфекции и др.). В этих случаях речь идет о симптоматических или экзогенно-органических психозах). При этом клиническая картина заболевания принципиально не отличается от подобных психозов у детей с сохранным интеллектом. Выделяются также эндогенные психозы (в частности, пфропфшизофрения), психогенные психозы у умственно отсталых лиц и так называемые олигофренные психозы.

Олигофренные психозы возникают не как следствие каких-либо экзогенных вредностей или дебюта психических заболеваний на фоне умственной отсталости, а развиваются аутохтонно и патогенетически связаны со структурой головного мозга больного олигофренией, т.е. являются психозами *sui generis* (букв. «своеобразный», «единственный в своём роде»). Нозологическая принадлежность подобных психотических нарушений у больных олигофренией неясна, а сами эти психозы не укладываются в рамки существующих нозологических форм, и их необходимо отграничивать от пфропфшизофрении. Олигофренные психозы наблюдаются относительно часто - до 60% от общего числа пациентов с олигофренией, находящихся в психиатрическом стационаре. Высказывалось предположение, что данные психозы являются нозологически самостоятельными формами.

Психозы у лиц с нарушениями интеллекта. Это любые психозы, которые могут быть и у здорового человека, и у лиц с нарушениями интеллекта. Например, психозы при интоксикация, общей инфекции (например, делирий), *допустим* «пфропфшизофрения» (шизофрения у лиц нарушениями интеллекта), реактивный психоз и др. По своей клинике они что у обычного человека и у человека с умственной отсталостью.

Олигофренные психозы – те психотические состояния, которые не появились бы у данного человека, если бы он не был олигофреном. Он заболел, дал психоз, только потому, что у него структура мозга олигофреническая (не такая как у нормального человека). С.С. Мнухин считал, что эти психозы не могут встречаться у человека, если он не олигофрен. Сюда он отнес *олигофренные шизоподобные состояния или шизоподобный психоз олигофренный* – когда у больного с умственной отсталостью возникают или галлюцинации, или бредовые психозы, нарастание аутизма и другие, причем не вызванные экзогенной вредностью, а возникают аутохтонно (спонтанно). Сюда можно отнести состояние *аментивной спутанности* (на уровне синдрома). Когда больной возбужден в пределах кровати (не может встать), мечется, вид лихорадочного больного, полная бессвязность мышления, странные многочисленные движения (даже хорею напоминают), дуга (на пятках и затылке), куда-то вглядывается, вслушивается, агрессивен может быть, в прострации в полной, голова на подушку падает и т.д. В обычной жизни аментивный синдром встречается при интоксикации, инфекции, ЧМТ, опухоли мозга и др. (органика). Без органики не бывает аменции, а у олигофренов бывает, но не вследствие травмы, не вследствие инфекции, а само по себе (аутохтонно, вследствие олигофренической структуры мозга). Последний психоз (по крайне мере для лиц с нарушениями интеллекта) – *олигофренные галлюцинозы*, когда галлюциноз вызван ни-

какой шизофрений, ни экзогенной инфекцией, ни интоксикацией, ни травмой, а аутохтонно. Может спонтанно начаться продлиться две-три недели и внезапно исчезнуть.

Тема 15. Психопатология задержанного развития

Гипердинамический синдром, синдром двигательной расторможенности. Встречается у 5-10% школьников младших классов, причем у мальчиков в 2 раза чаще, чем у девочек.

Синдром встречается в возрастном диапазоне от 1,5 до 15 лет, однако наиболее интенсивно он проявляется в конце дошкольного и начале школьного возраста. Основные проявления - общее двигательное беспокойство, неусидчивость, обилие лишних движений, импульсивность в поступках, нарушение концентрации активного внимания. Дети бегают, прыгают, не удерживаются на месте, хватают или трогают предметы, попадающие в их поле зрения. Задают много вопросов и не выслушивают ответов на них.

Часто нарушают дисциплинарные требования. Перечисленные симптомы приводят к нарушению школьной адаптации, при хорошем интеллекте, дети испытывают трудности в усвоении учебного материала. Динамика следующая: первые проявления в виде общего беспокойства в раннем и преддошкольном возрасте, наиболее интенсивная симптоматика в 6-8 лет и в 9-10 лет двигательная расторможенность сглаживается и полностью исчезает в 14-15 лет.

Встречается при всех психических заболеваниях детского возраста, наиболее часто при органическом поражении ЦНС. В этиологии ведущее место занимает действие экзогенного патологического фактора в перинатальном или раннем постнатальном периоде. Синдром уходов и бродяжничества - очень разнообразен по причинам возникновения, но однообразен по внешним проявлениям. Встречается в возрасте от 7 до 17 лет, но чаще в пубертате.

На этапе формирования, проявления этого симптома отчетливо зависят от индивидуальных особенностей личности и микросоциального окружения. У детей и подростков с чертами тормозимости, обидчивых, чувствительных уходы связаны с переживанием обиды, ущемленного самолюбия, например, после физического наказания. При преобладании черт эмоционально-волевой неустойчивости, инфантилизма - уходы связаны с боязнью трудностей (контрольная, строгий педагог).

Гипертимные подростки, а также здоровые дети испытывают потребность в новых впечатлениях, развлечениях "сенсорная жажда" и с этим связаны уходы. Особое место занимают немотивированные уходы на эмоционально холодном фоне. Дети уходят в одиночку, неожиданно, бесцельно блуждают, не проявляют интереса к ярким зрелищам, новым впечатлениям, неохотно вступают в контакт с окружающими (часами катаются по одному маршруту на транспорте). Они сами возвращаются и ведут себя так, как будто ничего не случилось.

Это бывает при шизофрении и эпилепсии. Независимо от причин начальных уходов, формируется своеобразный стереотип реагирования на психотрав-

мирующие обстоятельства. По мере повторения уходов предпочтение отдается асоциальным формам поведения, присоединяются правонарушения, влияние асоциальных групп. Длительное существование уходов приводит к формированию патологических черт личности: лживость, изворотливость, стремление к примитивным удовольствиям, отрицательное отношение к труду и всякой регламентации. С 14-15 лет этот симптом сглаживается, в одних случаях личность не меняется, в других формируется краевая психопатия и микросоциально-педагогическая запущенность.

Тема 16. Психопатология поврежденного психического развития

Деменция у детей обычно возникает в возрасте от трех до восьми лет и вызывается повреждением клеток мозга. Возникают проблемы с мышлением, поведением и чувствами. Мозг имеет множество различных областей, каждая из которых выполняет определенные функции. Если на каком участке клетки повреждены, организм не сможет нормально функционировать. К основным причинам развития детской деменции относят:

- инфекционные заболевания
- сосудистые нарушения
- черепно-мозговые травмы
- болезни спинного мозга
- приобретенный иммунодефицит
- тяжелая интоксикация
- различные системные нарушения.

Наследственно-дегенеративная деменция в детском возрасте развивается на фоне генетических болезней. Эти формы слабоумия быстро прогрессируют, симптоматика интенсивно нарастает, что может привести к смерти в подростковом возрасте. Детская деменция, которая возникает в результате генетической мутации, считается неизлечимой болезнью, но существуют лекарства, замедляющие ее прогрессирование.

Симптомы деменции у детей младшего возраста отсутствуют или слабо выражены, но усиливаются с возрастом по мере усиления повреждения клеток мозга. Заболевание проявляется в быстро прогрессирующих когнитивных нарушениях, интеллектуальном регрессе и потере ранее приобретенных навыков.

Здоровый развивающийся ребенок увеличивает свои познавательные способности, и его мозг растет с возрастом. При синдроме слабоумия с возрастом нервные клетки атрофируются и отмирают, а мозг ребенка регрессирует в развитии. Он теряет коммуникативные навыки, отстает в умственном развитии, возникают проблемы с речью и движением.

Претерпевает изменения его игровая деятельность – исчезает воображение, инициатива, обедняется содержание игр – дети хватают и тут же бросают игрушки. Может появиться апатичность, вялость или хаотическая расторможенность, иногда болтливость. Возникают эмоциональные расстройства, обидчивость, спонтанность, эгоцентризм, дистимии. У школьников снижается работо-

способность, появляются проблемы с усвоением учебной программы. Они быстро устают и истощаются.

При деменции снижается уровень обобщения и абстрагирования, нарушается логический строй и целенаправленное мышление, ослабевает критика.

Органическая деменция – это приобретенное нарушение интеллекта. Из-за физических изменений нарушается здоровая работа головного мозга – повреждаются нервные клетки, нарушаются связи и коммуникации между ними.

Постепенно ухудшается работа когнитивных функций: мышления, памяти, концентрации внимания, обучения, речи, эмоционально-поведенческого самоконтроля и т.д. При этом заболевание прогрессирует.

Органическая деменция у детей – довольно редкое и очень серьезное явление. Ее также называют деменцией раннего дебюта.

Шизофреническая деменция

Шизофрения не приводит к выраженным нарушениям памяти и тем более к очаговым симптомам выпадения. При шизофрении преобладает оскудение инициативы, эмоционально-волевых ресурсов личности, распад ее единства, утеря инициативы, интеллектуальной продуктивности, элементов творчества. В структуре конечного снижения психики при шизофрении диссоциация функций преобладает над их выпадением.

Часто клиническая картина исходного состояния включает остаточные явления параноидного синдрома. Бредовые идеи в этих случаях бывают лишены системности, они сводятся к разрозненным, обычно нелепым, стереотипным и не сопровождающимся аффектом бредовыми высказываниям. Часто наблюдаются трансформация бредового синдрома: бредовые идеи отношения, воздействия и преследования сменяются несвязными и нелепыми бредовыми идеями величия, не влияющими не поведение больного.

Остаточные явления кататонического и гебефренного синдрома также нередко бывают представлены в клинической картине исходного состояния. Чаще всего это двигательные и речевые стереотипии и стереотипное гримасничанье.

В исходных состояниях наблюдается распад единства речи и мышления. Поведение больного в этих случаях указывает на относительную сохранность понимания окружающего и возможность целенаправленных поступков; он соблюдает режим отделения, убирает свою постель, занят огородными работами, которые плохо выполняет, и в то же время высказывания его поражают полной бессвязностью, бессмысленностью, как бы нарочитым нанизыванием исковерканных слов, в сочетании которых доминируют созвучия и аллитерации.

Характерны следующие симптомы: *Дезориентация* во времени и пространстве. Пациент может оказаться в каком-либо месте, не имея ни малейшего представления, как он туда попал. *Утрата узких навыков.* Больной может забыть элементарные вещи, например, как пользоваться пылесосом. *Странности в поведении*, словно человек не осознает свой возраст. Он может вести себя, как маленький ребенок, который не умеет надевать одежду или завязывать шнурки. *Нарушения речи*. Некоторые пациенты просто молчат, а другие пытаются рас-

суждать, но рассуждения их странные, противоречивые, а иногда и откровенно глупые, псевдофилософские.

У детей шизофренический процесс накладывает отпечаток на психическое развитие ребенка. В лёгких случаях имеет место дисгармонический дизонтогенез (нарушение индивидуального развития). Отмечается диссоциация между ускоренным интеллектуальным созреванием и задержкой развития двигательных навыков и навыков самообслуживания. Лучший друг такого ребёнка — книга, она интереснее любой игры.

Шизофреническая деменция часто протекает по олигофреническому типу.

Эпилептическая деменция формируется при так называемой эпилептической болезни, при которой помимо судорожных припадков имеются специфические особенности мышления, эмоциональной сферы, личности в целом, проявляющиеся в общей психической тугоподвижности, вязкости мышления и аффекта, полярности эмоций (сочетании склонности к экзальтации, ласковости с нередкой злопамятностью и мстительностью), выраженной напряженности аффекта с легко возникающими вспышками ярости и гнева.

При эпилептической деменции, формирующейся в случаях текущего эпилептического процесса, эти качественные особенности мышления и аффекта включены в структуру слабоумия. Так, с тугоподвижностью мышления тесно связаны застревания на малосущественных деталях с неспособностью выделения главного. Характерны плохая интеллектуальная переключаемость, выраженная замедленность речи. В детском возрасте при обучении даже во вспомогательной школе эти дети испытывают трудности ввиду большой медлительности при письме, чтении, счете и т. д.

Аффективные особенности, типичные для эпилепсии, в случае деменции не корригируются из-за дефектности интеллекта и личности. Поэтому такие дети и особенно подростки вследствие своей резкой взрывчатости, склонности к агрессивным разрядам могут представлять опасность для окружающих.

Тема 17. Психопатология дефицитарного развития

17.1. Психопатологические расстройства при наурушениях опорно-двигательного аппарата

Формирование психопатологических расстройств при ДЦП зависит от этиологических факторов, периода онтогенеза в момент их действия, локализации, степени и выраженности поражения мозга, а также социально-педагогических условий, в которых живет больной ребенок. У детей с церебральным параличом резидуально-органическая церебральная недостаточность мозга может являться основой для развития как когнитивной патологии, так и психогенных реакций, патологических формирований личности, ввиду воздействия неблагоприятных психосоциальных влияний, обусловленных инвалидностью.

У детей с ДЦП они представлены в виде церебрастенического, неврозоподобного и психопатоподобного синдромов. Данные нарушения чаще всего превалируют в дошкольном и раннем школьном возрасте, но могут отмечаться и на протяжении всей жизни.

Церебрастенический синдром занимает ведущее место в клинической картине у больных ДЦП, существенно осложняя проведение как диагностических, так и коррекционных мероприятий. Характерными его чертами являются снижение работоспособности по органическому типу с истощаемостью внимания, слабостью запоминания и аффективными расстойствами. У больных ДЦП он тесно связан с особенностями двигательного дефекта, нередко сопровождается выраженными гипертензионными, вегето-сосудистыми и вестибулярными нарушениями, и, кроме того, в зависимости от формы заболевания, имеет ту или иную специфику течения. Так, при спастической диплегии отмечается преимущественно астено-адинамический вариант церебрастенического синдрома, а при гемипаретической и гиперкинетической формах – астено-гипердинамический вариант. Декомпенсация церебрастенических проявлений при проведении реабилитационных мероприятий связана чаще всего с перенесенными в стационаре соматическими заболеваниями, ортопедо-хирургическими вмешательствами, либо при недостаточно эффективно спланированной индивидуальной программе реабилитации с чрезмерными нагрузками. Необходимо учитывать, что у больных ДЦП отмечается взаимосвязь церебрастенических проявлений и эмоциональных реакций с двигательной патологией, что отражается на состоянии мышечного тонуса. При утомлении, чаще во второй половине дня, у пациентов с спастической диплегией может отмечаться нарастание мышечного тонуса, при гиперкинетической форме заболевания – ухудшение координаций движений, нарастание гиперкинезов, вплоть до степени “двигательной бури”, с выраженной вазовегетативной симптоматикой.

Неврозоподобный синдром при ДЦП также имеет свою специфику в зависимости от формы заболевания: при спастической диплегии чаще всего определяется фобический вариант в виде различных страхов, а у пациентов с гиперкинетической формой – истероформный. Фобии обычно связаны с двигательной недостаточностью (страхи падения, передвижения, улицы, высоты), не поддаются разубеждению, и дети, даже овладев навыком ходьбы, зачастую могут передвигаться, только если их кто-то страхует, что затрудняет развитие автоматизации локомоторной функции.

Дети с гиперкинезами, несмотря на частые падения и ушибы, двигательно расторможены, импульсивны, эйфоричны, при гемипаретической форме чаще всего отмечаются неврозы в виде заикания, энуреза. Неврозоподобный синдром при ДЦП также связан с двигательной патологией: у больных с гиперкинетической формой при перемене обстановки, разлуке с матерью в стационаре у детей могут отмечаться психомоторные реакции, напоминающие «двигательную бурю», с усилением мышечного тонуса, нередуцированных тонических рефлексов, гиперкинезов, вегетососудистых проявлений, вплоть до шоковых (особенно в раннем возрасте), что приводит к дезадаптации ребенка, искажает клини-

ческую картину и существенно затрудняет проведение реабилитации. У больных со спастической диплегией, при дезадаптации, напротив, отмечается двигательная заторможенность, безучастность, отказ от пищи, привычные рвоты. Часто лишь появление матери купирует проявление данных патологических явлений, что определяет необходимость ее присутствия рядом с ребенком хотя бы в первые дни пребывания в стационаре. Декомпенсация неврозоподобных нарушений у детей с ДЦП также может происходить при утомлении, в конце реабилитационного курса, учебного года, соматическом неблагополучии, перегреве, изменении атмосферного давления.

Истероформные невротические расстройства у детей с ДЦП могут возникать без всякого повода, без стремления привлечь к себе внимание (как это имеет место при истерических реакциях у здоровых детей), как правило, при переутомлении, в конце дня или недели, что определяет необходимость подбора адекватной нагрузки при проведении реабилитации. Клинически реакции проявляются в виде аффективно- моторных или аффективно-вегетативных припадков, с криками, выгибанием туловища, усилением гиперкинезов, тонических рефлексов, сужением сознания (трудностью привлечения внимания), часто с переходом в насильственный плач.

Психопатоподобный синдром протекает у пациентов с ДЦП в виде психической неустойчивости и повышенной эмоциональной возбудимости (импульсивно-эпилептоидный, истеро-возбудимый) с расстройством влечений. В клинике отмечаются недоразвитие волевой сферы, преобладание мотивов получения удовольствия, игровых интересов, развлечений, что приводит к несобранности, низкой работоспособности. Часто таких детей относят к дезорганизаторам, нарушителям дисциплины. Декомпенсация чаще связана с биологическими факторами (переутомлением, соматогениями) и реже обусловлена психогенными причинами, и сопровождается усугублением не только психопатологических, но и двигательных нарушений (усилением тонуса, гиперкинезов). Больным свойственен анозогнозический тип реагирования на болезнь (особенно, при левосторонней гемипаретической форме ДЦП) – «неприятие», «игнорирование» дефекта, что существенно затрудняет проведение реабилитаци.

Помимо пограничных психических расстройств, при ДЦП часто имеет место и формирование патологических свойств личности по дефицитарному типу, когда на грубую органическую патологию неизбежно наслаивается воздействие социальных факторов, обусловленных инвалидизацией детей, и оказывающих психотравмирующее действие.

К таким неблагоприятным факторам относятся: 1) переживание недоброжелательного отношения сверстников, чрезмерного внимания окружающих; 2) явления госпитализма, т.к. больные часто находятся в больницах и санаториях длительный период, изоляция от общества и сверстников; 3) разлука с матерью или неполная семья; 4) психический травматизм в связи с лечебными процедурами (операциями) из-за несоответствия надежды ребенка на быстрое излечение и необходимостью длительной реабилитации; 5) затруднения в процессе обучения из-за параличей, гиперкинезов, пространственных нарушений; 6) сенсорная депривация при часто сопутствующих нарушениях зрения, слуха; 7) неправильное воспитание по типу гиперопеки (приводит к формированию эгоцентричности, избалованности, застенчивости, эмоциональной незрелости).

17.2. Психопатологические расстройства при наурушениях речи

Нарушения письменной речи

Дисграфия – частичное специфическое нарушение письма, проявляющееся в стойких повторяющихся ошибках, обусловленных несформированностью высших психических функций, участвующих в процессе письма.

Факторами, обусловливающими дисграфию, являются: недостатки развития устной речи; неврологическая и психопатологическая симптоматика; тип латерального профиля; несформированность памяти, внимания, мышления, разных видов восприятия и т.д.

Основными симптомами дисграфии являются пропуски, замены, смешения, вставки букв; пропуски и замены слогов; нарушения границ слов и предложений, аграмматизмы, оптические замены букв.

Выделяются следующие *виды* дисграфий:

1) *Артикуляторно–акустическая.*

2) Дисграфия на основе нарушений фонемного распознания – *акустическая*. Проявляется в заменах букв, соответствующих фонетически близким звукам. При этом звук в устной речи произносится правильно. Чаще заменяются буквы, обозначающие следующие звуки: свистящие и шипящие, звонкие и глухие, аффрикаты и их компоненты. Этот вид проявляется и в неправильном обозначении мягкости согласных на письме вследствие нарушения дифференциации твердых и мягких согласных. В наиболее ярком виде наблюдается при сенсорной алалии и афазии.

3) Дисграфия *на почве нарушения языкового анализа и синтеза.* В основе ее лежит нарушение различных форм языкового анализа и синтеза. Недоразвитие языкового анализа и синтеза проявляется на письме в искажениях структуры слова и предложения. Наиболее характерные ошибки: пропуски согласных при их стечении, пропуски гласных, перестановки букв, добавление букв, пропуски, добавления и перестановки слогов.

4) *Аграмматическая* дисграфия. Связана с недоразвитием грамматического строя речи: морфологических, синтаксических обобщений. Этот вид дисграфии может проявляться на уровне слова, словосочетания, предложения и текста и является составной частью более широкого симптомокомплекса – лексико-грамматического недоразвития, которое наблюдается у детей с дизартрией, алалией и умственной отсталостью.

5) *Оптическая* дисграфия. Связана с недоразвитием зрительного гнозиса, анализа и синтеза, пространственных представлений и проявляется в заменах, искажениях букв на письме. К оптической дисграфии относится зеркальное письмо, которое иногда отмечается у левшей, а также при органических поражениях мозга.

Чтение представляет собой сложный психофизиологический процесс, в котором участвуют различные анализаторы: зрительный, речедвигательный, речеслуховой. В основе его лежат сложнейшие механизмы взаимодействия анализаторов и временных связей двух сигнальных систем.

Чтение — совокупность практик и процедур работы с письменным текстом и непосредственно процесс работы с текстом, направленный на извлечение из него информации, на восприятие текста и его понимание.

Дислексия – частичное специфическое расстройство процесса овладения чтением, проявляющееся в многочисленных повторяющихся ошибках стойкого характера, обусловленное несформированностью психических функций, участвующих в процессе овладения чтением.

В настоящее время выделяет следующие *формы* дислексий.

Фонематическая дислексия. Этот вид нарушений чтения наиболее распространен у младших школьников. Фонематическая дислексия вызывается нарушением формирования фонематического восприятия и фонематического анализа и синтеза. В связи с этим выделяются две формы фонематической дислексии.

Первая форма фонематической дислексии связана с недоразвитием фонематического восприятия (слуховой дифференциации фонем) и проявляется в заменах фонетически близких звуков при чтении, в трудностях усвоения букв, обозначающих акустически и артикуляторно сходные звуки. *Вторая форма фонематической дислексии* связана с недоразвитием фонематического анализа и синтеза. Нарушение формирования фонематического анализа проявляется в специфических ошибках при чтении: побуквенном чтении, искажении звукослоговой структуры слова (пропуски согласных при их стечении, вставки гласных между согласными, перестановки звуков, пропуски, перестановки слогов и др.).

Аграмматическая дислексия. Этот вид дислексии наблюдается на аналитико-синтетическом и синтетическом этапе формирования навыка чтения. Аграмматическая дислексия проявляется в аграмматизмах при чтении, преимущественно морфологических и морфосинтаксических, в нарушении согласования, управления.

Семантическая дислексия (механическое чтение). Эта форма дислексии проявляется в нарушении понимания читаемого при технически правильном чтении (послоговом, целыми словами). Семантическая дислексия может проявляться как на уровне слова, так и, особенно, при чтении предложений и текста.

Оптическая дислексия. Этот вид дислексии проявляется в заменах и смешениях графически сходных букв при чтении. Чаще всего дети плохо дифференцируют две группы графически сходных букв: а) буквы, отличающиеся лишь одним элементом (В—З, Д—Л, Ь—Ъ и др.); б) буквы, состоящие из одинаковых элементов, но различно расположенные в пространстве (Т—Г, Р—Ь, Х—К, П— Н–И и др.). При этом виде дислексии может наблюдаться и зеркальное чтение.

Выделяют литеральную и вербальную оптическую дислексию. При литеральной оптической дислексии наблюдаются нарушения узнавания изолированных букв. При вербальной дислексии значительные трудности проявляются при чтении слов.

Оптическая дислексия чаще всего выявляется у умственно отсталых, у детей с ЗПР, при детских церебральных параличах.

Мнестическая дислексия проявляется в нарушении усвоения букв, в трудностях установления ассоциаций между звуком и буквой. Ребенок не запоминает, какая буква соответствует тому или иному звуку. В процессе чтения у детей наблюдаются недифференцированные замены букв.

Нередко оба вида расстройства наблюдаются у одного и того же ребенка, при этом у него нет признаков отставания в умственном развитии.

Чтение и письмо являются наиболее поздними в филогенезе высшими корковыми функциями, формирующимися в процессе специального обучения. В их осуществлении основное значение имеют наиболее поздно формирующиеся отделы коры головного мозга, расположенные на границе теменной, височной и затылочной областей левого (доминантного) полушария. Чтение и письмо требуют тесного взаимодействия зрительного, слухового и двигательного анализаторов. Кроме того, необходим определенный уровень развития произвольных движений, поскольку они необходимы при чтении и письме.

Расстройства чтения и письма могут возникать при различных поражениях центральной нервной системы. Наиболее тяжелая форма дислексии называется *алексией* и выражается в полной невозможности овладеть чтением или в полной утрате способности к чтению. Более легкие формы у детей выражаются в трудности овладения навыком чтения, а у взрослых — в расстройстве сформированного навыка чтения.

Дислексия может быть самостоятельным расстройством или проявляться в синдроме тяжелых нарушений речи — алалия, афазия и т. д. Чаще всего дислексия является врожденным расстройством, при этом процесс чтения изначально формируется искаженно. В случае приобретенной дислексии ранее сформированный навык чтения страдает или исчезает.

Причинами дислексии могут быть недоразвитие или поражение головного мозга в разные периоды развития ребенка, патологии беременности, а также соматические заболевания и инфекции, истощающие нервную систему. В результате последних страдают отделы головного мозга, обеспечивающие психологические функции, участвующие в процессе чтения.

При органических повреждениях головного мозга, дислексии в большинстве случаев предшествует дизартрия, алалия, афазия или она возникает на фоне детского церебрального паралича (ДЦП), задержки психического развития (ЗПР), умственной отсталости, задержки психомоторного развития.

Расстройства темпа и ритма речи

К нарушениям темпа и ритма речи относятся различные формы тахилалии, брадилалии и заикания.

Тахилалия — нарушение речи в форме выраженного многословия или резко ускоренного темпа речи. Такую стремительную речь бывает трудно понять, даже когда не изменяется произношение звуков. Но часто от быстроты выска-

зывания происходит повторение слогов или, наоборот, их пропуск, искажение звуков, а иногда слов. Иногда неумеренно быстрый темп речи сопровождается быстрыми, подчас беспорядочными движениями рук, ног или всего тела.

Речь при тахилалии по внешним проявлениям иногда напоминает заикание, так как при разговоре больной часто повторяет звуки, слоги или слова. Но при этом отсутствуют судороги речевого аппарата, характерные для заикания, и боязнь говорить при людях, поэтому такие повторы называют *спотыканием (полтерн, даттаризм, клаттеринг).*

Причиной тахилалии является расстройство темпа внешней и внутренней речи за счет патологического преобладания процессов возбуждения.

Брадилалия — патологически замедленный темп речи. Она может быть самостоятельным нарушением темпа речи, а также наблюдается при некоторых формах психических заболеваний: олигофрении, последствиях менингоэнцефалита, дистрофических, органических поражениях центральной нервной системы, травмах, опухолях головного мозга. Как самостоятельное нарушение речи брадилалия чаще всего встречается у флегматичных, медлительных лиц.

Сходные с брадилалией особенности речи наблюдаются у жителей северных стран, где они являются обычной формой речи.

Заикание (логоневроз)— заболевание, при котором система управления речью работает несогласованно с артикуляционным аппаратом. Вследствие этого возникает расстройство темпа и ритма речи, выражающееся в ее прерывистости, непреднамеренных паузах, повторах, судорожных движениях мышц, участвующих в речевом акте, дополнительных движениях мышц лица, шеи и конечностей. При этом отсутствуют патологические изменения артикуляционного аппарата (гортани, голосовых связок, легких, губ, зубов, языка) и поражения отделов головного мозга, управляющих актом речи.

Человек не может точно соблюсти последовательность произнесения тех или иных звуков, пытается поправиться, запинается, начинает снова произносить слова и фразы - так возникает речь, известная нам как речь человека, страдающего заиканием.

Обычно заикание возникает в период интенсивного развития речи, наиболее часто в возрасте 2—5 лет, когда ребенок начинает говорить фразами, чаще у мальчиков. Возможны последующие рецидивы, особенно в возрасте 6— 7 лет и в период достижения половой зрелости (пубертатный период).

Заикание обусловлено расстройством процессов высшей нервной деятельности, регулирующих функции речевых механизмов. Оно легче возникает у детей с ослабленной нервной системой в результате воздействия ряда травмирующих факторов. Принято различать невротическое и неврозоподобное заикание.

Невротическое заикание обычно возникает внезапно под влиянием психической травмы. Оно характеризуется ранним появлением страха речи (логофобия), который усиливает заикание. Ребенок осознает речевой дефект, начинает его стыдиться, во время речи возникают вегетативные нарушения (он краснеет,

потеет). Этот тип заикания может сочетаться с другими невротическими расстройствами (страхами, нарушениями сна, ночным недержанием мочи и др.).

Неврозоподобное заикание развивается постепенно, вне связи с явной психотравмирующей ситуацией, как последствие органического поражения центральной нервной системы, например, при развитии водянки мозга (гидроцефалии). Для него характерна выраженная судорожность речи, нередко в сочетании с насильственными движениями в мышцах лица и рук, напоминающими нервный тик. Этот тип заикания характеризуется стабильностью проявлений, слабо выраженной реакцией больного на трудности общения и отсутствием страха перед речью.

Лечение надо начинать как можно раньше. Оно должно быть комплексным и включать медикаментозное лечение, психотерапию, а также специальные логопедические занятия.

При рано начатом и систематическом лечении невротическое заикание проходит или значительно уменьшается. Неврозоподобное заикание, как правило, трудно поддается лечению, и его проявления зависят от основного заболевания.

Тема 18. Психопатология искаженного развития

Синдром раннего детского аутизма. Детский аутизм описан Каннером в 1943г. Это редкая форма патологии, встречается 2 на 10 000 детей. Основные проявления синдрома это полное отсутствие потребности в контакте с окружающими. Развернутая клиника наблюдается в возрасте от 2 до 5 лет. Некоторые проявления этого синдрома становятся заметными уже в грудном возрасте. На фоне соматовегетативных расстройств наблюдается слабая реакция на внешние раздражители, на дискомфорт, нет комплекса оживления при контакте с матерью, отсутствие чувства голода. Сон у таких детей прерывистый, поверхностный, часто наблюдается беспричинный плач. В раннем детстве это дети равнодушные к близким, безразличные к их присутствию.

Иногда у них как бы отсутствует способность дифференцировать одушевлённые и неодушевлённые предметы. Страх новизны ещё более выражен, чем при невропатии. Любое изменение привычной обстановки вызывает недовольство и бурный протест с плачем. Поведение однообразное, игровая деятельность стереотипна, это простые манипуляции с предметами. От сверстников отгораживаются, участие в коллективных играх не принимают.

Контакт с матерью поверхностный, привязанности к ней не проявляет, нередко негативное, недоброжелательное отношение. Мимика маловыразительна, пустой взгляд". Речь иногда развивается рано, чаще задерживается в развитии. Во всех случаях плохо развита экспрессивная речь, главным образом страдает коммуникативная функция, автономная речь может быть сформирована достаточно. Характерны патологические формы речи- неологизмы, эхолалии, скандированное произношение, о себе говорят во 2 и 3 лице.

Моторно такие дети неуклюжи, особенно страдает тонкая моторика. Интеллектуальное развитие чаще всего снижено, но может быть и нормальным. Динамика синдрома зависит от возраста. К концу дошкольного периода соматовегетативные и инстинктивные расстройства сглаживаются, моторные нарушения редуцируются, часть детей становится более общительной.

Видоизменяется игровая деятельность, она отличается особым стремлением к схематизму, формальному регистрированию объектов (составление схем, таблиц, маршрутов езды транспорта). В младшем школьном возрасте сохраняется приверженность рутинному образу жизни, эмоциональная холодность, замкнутость. В дальнейшем синдром или редуцируется (достаточно редко) или формируются психопатические черты характера, атипичные формы умственной отсталости, нередко шизофрения. Выделяют психогенный вариант, связанный с эмоциональной депривацией, который наблюдается у детей государственный учреждений, если первых 3-4 года жизни отсутствовал контакт с матерью. Он характеризуется нарушением способности общаться с окружающими, пассивностью, безучастностью, задержкой психического развития.

Синдром *Аспергера*. Имеют место основные клинические проявления характерные для раннего детского аутизма.

Синдром Аспергера (аутистическая психопатия) – это экстремально выраженный вариант шизоидного расстройства структуры личности. Вариант Аспергера обычно более легкий, при нем не страдает «ядро личности». Этот вариант многие авторы относят к аутистической психопатии. В литературе представлены описания различных клинических проявлений при этих двух вариантах аномального психического развития.

В соответствии с МКБ – 10 для синдрома Аспергера предусмотрена собственная диагностическая категория. Указанный синдром характеризуется: задержка речевого или когнитивного развития (в отличие от РДА); наличие качественных нарушений в социальном взаимодействии (как при РДА); специфические или ограниченные стереотипные интересы; отсутствие других тяжелых нарушений развития или других психопатологических синдромов, особенно шизофренических психозов или обсессивно-компульсивных расстройств.

В отличие от синдрома Каннера при этом виде расстройства наблюдаются нормальный или даже выше среднего уровня интеллекта, опережающее развитие речи (ребенок начинает говорить раньше, чем ходить), встречается преимущественно у мальчиков. Прогноз более благоприятен при синдроме Аспергера, который рассматривается как особый вариант начального этапа формирования шизоидной психопатии.

Синдром Каннера возникает при сочетании наследственно-конституционального фактора с ранним органическим поражением головного мозга. В генезе синдрома определенная роль отводится также неправильному воспитанию (эмоциональная депривация). В происхождение синдрома Аспергера наследственно-конституциональный фактор расценивается как ведущий.

Синдром Ретта – представляет собой тяжелое неврологическое нарушение развития, которое, возможно, является результатом специфических генных мутаций.

Синдром Ретта диагностируется только у девочек. Он манифестирует между 7 и 24 годами, после периода нормального развития или развития, превышающего показатели нормы, в виде следующих симптомов: утрата межличностных контактов; полная утрата к целенаправленному использованию рук; полная или частичная утрата речи; замедление роста головы; своеобразные стереотипные движения руками и плохо координированные движения туловища или ходьба. Отмечается прогрессирующее интеллектуальное снижение вплоть до деменции, нарушения поведения, эпилептические припадки; параличи. Почти все больные страдают выраженным сколиозом.

Детское дезинтегративное расстройство – характеризуется утратой значительной части ранее приобретенных речевых, социальных навыков, а также навыков адаптивного поведения к возрасту десяти лет, после периода внешне нормального развития. Дети, страдающие детским дезинтегративным расстройством, обнаруживают ухудшение, относящиеся, по крайней мере, к двум из следующих областей: восприятие или использование речи, социальные навыки или адаптационное поведение, усвоение игровых или моторных навыков. Помимо этого, отмечаются качественные ухудшения социального взаимодействия, связанные с невербальным поведением, утратой способности к установлению взаимоотношений со сверстниками, недостаток социальной или эмоциональной взаимности. Отмечаются также ухудшения в коммуникативной сфере, например, задержка или дефицит разговорной речи; неспособность начинать или поддерживать разговор; стереотипные или повторяющиеся формы речи; недостаток разнообразных игр с участием воображения. Отмечаются ограниченные, повторяющиеся или стереотипные интересы, виды занятий и паттерны поведения, включая моторные стереотипы и маннеризмы.

В МКБ 11 пересмотра описанные заболевания рассмтриваются как расстройства аутистического спектра.

Тема 19. Психопатология дисгармонического развития

Для дисгармонического психического развития характерна врожденная или рано приобретенная стойкая диспропорциональность психики преимущественно в эмоционально-волевой сфере. Моделью дисгармонического развития является ряд психопатий, в первую очередь конституциональных, большей частью наследственно обусловленных, а также так называемые патологические формирования личности в результате неправильных условий воспитания.

Для ребенка с психопатией характерны неадекватные реакции на внешние раздражители, вследствие чего ему трудно приспособиться к условиям жизни в обществе. Известно, что степень выраженности психопатии и само ее формирование зависят от условий воспитания и от социального окружения ребенка.

Существуют многочисленные классификации психопатий.

В становлении психопатии условно выделяют следующие *этапы*.

1 этап – начальные проявления психопатии (в детстве), выражаются преимущественно элементарными психопатическими реакциями по возбудимому, истерическому, астеническому или неустойчивому типам. Клиническая картина малодифференцирована, фрагментарна и изменчива.

2 этап – отмечается полиморфизм клинической картины, главным образом за счет присоединения пубертатной симптоматики в виде утрированных возрастных особенностей психики (стремление к самоутверждению, эгоцентризм, максимализм, реакций оппозиции, имитация, отказа; склонности к сверхценным образованиям), психоэндокринных, психосексуальных проявлений, педагогической запущенности.

3 этап – формирование определенного клинического типа психопатии.

Шизоидные психопаты - необщительные, предпочитающие уединение, так называемые аутичные лица, избегающие проявлений чувств; нередко им присущи эгоцентризм, сухость и официальность в контактах с людьми. Среди них встречаются натуры холодные, крутые и даже жестокие. Основой шизоидного темперамента является сочетание чрезмерной чувствительности и холодности (психоэстетическая пропорция).

Психастенических психопатов отличает склонность к сомнениям, отсутствие внутренней уверенности в истинности чувств и правильности своих суждений и поступков, нерешительность в выборе линии поведения. Это люди добросовестные, утрированно обстоятельные, предусматривающие в работе всякую деталь, педанты, тревожащиеся по поводу любого отступления от формы и заведенного порядка.

Астенические психопаты свойственны общая нервная слабость, робость, чрезмерная чувствительность и впечатлительность, обнаруживающиеся, прежде всего при, необычных, выходящих за пределы повседневных ситуациях. Отличительной особенностью астеников является повышенная утомляемость. В процессе работы, требующей напряжения сил, у них быстро возникает рассеянность, нарушается концентрация внимания. *Аффективные психопаты* - личности циклоидного круга, общительные, приветливые, добродушные. Одной из основных их особенностей является эмоциональная лабильность, неустойчивость настроения, достигающая иногда уровня очерченных аффективных расстройств (аффективных фаз).

Паранойяльные психопаты - люди односторонних, но стойких аффектов, берущих верх над логикой и рассудком, своенравные, неоткровенные, жестокие и деспотичные. Они подозрительны, постоянно ждут подвоха со стороны окружающих, склонны к образованию сверхценный идей. В зависимости от тематики последних различают ревнивцев, реформаторов, религиозных фанатиков и др.

Истерических психопатов отличает стремление казаться более значительными, чем они есть на самом деле, пережить больше, чем они способны пережить. Истерические психопаты используют все возможности, чтобы оказаться в центре внимания; этому служат не только эксцентричность в одежде, но и демонстративные формы поведения; такие люди склонны к хвастовству, подражанию, выдумкам, лжи, легкомысленным поступкам, различным авантюрам. У них преобладают капризность, упрямство, обидчивость, а также разные вегетативные и истерические пароксизмы (спазмы, афония, тремор пальцев рук и др.).

Возбудимые и примыкающие к ним эмоционально *тупые* психопаты - личности вспыльчивые, раздражительные, лишенные чувства сострадания, жестокие и угрюмые. Наиболее свойственные им формы реагирования - приступы гнева, ярости, аффективные разряды, возникающие по любому, даже незначительному, поводу и сопровождающиеся иногда аффективно суженным сознанием и резким двигательным возбуждением.

Ни один из типов психопатий не выявляется в готовом виде в раннем детстве. Раньше других могут заявить о себе шизоидная и истероидная психопатии. Становление психопатии происходит в детском, подростковом и продолжается в юношеском возрасте, искажая нормальное онтогенетическое развитие. Диагноз психопатии ставится после 16-17 лет. До времени становления психопатии нередко отсутствует четкая клиническая структура, а патохарактерологические особенности представлены в виде подвижной мозаики.

В данной группе развития можно выделить отдельные типы, характеризующиеся противоположной направленностью феноменологических проявлений, дисфункцией уровней аффективной регуляции и, соответственно, принципиально различной структурой реагирования детей в различных ситуациях, при воздействиях окружающей среды. Характер аффективного реагирования детей и положен в основу определяющих, «отличительных» понятий и обозначения выделяемых типов.

Тема 20. Патохарактерологические типы развития

При *экстрапунитивном типе* дисгармоничного развития в первую очередь обращает на себя *специфика поведения ребенка:* от нарочитой независимости до выраженной демонстративности, порой демонстративной негативистичности. В более раннем возрасте (5-7 лет) можно говорить о начале формирования негативистических и протестных форм поведения, элементов демонстративности. Все эти проявления значительно усугубляются на фоне утомления ребенка.

Дети этого типа, как правило, достаточно работоспособны, но пресыщаемы однотипной деятельностью, что часто и вызывает агрессивные и протестные (часто демонстративные) реакции. Речевая активность в этом случае будет высокой, часто чрезмерной (но хорошо контролируемой ребенком). При этом общий уровень познавательного развития в целом достаточный. Поскольку среди этих детей чаще, чем в среднем по популяции, встречаются знаки левшества (варианты атипичного развития, атипичного профиля функциональной ассиметрии), возможны специфические трудности в овладении школьными навыками (чтение, письмо, сложные счетные операции).

У детей наблюдаются высокие притязания на успех, как правило, завышенная самооценка. Они чрезвычайно требовательны к окружающим (по типу

«маленького монстра» в семье), могут сознательно демонстрировать поведенческие реакции, характерные для более младшего возраста, или, наоборот, требовать признания себя как лидера, даже не имея на то фактических оснований. Часто они бывают раздражительными, легко могут переходить от дисфории к эйфории.

Наиболее типичными диагнозами других специалистов для детей и подростков этого типа развития являются: «формирование личности по истерическому типу», «неврозоподобные реакции», «характерологические и патохарактерологические реакции» — для детского возраста, «психопатия возбудимого типа», «патологическое формирование личности», «истерический невроз» — для подростковых возрастов, «расстройство поведения, в частности, вызывающее оппозиционное расстройство» и т.п.

Это дети, как правило, робкие дети, как правило, эмоционально «зажаты».

В данном варианте развития все эмоциональные реакции направлены как бы «вовнутрь», даже в случаях психомоторного возбуждения, обусловленного диффузной тревогой, страхом.

К этому типу детей относятся все варианты психосоматического развития, особенно очевидно это проявляется в том случае, когда происходит девиация из неравномерно задержанного типа развития (дисгармонический инфантилизм), когда причиной темповой задержки психического развития являлись соматическая ослабленность или заболевание ребенка.

Часто можно говорить о высоком уровне развития функции программирования и контроля собственной деятельности, что выражается в сверхкритичности, проявляющейся порой в навязчивых движениях, ритуалах, даже мыслях как защитных механизмах компенсации сверхнапряжения. В то же время уровень произвольной регуляции эмоционального состояния часто бывает сформирован недостаточно, смыкаясь в своих проявлениях со спецификой формирования структуры аффективной регуляции поведения.

Сформированность пространственных представлений в целом соответствует возрастным показателям, более того, могут быть достаточно высоко развиты собственно лингвистические представления. В случаях сочетания знаков атипичного развития и данного варианта дисгармонии пространственные представления будут сформированы недостаточно, что, в свою очередь, негативно скажется на возможности овладения школьной программой и еще более усугубит личностную дезадаптацию.

Типичными диагнозами являются: для детей — «формирование личности по тормозимому типу», «невротическое развитие личности», отдельные расстройства привычек и влечений детского возраста; для подростков — «невроз навязчивых состояний», «психопатия тормозимого типа», различные варианты психосоматического развития, включая «психогенную нервную анорексию», незлокачественные «дисморфофобии», «смешанные расстройства поведения и эмоций»

Наиболее сложным и в то же время редким является *апатический тип* дисгармонического развития. Феноменологически наиболее выраженные проявления этого типа развития наблюдаются в предподростковом и подростковом периоде. В этом возрасте в первую очередь обращает на себя внимание вялость» безразличие, собственно апатичность, отсутствие каких-либо жизненных интересов, опустошенность подростков. Для них характерно безразличие как к результатам собственной деятельности, так и к их оценке. Ребенок может быть одновременно пресыщаем и в то же время длительно, монотонно, «безэмоционально» и механически выполнять какие-либо задания.

Специфичным является отсутствие каких-либо интересов, в том числе, и сверхценных (что, собственно, и отличает этот тип развития от одного из вариантов искаженного развития).

В старшем дошкольном и младшем школьном возрастах этот тип развития проявляется в более мягких и сглаженных формах, заключающихся в общем снижении психического тонуса, отсутствии специфических детских интересов и живости реагирования.

Тема 21. Синдромы психических расстройств, наблюдающихся преимущественно в подростковом возрасте

Синдром дисморфофобии - болезненная идея мнимого или необоснованного преувеличения имеющегося физического недостатка. Синдром включает так же идеи отношения, сниженное или депрессивное настроение.

Этот синдром наиболее характерен для пубертатного возраста, но в ряде случаев может сохраняться до 30 лет. Эпизодические дисморфофобические идеи связанные со сверхценным отношением к реальным недостаткам (невысокий рост, полные бедра) встречаются и в норме, но они поддаются коррекции и не нарушают адаптацию. Выраженный синдром характеризуется неотступностью мыслей и представлений о мнимом уродстве. Подросткам начинает казаться, что окружающие замечают их недостаток, смеются над ними.

Появляются идеи отношения, которые сопровождаются вербальными иллюзиями (в голосах прохожих, в разговорах сверстников, слышат насмешливые реплики). Часто возникает синдром зеркала. Дисморфофобические проявления могут возникать в виде мыслей о дефекте отдельных функций: урчание в животе, недержание газов и т.п. Идеи физического недостатка сопровождаются пониженным и даже тоскливым настроением, иногда с суицидальными мыслями.

Меняется поведение, подросток избегает людных мест, меняет прическу, чтобы замаскировать дефект. Нередко обращается к хирургу - косметологу. У старших подростков дисморфофобические переживания включают развернутую картину интерпретации характера мнимого дефекта его происхождение, влияния на весь организм. Возникновение синдрома может быть постепенным или внезапным по типу озарения. Наблюдается у больных шизофренией, при неврозе навязчивости, истерическом неврозе. Достаточно стойкие расстройства возникают у подростков с физическими недостатками (заячья губа, карликовый рост).

Гебоидный синдром - характеризуется заострением и искажением эмоционально-волевых особеннностей личности в пубертатном периоде. Основной компонент- расторможенность и извращение примитивных влечений, утрата и ослабление высших нравственных установок (добро и зло, дозволенное и недозволенное), притупление высших эмоций например, чувства жалости, сострадания и т.п. В поведение отмечается склонность к антисоциальным поступкам и особая оппозиционностью к общепринятым взглядам и нормам.

Развитию гебоидного синдрома еще в детском возрасте предшествуют расстройства влечений: садистические наклонности в виде желания делать назло близким, причинять боль окружающим, мучить животных, стремление ко всему, что вызывает брезгливость или отвращение у большинства людей. У детей отмечается особое тяготение к эмоционально отрицательным событиям: ссоры, драки, убийства, пожары. Патология влечений может проявляться склонностью к воровству, прожорливостью, бродяжничеству.

Наиболее развернутый этот синдром наблюдается в пубертатном возрасте, как правило, при дисгармонически протекающем пубертатном кризе, особенно при ускоренном половом созревании. Патология влечений выступает в форме повышенной сексуальности. Подростки изводят и терроризируют членов семьи. Постепенно к расстройству влечений и инстинктов присоединяются нарушения влечений в форме бродяжничества, воровства, употребления алкоголя и токсикоманических веществ.

Асоциальное поведение способствует снижению нравственных установок, отказу от работы и учебы. Гебоидный синдром может встречаться в рамках психопатии и органического поражения ЦНС, примерно к 20-25 годам его проявления сглаживаются. При шизофрении симптоматика более стойкая и наблюдается до 30 лет.

Синдром односторонних сверхценных интересов и увлечений - определяется наличием связанных с болезненно усиленным влечением сверхценных увлечений.

Выделяют 2 типа синдромов. Первый вариант - в основе синдрома сверхценная идеаторная, интеллектуальная деятельность, например, вопросы "о мировом сознании, вневременной морали".

Этим вопросам уделяется большая часть времени в ущерб досугу и учебе. Интеллектуальная деятельность имеет непродуктивный характер, "болезненное мудорствование". Подростки часами предаются размышлениям, однако, не проявляют стремления к реализации своих мыслей. Характерен контраст между сложностью увлекающих подростка проблем и детской ограниченностью запаса сведений, наивной упрощенностью подхода. В литературе это определяется термином "философской интоксикации" ("метафизическая интоксикация").

Вторая группа синдромов сверхценных увлечений - те формы, при которых ведущее значение занимают стремление к той или иной конкретной деятельности "странные увлечения": усиленные занятия практически не используемых в жизни языками, физические упражнения с целью укрепления связок опрнодвигательного аппарата рук. Обычно этот синдром возникает в интервале 11-17

лет в рамках шизофрении, психопатии шизоидного круга. Динамика различна, но во всех случаях после 25 лет не встречается.

Тема 22. Патологические поведенческие реакции

Реакции, наблюдающиеся преимущественно в детском возрасте

Реакция протеста (оппозиции)

В ее основе лежит комплекс аффективно заряженных переживаний, имеющих особое субъективное (типа сверхценного) значение для личности: переживания обиды, ущемленного самолюбия, недовольства отношением окружающих и т.п. Протест может быть активный и пассивный. Патологические реакции активного протеста проявляются в форме выраженного непослушания, грубости, вызывающего и агрессивного поведения (нередко с жестокостью), вегетативных проявлений. Они могут проявляться не только в отношении лиц, которые вызвали обиду, но и против взрослых вообще, обнаруживаются в разной обстановке. К реакциям пассивного протеста обычно относят отказ от еды, уходы из дома, мутизм, суицидальные попытки, а также ряд нарушений соматовегетативных функций, особенно рвоты, энурез и энкопрез.

Реакция отказа

Ребенок испытывает чувство отчаяния, в поведении его отмечаются отсутствие стремления к контактам с окружающими, страх всего нового, пассивность, отказ от обычных желаний и стремлений, аспонтанность. Наиболее часто встречаются у детей, лишившихся родителей или попавших в закрытые детские учреждения.

Реакция имитации

Это реакция подражания поведению значимых окружающих. Иногда могут становиться источником асоциального поведения (сквернословие, хулиганские поступки, воровство, бродяжничество, алкоголизация, наркотизация). В большинстве случаев реакции имитации (в том числе и социально отрицательные) не имеют патологического характера.

Реакции компенсации и гиперкомпенсации

Это усиление тех личностных проявлений и возникновение таких форм поведения, которые маскируют ту или иную слабую сторону личности или являются средством «психологической защиты» личности от переживаний собственной неполноценности, связанных с сознанием какого-либо физического или психического недостатка. При реакциях гиперкомпенсации защитные формы поведения нередко приобретают гипертрофированный, карикатурный характер и могут приводить к социальной дезадаптации.

Реакции, наблюдающиеся преимущественно в пубертатном возрасте

Реакции эмансипации

Характеризуются повышенным стремлением подростков к самостоятельности, независимости от родителей и покровительства взрослых. В основе их лежит свойственное подростковому возрасту стремление к самоутверждению, которое в ряде случаев может становиться сверхценным. Реакции эмансипации

проявляются в стремлении «делать все по-своему», часто вопреки советам взрослых, в активном несогласии с правилами поведения, которых придерживается старшее поколение, в критике по отношению к старшим. В крайних случаях подростки уходят из дома, самостоятельно устраиваются на работу в другом городе, а иногда начинают бродяжничать.

Реакция группирования со сверстниками.

Этот вид реакции проявляется в стремлении подростков образовывать более или менее стойкие спонтанные группы, в которых устанавливаются определенные неформальные отношения, имеются свои лидеры и исполнители, происходит более или менее естественное распределение «ролей», в основе которого чаще лежат индивидуальные особенности личности подростков. Повышенная склонность к объединению в группы с асоциальной направленностью считается характерной чертой подростков с микросоциально-педагогической запущенностью.

Реакции увлечения (хобби-реакции)

Наличие увлечений — одна из важнейших черт психики подростка. Различает информативно-коммуникативные увлечения (жажда получения новых сведений, потребность в контактах, являющихся источником этих сведений); увлечения, основанные на чувстве азарта (связанные с различными играми); эгоцентрические увлечения, связанные со стремлением быть в центре внимания (участие в художественной самодеятельности, спортивных выступлениях, увлечение иностранными языками, литературой, историей и т. п. в целях демонстрации своей «необычности»); увлечения, обусловленные страстью к накопительству (разные виды коллекционирования); увлечения, основанные на стремлении к лидерству и, наконец, интеллектуально-эстетические увлечения (углубленные занятия каким-либо одним видом деятельности познавательного или эстетического характера). Чрезмерно выраженные увлечения могут вести к нарушениям поведения и явлениям социальной дезадаптации— подростки забрасывают учебу, сходятся с асоциальными лицами, начинают заниматься мелким воровством, спекуляцией в целях удовлетворения своего увлечения.

Реакции, обусловленные формирующимся сексуальным влечением

К ним относят различные виды мастурбации у подростков, раннее вступление в половую жизнь, беспорядочные половые связи, преходящие гомосексуальные действия и др.

Таким образом, традиционно определение «дети с отклонениями в развитии» распространяется на детей с выраженными отклонениями, такими как умственная отсталость, сенсорные дефекты (нарушение слуха, зрения), нарушения опорно-двигательного аппарата, психические заболевания. В настоящее время появилось значительное количество детей, у которых отклонения в развитии нельзя отнести к таким «классическим» видам, но испытывающих значительные, выходящие за нормативные границы трудности адаптации, обучения, воспитания, развития в целом.

Большинство современных исследований свидетельствуют о резком усложнении структуры отклонений, значительном увеличении сочетанных нарушений у различных категорий детей, появлении на рубеже 90-х годов новых форм отклонений и несформированности определенных сфер психического развития ребенка. Особенно сложными стали пограничные случаи, когда дифференциальная диагностика должна дать ответ на вопрос, к какой категории «отклонений» в развитии должно быть отнесено состояние ребенка, чтобы максимально эффективно, без ошибки можно было определить не только тип образовательного учреждения в соответствии с его возможностями, но и построить программу коррекционной работы.

При исследовании ребенка важно определить психопатологическую квалификацию основных психических расстройств, их структуру и степень выраженности. Оценка психических нарушений в детском возрасте не может быть полноценной, если она не учитывает также и отклонений от стадии возрастного развития, на которой находится больной ребенок, т. е. *особенностей дизонтогенеза,* вызванного болезненным процессом, либо его последствиями.

Литература

1. Амасьянц Р.А., Амасьянц Э.А. Интеллектуальные нарушения. – М.: Педагогическое общество России, 2004.
2. Белопольский Ю.А.. Оленич В.Б. Педиатрия: Новейший справочник. – М.: Эксмо, 2005. – С.218 – 402.
3. Блейхер В.М., Крук И.В. Толковый словарь психиатрических терминов / Под ред. С.Н. Бокова. В 2-х томах. - Ростов н/Д.: Феникс, 1996.
4. Бортникова С.М. и соавт. Нервные и психические болезни. – Ростов – н/Д., 2017
5. Бухановский А.О., Кутявин Ю.А., Литвак М.Е. Общая психопатология.- Ростов н/Д.: Феникс, 1992.
6. Гавенко В.Л., Самардакова Г.А., Коростий В.И. Пропедевтика психиатрии. - Ростов н/Д.: Феникс, 2002
7. Демьянов Ю. Г. Диагностика психических нарушений. - СПб.: ИД «МиМ», ТОО «Респекс», 1999.
8. Детская психиатрия. / Под ред. Э.Г. Эйдемиллера. - СПб: Питер, 2005.
9. Дефектология. Словарь – справочник./ Авт. – сост. С.С. Степанов; Под ред. Б.П. Пузанова. – М.: ТЦ Сфера, 2005.
10. Исаев Д.Н. Умственная отсталость у детей и подростков. – СПб.: Речь, 2003.
11. Кирпиченко А.А. Психиатрия.- Мн.: Вышэйшая школа, 1996
12. Кирпиченко А.А., Гурленя А.М., Пашков А.А. Нервные и психические болезни. – Мн.: Вышэйшая школа, 1998.
13. Клиническая психиатрия. Детский возраст./ Е.И. Скугаревская [и др.]; Под ред. проф. Е.И. Скугаревской. – Мн.: Вышэйшая школа, 2006.
14. Марилов В.В. Общая психопатология.- М., Академия, 2002.
15. Менделевич В.Д., Менделевич Е.Г. Психиатрия - Ростов –н/Д., 2020.
16. Мэш Э., Вольф. Д. Детская патопсихология. Нарушения психики ребенка. – СПб.: Прайм – ЕВРОЗНАК, 2003.
17. Основы специальной психологии. / Под ред. П.В. Кузнецовой. - М., Академия, 2002.
18. Поникарова В.Н. Клиническая психология: учебное пособие – 2-е издание, переработанное и дополненное. – Курск, 2021.
19. Поникарова В.Н. и соавт. Основы дефектологии и инклюзивного образования: учебное пособие // научный редактор О. А. Денисова. – Череповец: ЧГУ, 2021. – 278 с
20. Поникарова В.Н. Педагогика копинг-поведения: учебное пособие –Курск, 2021.
21. Поникарова В.Н. Дефектология: клинические основы: Учеб. пособие. – в 2-х частях. – Курск, ЗАО «Университетская книга», 2022 – 256 с.
22. Поникарова В.Н. Дефектология. Психолого-педагогические проблемы: Учеб. пособие. – Курск, ЗАО «Университетская книга»., 2022 – 351 с.
23. Психиатрия / Под ред. В.П. Самохвалова. – Ростов н/Д.: Феникс, 2002.

24. Психические и поведенческие расстройства и нарушения нейропсихического развития: Статистическая классификация МКБ-11/ ГЛАВА 06 / под ред. Г.П. Костюка - М., 2021
25. Ремшмидт. Х. Детская и подростковая психиатрия. – М.: Изд-во ЭКСМО - Пресс, 2001.
26. Справочник по психологии и психиатрии детского и подросткового возраста / Под ред. С.Ю. Циркина. - СПб: Питер, 1999.
27. Усов И.Н. Здоровый ребенок – Мн.: Беларусь, 1994.
28. Цыганков Б.Д., Овсянников С.А. Психиатрия. Основы клинической психопатологии.- М., 2021
29. Чудновский В.С., Чистяков Н.Ф. Основы психиатрии. - Ростов н/Д.: Феникс, 1997.
30. Шалимов В.Ф. Клиника интеллектуальных нарушений. – М.: Академия, 2003.
31. Шац И.К. Психозы у детей. – М.: «Советский спорт», 2002.
32. Яссман Л.В., Данюков В.Н. Основы детской психопатологии. М.: Олимп, 1999.

Глоссарий

Абулия - нарушение воли, частичное или полное отсутствие желаний и побуждений к деятельности

Ажитация - возбуждение, двигательное беспокойство, непрестанная потребность в движении. Нередко сопровождается тревогой, страхом

Амнезия - отсутствие памяти, утрата способности сохранять и воспроизводить ранее приобретенные знания

Амнестические расстройства - расстройства памяти

Анорексия - отсутствие аппетита

Апатия - состояние, характеризующееся эмоциональной наивностью, безразличием

Арахноидит - воспаление мягких мозговых оболочек головного или спинного мозга, в первую очередь паутинной. Часто развиваются эпилептиформные припадки, парезы конечностей, нарушения чувствительности, головная боль.

Асинхрония – искаженное, диспропорциональное, дисгармоническое психическое развитие.

Аспонтанность - невозможность самопроизвольной деятельности, т.е. деятельности без директивы

Астения - нервно-психическая слабость, проявляющаяся в повышенной утомляемости и истощаемости, сниженном пороге чувствительности, крайней неустойчивости настроения, нарушении сна

Аутизм - изменение отношения к людям, уход в себя, отгороженность от внешнего мира, потеря эмоционального контакта с окружающими

Аффект - сильное и относительно кратковременное эмоциональное состояние, связанное с резким изменением важных для субъекта жизненных об-

стоятельств и сопровождающееся резко выраженными двигательными проявлениями и изменениями в функциях внутренних органов

Аффективные расстройства - эмоциональные расстройства

Аффективные реакции - эмоциональные реакции

Биологическая терапия - лечебное воздействие на психопатологическую симптоматику с помощью физических и химических средств. К биологической терапии относятся все разновидности психофармакотерапии, инсулинокоматозная терапия и электросудорожная терапия

Брадипсихизм - общее замедление психической деятельности больного, искажённо отражающей действительность и не поддающейся коррекции извне

Бред персекуторный - группа форм бреда, протекающих с чувством страха, недоверия и подозрительности по отношению к окружающим

Бред сутяжничества характеризуется упорной борьбой по отстаиванию своих якобы попранных прав. Больные обращаются с жалобами во всевозможные инстанции, собирают огромное количество, на их взгляд важных, документов

Бред ущерба характеризуется идеями причинения материального и реже морального ущерба больному со стороны окружающих.

Бред экспансивный - пышный бред величия нелепо грандиозного характера (идеи величия, управления миром)

Булимия - патологически усиленный, чрезмерный аппетит, прожорливость, неутолимое чувство голода

Гипермнезия - болезненное усиление памяти, ее обострение с наплывом образных воспоминаний, ярких чувственно - конкретных представлений

Гиподинамия - сниженная двигательная активность

Гипомания (гипоманиакальное состояние) - нерезко выраженное маниакальное состояние, характеризующееся нерезким повышением настроения, стремлением к деятельности; больные повышенно активны, нередко недостаточно контролируют свои влечения

Госпитализм - ухудшение психического состояния в связи длительным пребыванием в стационаре

Двойная ориентировка - одновременное сосуществование формально правильной и ложной ориентировки в окружающем, наблюдается на ранних этапах онейроидного помрачения сознания или при неполном развитии онейроида. В этом состоянии восприятии и сознании больного еще сохраняется правильная ориентировка в собственной личности, но уже происходит фантастическое видоизменение *бреда* и трактовки психических автоматизмов, вследствие чего возникает фантастическое представление об окружающем

Дебют заболевания - начало заболевания

Девиантное поведение - отклоняющееся поведение; поступки, противоречащие принятым в обществе правовым или нравственным нормам

Дегенеративный - выродившийся, перерожденный

Делинквентное поведение - отклоняющееся поведение и
крайних своих проявлениях, уголовно наказуемые действия

Депривация (лишение) - недостаточность удовлетворении каких-либо потребностей организма

Депрессия – аффективный синдром, в основе которого лежит сниженное – угнетенное, подавленное, боязливое или безразличное настроение.

Дефект психический - личностные изменения вследствие перенесенного психического заболевания

Дизбулия - извращение воли

Дизонтогенез – различные формы нарушений онтогенеза, включая и постнатальный, преимущественно ранний, ограниченный теми сроками развития, когда морфологические системы организма еще не достигли зрелости.

Дизонтогенез психический - нарушение психического развития в детском и подростковом возрасте в результате расстройства и созревания структур и функций головного мозга.

Диссимуляции - попытка сокрытия больным симптомом заболевания

Дистимия - кратковременные, длящиеся несколько часом, иногда дней расстройства настроения (гневливость, недовольство)

Дисфория - расстройство настроения, характеризующее ч напряженным злобно-тоскливым состоянием с раздражительностью, доходящей до взрывов гнева с агрессивностью

Доброкачественный - благоприятный (например, о течении заболевания)

Дромомания - непреодолимое стремление к бродяжничеству, скитаниям, постоянной перемене мест

Идеаторный - умственный, мыслительный

Иллюзии - искаженное восприятие реально существующих предметов и явлений

Императивный – повелительный

Импульсивность - болезненная форма поведения, при которой действия больного совершаются в связи с непреодолимыми влечениями, побуждениями, протекают насильственно, автоматизирование, не контролируются сознанием

Инволюционный - связанный с процессом обратного развития, характерный для периода старения организма

Ингредиент - составная часть какого-либо сложного соединения или смеси

Инкогерентность - бессвязность; наблюдается в мышлении и речи

Интактный - неповрежденный, не вовлеченный в патологический процесс

Интермиссии - состояние между двумя психическими приступами, характеризующееся полным восстановлением психической деятельности. Характерно для аффективных психозов

Интоксикация - отравление организма ядовитыми веществами, поступающими извне или образующимися в организме

Ипохондрия - необоснованное беспокойство по поводу мнимого тяжелого или неизлечимого заболевания

Каталепсия - симптом двигательных расстройств, характеризующийся застыванием больного в принятой им позе, даже очень неудобной, требующей значительного мышечного напряжения

Клептомания - патологическое, импульсивно возникающее влечение к воровству с непреодолимой потребностью удовлетворить это стремление

Когнитивный - познавательный

Компульсивное влечение - навязчивые влечения, возникающие вопреки разуму, воле, чувствам. Эти влечения осознаются больным как неправильные и тягостно им переживаются в связи с тем, что само возникновение их в силу своей непонятности часто порождает у больного чувство страха

Конституция - совокупность относительно устойчивых морфологических и функциональных (в том числе психологических) свойств человека, обусловленная наследственностью, возрастом, а также влияниями окружающей среды, определяющая функциональные способности и реактивность организма

Конфабуляции - разновидность ложных воспоминаний, «галлюцинации воспоминания». Больные сообщают о вымышленных событиях, в действительности не имевших места в период, о котором идет речь

Лабильность - неустойчивость, нестабильность функционирования, непостоянство, колебание тех или иных проявлений

Ларвированная (депрессия) – депрессивный симптомокомплекс, в котором на первый план выходит та или иная малосимптомная и полиморфная, соматовегетативная симптоматика, имитирующая первичную соматическую патологию и скрывающая собственно депрессивные проявления.

Лекарственный патоморфоз - изменение клинических проявлений заболевания под воздействием лекарственных средств (чаще стертые, невыраженные, атипичные болезненные проявления)

Летальный исход - смертельный исход

Магическое мышление-разновидность архаического мышления. Характерны фантазии, суеверные представления о каких-то сверхъестественных магических силах

Манифестные состояния - период, когда проявления заболевания наиболее выражены

Мания – аффективный синдром, основу которого составляет повышенное – веселое, благодушное, дурашливое настроение. Иногда с оттенком раздражительности или гневливости.

Мегаломаниеический бред величия характеризуется грандиозной переоценкой больным себя, своих психических и физических возможностей, своего положения в обществе

Метаболизм - обмен веществ; совокупность процессов преобразования веществ в организме

Метаморфопсии - искаженное зрительное восприятие различных предметов, их формы, цвета, величины, пространственного расположения, состояния покоя или движения

Мнестические нарушения - нарушения памяти

Мутизм - нарушение волевой сферы, проявляющееся отсутствием ответной и спонтанной речи при сохранении способности разговаривать и понимать обращенную к больному речь

Мышление обстоятельное (вязкое) характеризуется обстоятельностью, склонностью к детализации, неумением отделить основное от второстепенного, тугоподвижностью, невозможностью выйти из определенного круга представлений и переключиться на что-то другое

Нарушения схемы тела - искаженное восприятие своего тела

Неврозы - психогенные (как правило, конфликтогенные) нервно-психические расстройства, заболевания личности, возникающие в результате нарушения особо значимых жизненных отношений человека и проявляющиеся в специфических клинических феноменах при отсутствии психотических нарушений. Для них характерны обратимость патологических нарушений независимо от их длительности, психогенная природа заболевания, которая определяется существованием связи между клинической картиной невроза, особенностями системы отношений, присущей личности больного, и конфликтной ситуацией

Негативные расстройства - признаки обратимого или стойкого, прогрессирующего стационарного или регрессирующего ущерба, выпадения, изъяна, дефекта того или иного психического процесса

Нивелированный - приведенный к одному уровню, со сглаженными различиями

Нигилистический бред - бред громадности и отрицания, бред Котара - нигилистически - ипохондрический бред в сочетании с идеями громадности

Непсихотические расстройства – характеризуются адекватностью психических реакций реальности по содержанию, но часто неадекватной заостренностью по силе и частоте в связи с тем, что резко изменяется чувствительность, реактивность и поводом для реакции становятся незначащие или малозначащие ситуации

Нозологические формы - заболевания

Нозология - раздел патологии, изучающий сущность и характер течения отдельных болезней

Обсессии - разновидность навязчивых состояний, проявляющихся в переживаниях и действиях, не требующих для своего возникновения определенных ситуаций. Обсессии наблюдаются у многих больных, которым обычно свойственны скрупулезность, педантизм, склонность к формализму, тревожная неуверенность в себе

Органические психические заболевания - заболевания, связанные со структурными изменениями в головном мозге (например, возникшие после травм, кровоизлияний и т.д.)

Парамимии - извращение мимических выразительных проявлений, их несоответствие эмоциям больного или переживаемой ситуации

Парапраксии - объединение всех проявлений неадекватности поведения больных шизофренией по отношению к внешним раздражителям: неадекват-

ные, манерные, импульсивные действия, негативизм, неадекватная манерность речи

Парейдолии - разновидность зрительных иллюзий. Ложные изображения возникают при иллюзорном восприятии реального объекта

Пароксизм - приступ; внезапное, острое, обычно повторяющееся кратковременное появление или усиление признаков болезни

Пароксизмальный - протекающий в виде пароксизмов

Патогенетический - связанный с патогенезом, т.е. механизмом возникновения и развития болезни

Патогномоничный - свойственный только данному заболеванию

Пиромания - непреодолимое влечение к поджогам

Позитивные расстройства - признаки патологической продукции психической деятельности, возникающие при появлении патологии

Полиморфизм - многообразие, возможность перехода от одного вида к другому

Половая идентификация - отождествление субъектом себя с определенным полом

Полярности аффекта - противоположные эмоциональные состояния (мания - депрессия)

Постпроцессуальные состояния - патологические психические изменения (эмоциональные, интеллектуальные, личностные) после окончания активного периода психического заболевания

Превентивный - предупреждающий

Преморбидный склад личности - особенности личности до развития заболевания

Пренатальный - предшествующий рождению

Препубертатный период - предшествующий периоду полового созревания

Прогредиентность - признак, характерный для психических заболеваний, протекающих по процессуальному типу. Может быть неуклонной, непрерывной, но наряду с этим наблюдается течение с остановками, ремиссиями

Прогрессивный паралич - поздний сифилитический психоз. Возникает через 10 - 15 лет после перенесенного сифилиса. Имеет несколько форм течения. В клинической картине наблюдаются бредовые расстройства, различные аффективные нарушения (мания, эйфория, дисфория и др.), деменция

Противорецидивное лечение - лечение, направленное на предотвращение рецидива (обострения) болезни

Психастенические черты - неуверенность в себе, мнительность, тревожность, повышенное чувство ответственности, склонность к навязчивым страхам

Психический инфантилизм - особый вид остановки развития личности на ювенильной ступени. Отличается неустойчивостью настроения, плохо контролируемыми влечениями, недостаточностью сознательной и целевой активности

Психодинамика - теоретическое формулирование механизмов (динамики) психики конкретного человека, свободной от патологии

Психотические нарушения -характеризуются грубой дезинтеграцией психики — неадекватностью психических реакций и отражательной деятельности процессам явлениям, событиям, ситуациям; наиболее грубой дезинтеграции психической деятельности соответствует ряд симптомов — так называемые формальные признаки психоза (галлюцинации, бред и т.д.)

Психопатия - аномалия личности, характеризующаяся дисгармоничностью ее психического склада. Характерны выраженность патологических свойств личности по степени нарушения адаптации; тотальность психопатических особенностей, определяющих весь психический облик индивида; их относительная стабильность, малая обратимость психических явлений

Психопатоподобные расстройства - изменения личности, напоминающие по клиническим проявлениям психопатии

Психосоматические расстройства - расстройства функций органов и систем в связи с воздействием психогенно-травмирующих факторов при определенной личностной диспозиции

Пубертатный период - период полового созревания

Пуэрильное поведение - детские черты в поведении: детскость речи, моторики, детские эмоциональные реакции. Поведение пуэрильного больного отличается от поведения ребенка сочетанием детскости с привычками, отражающими жизненный опыт взрослого

Разорванное мышление - расстройство мышления, проявляющееся неправильным, необычно парадоксальным сочетай и ем представлений. Понятия вне всякой логической связи нанизываются друг на друга, мысли текут вразброд

Раптус - приступы острого, исступленного возбуждении, вызванного чрезмерно сильным аффектом (тоски, страха)

Рациональная психотерапия - метод, в котором используется логическая способность пациента проводить сопоставление, делать выводы, доказывать их обоснованность.

Регресс – возврат функций на более ранний возрастной уровень, как временного, функционального характера (временная регрессия), так и стойкого, связанного с повреждением функции (стойкая регрессия).

Редукция симптомов - упрощение, угасание, исчезновение болезненных проявлений

Резидуальный - остаточный, сохранившийся после перенесенного заболевания

Резистентность - сопротивляемость

Рекуррентный - термин, применяемый для обозначения психических заболеваний, протекающих с тенденцией повторного возникновения психопатологических проявлений или их усиления после имевших место ремиссий

Ремиссия - временное ослабление или отсутствие проявлений хронического заболевания

Ретардация – запаздывание или приостановка психического развития. Может быть общей (запаздывание или приостановка всего психического разви-

тия в целом) и частной (запаздывание или приостановка отдельных психических функций, компонентов психики, отдельных свойств личности).

Ретроспективный - обращенный к прошлому

Рецидив - возврат болезни, обострение заболевания

Ригидность - психопатологическое состояние, характеризующееся недостаточной подвижностью психических процессов, нарушениями переключаемое мышления и речи, инертностью установок

Рудиментарные идеи - отрывочные, несистематизированные, находящиеся на начальном этапе развития идеи (сверхценные, бредовые и т.п.)

Сверхценные идеи - суждения, отличающиеся эмоциональной насыщенностью и носящие стойкий, фиксированный характер; не осознаются больным в качестве ложной идеи

Сенестоалгии - неопределенные болевые ощущения

Сенестопатии - крайне тягостные и неприятные, неопределенные телесные ощущения, локализуемые на поверхности тела или внутренних органах и лишенные телесной основы

Синдром — строго формализованное описание закономерного сочетания симптомов, которые связаны между собой единым патогенезом и соотносятся с определенными нозологическими формами.

- // - Аспергера - симтомокомплекс в детском возрасте, характеризующийся чрезмерной интеллектуальной деятельностью при известной бедности эмоций и трудностями в общении. Проявляется к трехлетнему возрасту и особенно в первые школьные годы, в дальнейшем формируется аутистическая психопатия

- // - Геллера - прогрессирующее слабоумие у детей после 3-4 лет нормального развития

- // - Котара - ипохондрический бред в сочетании с тревожным или меланхолическим аффектом, идеями отрицания внешнего мира (бред громадности). Встречается при инволюционной меланхолии, шизофрении и реже при маниакально-депрессивном психозе

- // - Ретта - синдром атипичного аутизма, пока описанный только у девочек, причины которого неизвестны. За внешне нормальным ранним развитием следует частичная или полная потеря навыков речи наряду с замедлением роста головы. Начало между 7-м и 24-м месяцем. В последующем - нарушения движения рук, потеря тонких моторных навыков, развитие сколиоза. В исходе состояния развивается тяжелая психическая и двигательная инвалидизация.

Симптом — абстрактное понятие (результат врачебного суждения или умозаключения), обозначающее строго фиксированное по форме описание признака, соотнесенного с определенной патологией. Это — терминологическое обозначение патологического признака.

Симтомокомплекс - совокупность всех симптомов, выявленных в процессе обследования конкретного больного.

Синдромокинез — раздел семиотики, изучающий динамику возникновения, развития, существования, соотношения и исчезновения структурных элементов синдрома (от момента возникновения до полного регресса).

Синдромотаксис - характеризует патогенетическую однородность, особенности и порядок сочетаний, изменчивость и скорость чередования синдромов в «длиннике» психического заболевания. Отражает психопатологический стереотип болезни: синдромы инициального этапа, манифеста, апогея, финала.

Соматический - термин, применяемый для обозначения разного рода явлений в организме, связанных с телом, в противоположность психике

Соматоалгии - боли во внутренних органах психического происхождения

Соматовегетативные расстройства - вегетативные расстройства на фоне соматических заболеваний

Соматогенные расстройства - психические расстройств» в результате соматического заболевания

Соматоформная вегетативная дисфункция - вегетативные нарушения психического происхождения

Соматоформные расстройства - соматические расстройства психического происхождения

Ступор - состояние обездвиженности, оцепенения с частичным или полным мутизмом и отсутствием или снижением реакции на внешние раздражители, в том числе и на болевые

Субступор - неполный ступор. Обездвиженность не достигает той степени выраженности, что при кататоническом ступоре. Мутизм также может быть неполным

Суицид - умышленное лишение себя жизни

Терминальный - конечный

Тик - быстрые, неритмичные, стереотипные, автоматизированные подергивания отдельных мышц или их групп. Тики в отличие от насильственных движений можно на время подавить волевым усилием

Транзитивизм - бредовой феномен, проявляющийся в убеждении больного, что испытываемые им болезненные ощущения и переживания воспринимаются не только им, но и его близкими.

Умственная отсталость - группа различных по этиологии, патогенезу и клинике патологических состояний, объединяемых по общему для них признаку - наличию врожденного или приобретенного в раннем возрасте (в возрасте до 3 лет) общего психического недоразвития с преимущественной недостаточностью интеллектуальных способностей

Фобии - навязчивые, интенсивные, непреодолимые страхи

Фрустрация - психическое состояние человека, вызываемое непреодолимыми трудностями на пути к достижению цели или к решению задачи; переживание неудачи

Хорея Гентингтона - наследственное заболевание. Относится к группе пресенильных деменций. Чаще начинается в 30-40 лет и характеризуется про-

грессирующим атрофическим процессом в головном мозге, приводящим к деменций, двигательным расстройствам

Церебрастения - астения в сочетании с головной болью, головокружением; некоторое ослабление памяти, повышенная истощаемость психической деятельности

Циклотимия - легкая форма маниакально-депрессивного психоза; фазы носят характер субдепрессивных и гипоманиакальных. Возможно затяжное течение фаз

Шизоаффективный - сочетание шизофренических симптомов (галлюцинаторных, параноидных и т.д.) с аффективными расстройствами

Шизоидные черты личности - личностные особенности, внешне похожие на изменения при шизофрении: отгороженность, погружение в себя, невыраженность эмоций, трудности в общении с окружающими, странности в поведении

Шизотипическое расстройство характеризуется чудаковатым поведением, аномалиями мышления и эмоций, которые напоминают наблюдаемые при шизофрении, хотя ни на одной ста дни развития характерные для шизофрении нарушения не наблюдаются

Шуб шизофренический - острые приступы шизофрении, возникающие по типу толчкообразных вспышек, сдвигов, после которых наступают ремиссии, в состоянии которых у больных обнаруживается углубляющийся личностный дефект. Наиболее характерно течение заболевания с шубами при приступообразно прогредиентной (шубообразной) шизофрении

Эклектический - синтетический, собирательный, собранный из многих (метод психотерапии)

Эксплозивность – взрывчатость

Экстаз - повышенное настроение, переживание восторги, необычайного счастья

Эндогенный - вызываемый внутренними (биологическими) причинами

Эндокринопатии - эндокринные расстройства, т.е. связанные с патологией желез внутренней секреции: щитовидной, гипофиза, поджелудочной железы

РАЗДЕЛ V. Основы клиники нарушений интеллекта

Тема 1. Теоретические вопросы клиники нарушений интеллекта

1.1. Клиника нарушений интеллекта – составная часть психиатрии

В настоящее время в силу различных причин возрастает число детей с отклонениями в развитии. Этому способствуют дестабилизация общества в целом и отдельных семей, отсутствие в ряде случаев нормальных экономических и экологических условий, недостатки школьного и семейного воспитания, познавательная депривация, недостаточность удовлетворения сенсорных и эмоциональных контактов и потребностей. Эти и многие другие патологические факторы приводят к различным заболеваниям и отклонениям в развитии.

Вопрос об отклонениях в развитии может рассматриваться только в контексте знаний о нормальных параметрах личности. Одно из основных значений термина «норма» - установленная мера, средняя величина чего-либо. Понятие нормы относительно постоянно. Его содержание во многом зависит от уровня культуры данного социума и существенно меняется со временем. Проблема критериев нормы, нормального развития человека приобретает актуальность в контексте коррекционно-развивающей деятельности, решения задач обучения и воспитания, предупреждения более тяжелых нарушений развития.

Особенности коррекционного воздействия на ребенка зависят от характера имеющегося у него нарушения, степени выраженности отклонений отдельных психических процессов и функций, от возрастных и компенсаторных возможностей ребенка, от характера медико-педагогического воздействия, от условий жизни и воспитания. Существует необходимость ранней диагностики и ранней квалификации нарушения, что обеспечит адекватное лечебно-оздоровительное и коррекционно-педагогическое воздействие.

Изменение структуры нервно-психической заболеваемости у детей и подростков в виде преобладания у них легких форм нервно-психических расстройств обусловливает необходимость пересмотра лечебно-профилактических и психолого-педагогических методов воздействия, деятельности психоневролога и дефектолога. При этом реабилитационные мероприятия, включающие биологические, психолого-педагогические, психотерапевтические и трудотерапевтические методы лечения, должны быть направлены на стимуляцию социальной активности психически аномального, на его ресоциализацию в условиях внебольничной помощи, способность жить, работать, общаться с людьми. Основная задача реабилитации - борьба за человека, а не борьба против дефекта.

Лечебная педагогика - совокупность методов воспитания и обучения психически неполноценных детей, применяемая обычно в специальных лечебных и педагогических учреждениях (вспомогательные школы, отделения детских психиатрических больниц и др.). Лечебная педагогика - это система лечебно-педагогических мероприятий, имеющих целью предупреждение, лечение и

коррекцию различных отклонений в развитии, нервно-психических и соматических нарушений, которые могут привести к стойкой инвалидизации, школьной и социальной дезадаптации.

Лечебная педагогика - это комплексное воздействие на организм и личность ребенка. В ее задачи входит стимуляция умственного и физического развития, коррекция имеющихся отклонений в развитии (отставания в психическом развитии, поведении, речи, нарушения общения, моторики и других психомоторных функций) с целью всестороннего развития больного ребенка.

При проведении лечебно-педагогических мероприятий следует опираться на сохранные функции и возможности ребенка.

Лечебная педагогика тесно связана с клинической медициной, в первую очередь с педиатрией, с детской неврологией и психиатрией, а также психотерапией, возрастной физиологией.

Основные задачи лечебной педагогики заключаются в разработке специальных индивидуальных и групповых методов и программ, направленных на коррекцию нарушенных функций и стимуляцию психомоторики ребенка и эмоционально-личностное его развитие.

На основе анализа структуры ведущих нарушений, обусловливающих отставание в развитии и дезадаптации ребенка к окружающей среде, лечебная педагогика решает как общие педагогические и общевоспитательные задачи, так и специфически-коррекционные, с учетом специфики аномального развития и индивидуальных особенностей ребенка и его семьи.

Главный принцип лечебной педагогики - тесная взаимосвязь лечебного и педагогического процессов.

Изучение курса «Клиники интеллектуальных нарушений» играет важнейшую роль в профессиональной подготовке специалиста в области коррекционной педагогики и специальной психологии. Курс готовит будущих специалистов-дефектологов к распознаванию проявления нервно-психических расстройств, связанных с интеллектуальной недостаточностью и подлежащих профилактике, лечению и коррекции; знакомит с целым рядом нозологических форм умственной отсталости и пограничной интеллектуальной недостаточности и методами их профилактики, лечения и коррекции; интегрирует полученные знания по клинике интеллектуальных нарушений в базисную информацию, полученную студентами при изучении других дисциплин медико-биологического цикла, а также формирует основу для последующего усвоения дисциплин психолого-педагогического цикла.

В ходе изучения курса студенты должны получить следующие знания:

- современная трактовка учения об умственной отсталости;
- этиопатогенетические закономерности умственной отсталости;
- классификации интеллектуальных нарушений;
- клинико-психологическая структура интеллектуального дефекта при различных формах интеллектуальной недостаточности;

- особенности нарушений речевого развития детей с интеллектуальной недостаточностью, методы клинико-психолого-педагогической диагностики и коррекции;
- особенности соматических и психоневрологических расстройств у детей, страдающих умственной отсталостью и задержкой психического развития (ЗПР), методы клинико-психолого-педагогической диагностики и коррекции;
- особенности психомоторики и эмоционально-волевой сферы и поведения умственно отсталых детей, методы клинико-психолого-педагогической диагностики и коррекции;
- атипичные и осложненные формы олигофрении; динамика и дифференциальная диагностика различных форм интеллектуальной недостаточности;
- клиника и динамика пограничных форм интеллектуальной недостаточности, в том числе ЗПР;
- дифференцированные формы интеллектуальной недостаточности и методы их профилактики, лечения и коррекции;
- принципы профилактики, лечения, адаптации и организации помощи детям с интеллектуальными нарушениями.

Изучение курса предполагает также овладение следующими умениями:

- распознавать клинические проявления умственной отсталости, правильно использовать понятийно-терминологический аппарат при описании нозологических форм и структуры дефекта;
- использовать диагностические методики для дифференциальной диагностики различных форм интеллектуальной недостаточности;
- совместно с врачом проводить профилактические мероприятия, направленные на профилактику вторичных дефектов у детей с первичной интеллектуальной недостаточностью;
- эффективно работать с врачом в медико-педагогических консультациях и комиссиях, правильно квалифицировать степень и характер интеллектуальной недостаточности и определять пути помощи;
- использовать полученные знания по клинике интеллектуальных нарушений в работе с семьей.

1.2. Понятие об интеллекте и интеллектуальных нарушениях

Интеллект (от латинского слова intellectus – разумение, понимание, постижение) в психологической науке рассматривается как «относительно устойчивая структура умственных способностей индивида» (Психологический словарь. П/р А.В. Петровского, М. Г. Ярошевского. М., 1990).

В психологической науке можно выделить ряд теоретических подходов к трактовке природы интеллекта.

«Тестологичекий подход». Это название довольно условно, потому что конструирование психодиагностических методик, их использование в практике опирается на определенные представления о закономерностях развития и функционирования психики. Метод тестов был разработан в рамках концепции

бихевиоризма. Но затем он получает быстрое и широкое распространение, что было обусловлено прежде всего направленностью тестологии на оперативное решение практических задач. Наиболее распространенными психодиагностическими методиками становятся «тесты интеллекта», предназначенные для измерения возрастного интеллектуального развития человека. Под интеллектом как объектом измерения понимается общая врожденная способность, ооределяющая успешность выполнения любых задач. Показателем интеллектуального развития выступает коэффициент интеллектуальности IQ, а интеллект, измеряемый с помощью системы тестовых заданий, получает название «тестового» или «психометрического» интеллекта.

Структура психометрического интеллекта исследовалась факторным анализом. Факторные модели интеллекта могут быть одноуровневые и иерархические. Одноуровневые модели предполагают множество первичных независимых интеллектуальных факторов (способностей) (Дж. Гилфорд, Л. Терстоун, Т. Келли). Например, Л. Терстоун выделил 12 независимых факторов, среди которых словесное понимание, пространственный фактор, ассоциативная память, скорость восприятия и т. д. Т. Келли относил к основным интеллектуальным факторам пространственное мышление, вычислительные способности, вербальные способности, память, скорость реакции.

Иерархические модели являются многоуровневыми, объединяя факторы интеллекта разного уровня обобщенности умственных способностей (Ч. Спирмен, Ф. Вернон, П. Хамфрейс, Д. Векслер, Р. Б. Кэттелл). Факторы взаимозависимы: уровень развития общего фактора связан с уровнем развития частных факторов. На вершине модели Ч. Спирмена находится генеральный G-фактор, общая способность. G-фактор определяется как общая «умственная энергия», которой в равной мере наделены люди и которая в той или иной степени влияет на успех выполнения любой деятельности. Далее следуют «групповые факторы интеллекта», представляющие механические, арифметические и вербальные способности. В основании модели находятся S-факторы – специальные способности, специфические для конкретной деятельности. Аналогично модель Д. Векслера включает уровень общего интеллекта, уровень «групповых» факторов – невербального и вербального интеллекта и уровень специфических факторов, соответствующих отдельным субтестам.

Факторные модели не исключают средовых влияний на интеллектулаьные параметры. Так, в моделях Д. Векслера, Р. Б. Кэттелла в структуре психометрического интеллекта отражены как врожденные способности, так и приобретенные в ходе социализации знания и интеллектуальные навыки. Векслер считал, что вербальный интеллект отражает приобретенные индивидом способности, а невербальный – его природные психофизиологические возможности. Кэттелл выделил факторы «связанного» и «свободного» интеллекта. Фактор «связанного интеллекта» определяется совокупностью приобретенных знаний и навыков и является мерой овладения культурой того общества, к которому принадлежит индивид. Фактор «свободного» интеллекта, по мнению Кэттелла,

абсолютно независим от степени приобщенности к культуре, его уровень определяется развитием третичных зон коры больших полушарий.

Однако отделить в тестовых оценках IQ влияние степени обученности индивида и его врожденных способностей не представляется возможным (А. Анастази, К. М. Гуревич). Следовательно, ставится под удар основная теоретическая посылка традиционной тестологии. Выход известный психолог Г. Ю. Айзенк видит в необходимости дифференцировать интеллект как фундаментальное свойство и его поведенческие проявления - следствия его природы. С этой целью в структуре интеллекта он различает биологический, психометрический и социальный уровни. Фундаментальным для психологии является генетически детерминированный биологический интеллект, который связан с протеканием нервных процессов. Сущность интеллекта сводится к скоростным характеристикам процесса переработки информации, обусловленным нейрофизиологическими факторами. Основным параметром, отражающим уровень интеллектуального развития, Айзенк рассматривает индивидуальную скорость переработки информации (“ментальная скорость”). Психометрический интеллект, который измеряется уровнем IQ, по мнению Айзенка, зависит как от средовых факторов, так и от генотипа, влияние которого является преимущественным. Социальный уровень интеллекта определяется способностью индивида использовать психометрическихй интеллект в целях адаптации к требованиям общества.

Подход Айзенка к объяснению механизмов интеллекта не означал “смену парадигмы” в психологии. Сохраняется представление об IQ как показателе уровня развития психометрического интеллекта, который автор расчленяет на дополнительные компоненты, требующие отдельного измерения: скорость решения, настойчивость в поиске решения, число ошибок. Эти компоненты сопоставляются с физиологическими показателями (характер вызванных потенциалов, время реакции и т. д.).

Подход к интеллекту как системе познавательных процессов, обеспечивающих приобретение, сохранение и использование человеком своих знаний, разрабатывается в когнитивной психологии. Знание в когнитивной психологии трактуется как информированность, а человек рассматривается как активный преобразователь информации.

В одних когнитивных моделях интеллект сведен к свойствам отдельных познавательных процессов, отвечающих за переработку информации. Среди них широкую известность получила концепция интеллекта Р. Стернберга. Выделено три типа иерархически организованных компонентов интеллекта, отвечающих за переработку информации: метакомпоненты (процессы регуляции процессов переработки информации), исполнительные компоненты (процессы преобразования информации и формирования ответа) и компоненты приобретения знаний.

В ряде теорий уровень интеллектуальных способностей связывается с особенностями организации индивидуальной базы знаний (Р. Глезер, М. Чи, Дж. Кэмпион). Система знаний – структура семантических данных («семантические сети»), посредством которых субъект строит свои собственные представления о

происходящем, а также правила, при помощи которых субъект использует имеющиеся у него сведения. Для объяснения интеллектуальной продуктивности важным является способы хранения и воспроизведения знаний. Например, процесс решения задачи опосредуется качеством репрезентации проблемы, что, в свою очередь, обусловлено имеющимися у субъекта знаниями и способами, которыми это знание организовано. Показателем уровня организации базы данных являются их легкодоступность и пригодность к применению. В качестве критерия развития интеллекта выступает компетентность, проявляющаяся в уровне понимания проблемы, опытности при выполнении сложных действий, эффективности суждений и оценок.

На уровне метатеории когнитивная психология не рассматривает практическую деятельность как таковую. Подчеркивание роли знания в детерминации поведения человека определило общую ориентацию исследований – изучение процессов приобретения, сохранения и использования человеком своих знаний. Активность познавательных процессов сводится к внутренним преобразованиям информации в соответствии с определенными правилами.

На основе изучения организации активных познавательных действий разработаны модели интеллекта Б. Г. Ананьева, Б. М. Величковского (действие как единица человеческой чувственной деятельности, практики).

В теории интеллекта, разработанной под руководством Б. Г. Ананьева, интеллект – интегрированная система познавательных процессов. Структура интеллекта сводится к характеру внутрифункциональных и межфункциональных связей, выявленных с помощью процедур корреляционного и факторного анализа (когнитивная дифференциация-интеграция, ведущий психический процесс и т. д.). Степень интегрированности когнитивных процессов (психомоторики, внимания, памяти, мышления) – критерий развития интеллекта. Интеграция характеризуется возрастанием выраженности свойств отдельных познавательных функций и усилением межфункциональных связей между ними. Рост количества и величины корреляционных связей интерпретируется как проявление меры интегрированности познавательных функций и, соответственно, как показатель становления целостной структуры интеллекта.

В рамках теории функциональной организации познавательных процессов Б. М. Величковского интеллект рассматривается как гетерархия уровней познавательного отражения. В отличие от иерархий, гетерархии не имеют фиксированного ”центра”, из которого производилось бы управление всей системой. Цели распределяются между несколькими относительно автономными уровнями. Гетерархический (полифонический) принцип координации познавательных процессов подчеркивает самостоятельный характер функционирования каждого уровня познавательного отражения.

Выделено шесть уровней – A, B, C, D, E, F. Нижние уровни (A, B) связаны с реализации движений и локализацией объектов в пространстве, предполагают точную метрическую привязку к релевантным свойствам объектов. Уровни C, D координируют развернутые предметные действия в условиях построения предметного образа ситуации. Уровни E, F – это “высшие символические координации”, отвечающие за представление и хранение знаний и стратегии преобразования знаний. Базовые уровни познавательного отражения характеризуют природу отдельных когнитивных процессов: ощущение связано с работой уровней A, B, C, восприятие – C, D, память и мышление - D, E, F, воображение и понимание - E, F, внимание – результат управления влияния уровня F на E и E на D.

Использование категории деятельности в качестве объяснительного принципа психики приводит к необходимости характеристики активности субъекта, проявляющейся в потребностях, установках, эмоциях, целях и мотивах. В рамках теории деятельности изучению эмоционально-личностных механизмов интеллектуальной активности посвящены эксперимательно-психологические работы О. К. Тихомирова. Исследовалась роль личностно значимой мотивации, процессов целеполагания, эмоциональной активации в регуляции интеллектуальной деятельности, их влияние на ее продуктивность и структурные особенности (в частности, на характер поисковых действий, оригинальность решения задач).

Трактовка природы интеллекта в гештальтпсихологии решается в контексте проблемы организации феноменального поля сознания (В. Кёлер, К. Дункер, Р. Мейли, М. Вертгеймер). В интеллектуальном акте решающее значение отводится процессу структурирования целостного образа ситуации, благодаря которому поле восприятия приобретает новую структуру, в которой схватываются соотношения между элементами проблемной ситуации, важные для ее разрешения. Переструктурирование образа ситуации – это переход к «хорошему гештальту», т. е. предельно простому, ясному, расчлененному, осмысленному образу, в котором в полном объеме воспризводятся все основные элементы проблемной ситуации, в первую очередь, ее ключевое структурное противоречие. Способность к мгновенному переструктурированию образа исходной ситуации в направлении выявления ее основного проблемного противоречия получила название “инсайт”. Способность к инсайту является критерием развития интеллекта. Можно сказать, что проявлением интеллектуального действия является такая мгновенная реорганизация содержания сознания, благодаря которой познавательный образ приобретает «качество формы».

Как известно, гештальтпсихологи считали, что системная организация целого и способ структурирования входящих в его состав компонентов осуществляется по собственным законам гештальта. Факторы, определяющие динамику гештальтов, были выведены ими из области феноменального в план физико-химических процессов на уровне коры, которые мыслились по типу законов, описывающих огромный класс физических процессов: от натяжения пленки до образования галактик.Таким образом, с одной стороны, между содержанием процесса познания и внешним миром был воздвигнут барьер. С другой стороны, психическое было редуцировано к физическим состояниям мозга.

Межкультурные исследования познавательных процессов ставят под сомнение основные положения гештальттеоретической программы. Так, в частности, выяснилось, что законы образования гештальтов не только не всеобщи,

но не распространяются даже на феномены, по отношению к которым они первоначально были сформулированы – оптико-геометрические иллюзии оказались зависящими, как было показано А. Р. Лурия, от культурных факторов. По мнению А. Р. Лурии, тенденция дополнять визуальные структуры до завершенной («прегнантной») формы является результатом усвоения геометрических понятий.

В межкультурных исследованиях Дж. Брунера, М. Коула и С. Скрибнера, Л. Леви-Брюля, К. Леви-Стросса, А. Р. Лурия сравнивались особенности познавательных процессов у представителей разных культур, исследовались формы культурного влияния на их интеллектуальную деятельность. В частности, было показано, что «познавательный стиль личности» отражает требования культуры того общества, в котором живут его представители. Критерии оценки интеллектуальных возможностей человека должны формулироваться в рамках одной культуры, без механического переноса в другую культуру. Выделена основная тенденция социо-культурных влияний на познавательные возможности человека, которая заключается в появлении способности к категориальному обобщению.

Выявлена «регрессивная составляющая» культурного влияния на познавательную деятельность. Например, по мере роста уровня образованности у испытыемых увеличивается число оптико-геометрических иллюзий, обедняется словарь наименований цветовых оттенков.

Леви-Брюль описал два типа мышления, соответствующих различным социально-историческим структурам: пралогическое (дологическое) и логическое.

Одновременно было отмечено, что наряду с культурно обусловленными свойствами познавательной деятельности, существует универсальное свойство интеллектуальной активности, суть которого «бескорыстное упорядочивание хаоса» (К. Леви-Стросс).

В целом критерий развития интеллектуальных возможностей связывается с тем, насколько в познавательных действиях субъекта реализуются доминирующие культурные ориентации. Такие культурные факторы, как традиционный образ жизни, образование, язык унифицируют проявления интеллектуальной активности.

В рамках культурно-исторической теории формирования высших психических функций интеллектуальное развитие связано с формированием в сознании ребенка системы понятий (Л. С. Выготский). Интеллект возникает как результат межфункциональной интеграции познавательных процессов, перестроенных на основе понятийного мышления. Интеллектуализация познавательных функций означает их осознанность, произвольность, категориальность, системность, возможность протекания во внутреннем - умственном - плане. В свою очередь регуляция собственно интеллектуальной деятельностью осуществляется на основе усвоения т. н. «научных понятий». Критерием развития интеллекта выступает мера общности понятия: с точки зрения степени обобщенности

его содержания и с точки зрения степени его включенности в систему связей с другими понятиями.

Ключевая роль слова в объяснении как механизмов развития, так и механизмов функционирования интеллекта обусловлена тем, что проблема интеллекта Л. С. Выготским решается как проблема умственного (шире – психического) развития ребенка, а термин «интеллект» отождествляется с понятийным мышлением. Согласно культурно-исторической теории, главная закономерность онтогенеза психики состоит в интериоризации ребенком структуры внешней, социально-символической деятельности (т. е. совместно со взрослым и опосредованной знаками). В качестве универсального орудия, изменяющего психические функции, выступает языковой знак – слово. Поэтому основной механизм интеллектуального развития ребенка связан с формированием в его сознании системы словесных значений, перстройка которой и характеризует направление роста его интеллектуальных возможностей.

В концепции интеллектуального развития ребенка Ж. Пиаже интеллект – это наиболее совершенная форма адаптации субъекта с внешним миром. Для характеристики механизма адаптации была использована биологическая модель взаимодействия и единства двух функций – ассимиляции-аккомодации. Внутренним регулятором развития интеллекта выступает фактор равновесия субъекта с реальностью. Равновесие – центральное понятие в психологической теории Пиаже. С динамической точки зрения обозначает механизм, обеспечивающий компенсацию активностью субъекта изменений во внешней среде на основе совершаемых им действий (операций). Адаптация – достигнутое равновесие, состояние скомпенсированных субъектно-объектных взаимодействий.

Интеллектуальное развитие Пиаже характеризует движением от общей эгоцентричности (объективна та реальность, которая выявляется в непосредственном восприятии и непосредственном действии) к интеллектуальной децентрации (объективной группировке объектов и их отношений). Его ход представляет последовательность стадий в трансформации совершаемых ребенком действий. Сначала формируются сенсомоторные структуры – системы координированных действий, выполняемых материально и последовательно (сенсомоторный интеллект). На следующем этапе формируются структуры конкретных операций – это системы действий, выполняемых в уме, но с опорой на внешние, наглядные данные (репрезентативный интеллект: конкретные операции). После этого наступает период формирования формальных операций, обеспечивающих процессы формальной логики, гипотетико-дедуктивного рассуждения (репрезентативный интеллект: формальные операции). В развитии происходит не простое замещение низшей стадии высшей, а интеграция ранее сформированных структур. Предшествующая стадия всегда подготавливает последующую и перестраивается на более высоком уровне.

Не любая система действий позволяет дать точную форму операциональному рзвитию, а группировка. Группировка – это скоординированная совокупность действий, подчиняющаяся пяти формальным критериям: комбинативности, обратимости, ассоциативности, общей идентичности и тавтологии. Первые

группировки возникают к концу первого года жизни и на каждой стадии развития интеллекта представляют доступную форму равновесия. Равновесие полностью осуществляется с формированием операционального интеллекта (к 14-15 годам), так как «мышление становится свободным по отношению к реальному миру» и может предвосхищать возможные изменения в постоянно меняющейся среде.

Представление об интеллекте как предпосылке обучения разрабатывается в контексте психолого-педагогической проблемы обучаемости (Н. А. Менчинская, З. И. Калмыкова). В этих исследованиях природа интеллекта отождествляется с «продуктивным мышлением», сущность которого заключается в способности к приобретению новых знаний (способности к учению или обучаемости). Показателями обучаемости выступают уровень обобщенности знаний, широта их применения, быстрота усвоения, темп продвижения в учебе. «Ядро» индивидуального интеллекта составляют возможности человека к самостоятельному открытию новых знаний и применению их в нестандартных проблемных ситуациях. Таким образом, характеристики обучаемости определяют успешность обучения, выступая тем самым в качестве критерия интеллектуального развития.

В работах К. М. Гуревича, Е. И. Горбачевой, Н. С. Лейтеса, М. К. Акимовой подчеркивается необходимость разведения понятий «интеллект», «обучаемость» и «уровень умственного развития». Умственное развитие – это характеристика способов, форм и содержания мышления. По существу, уровень умственного развития отражает «наиболее типичные, общие, характерные особенности мыслительной деятельности, касающиеся как объема и качества знаний и умений, так и запаса определенных умственных действий» (К. М. Гуревич, Е, М. Борисова). Уровень умственного развития характеризует «подготовленность функционирования мышления в пределах возрастного социально-психологического норматива» (там же) и является основой для усвоения новых знаний и умений, возникновения и функционирования новых умственных действий.

Авторы отмечают, что уровень умственного развития зависит, с одной стороны, от интеллекта как общей умственной способности, с другой стороны обусловлен такими факторами, как методы и средства обучения, личость учителя и т. д.

В англо-язычной литературе «образовательный подход» к природе интеллекта представлен в теориях когнитивного научения (А. Стаатс, К. Фишер, Р. Фейерштейн). Согласно этим теориям, интеллект рассматривается как совокупность приобретенных в процессе обучения когнитивных навыков, релевантных различным ситуациям и требованиям («базовый поведенческий репертуар»). Интеллектуальное развитие есть образование иерархически организованных комплексов специфических навыков (в разных теориях выделяются разные типы основных когнитивных навыков). Критерием развития интеллекта является гибкость, пластичность индивидуального поведения.

В концепции психического как процесса, разработанной С. Л. Рубинштейном и его учениками, вопрос о составе и структуре умственных способностей, интеллекта решается через изучение внутренних закономерностей операционально-процессуальной динамики мышления. Согласно процессуальному подходу, психическое существует прежде всего как процесс – непрерывный, изначально полностью не заданный, формирующийся и развивающийся, все более полно отражающий окружающую действительность. Мышление – это непрерывный процесс анализа, синтеза, обобщения условий и требований решаемых задач и способов их решения. В этом непрерывном процессе образуются прерывные умственные операции, которые мышление порождает, но к которым не сводится. В дальнейшем мыслительный процесс осуществляется, исходя из уже сложившихся умственных способностей, обеспечивающих более высокий уровень анализа, синтеза и обощения. Дальнейшее формирование способностей происходит на последующих стадиях мыслительного процесса.

Так, анализ процессуально-динамической основы интеллектуальной деятельности в детском возрасте позволил Л. А. Венгеру выделить критерий развития познавательных способностей дошкольника. По Л. А. Венгеру, это способность к наглядному моделированию, формирующаяся из действий с моделями конкретными, отображающими структуру отдельного объекта; обобщенными, отображающими общую структуру класса объектов; условно-символическими, передающими наглядно-ненаглядные отношения.

Сформировавшиеся умственные способности выступают внутренними условиями, через которые оказываются, преломляются внешние воздействия. Таким образом, интеллектуальные способности одновременно являются результатом и предпосылкой обучения.

Можно выделить несколько позиций в понимании психологической природы интеллекта.

1. Интеллект - общая способность, определяющая успешность выполнения любых задач (когнитивных, социальных). Под способностью понимаются: 1) когнитивные способности, различающиеся разной степенью специфичности для конкретной деятельности; 2) способность к системной организации целого, с мгновенным выявлением основного проблемного противоречия исходной ситуации; 3) способность к самостоятельному приобретению новых знаний; 4) адаптационная способность.

2. В структуре интеллекта различают врожденные способности, независимые от степени приобщенности к культуре, и приобретенные в ходе социализации знания и умственные навыки. Врожденные способности сводятся к психофизиологическим свойствам центральной нервной системы. Приобретенные знания и умственные навыки являются мерой овладения культурой того общества, к которому принадлежит индивид.

3. Трудность в разведении врожденных способностей и приобретенных знаний и умственных навыков может привести к их отождествлению. В этом случае интеллект отождествляется с умственным развитием.

4. Основная тенденция социо-культурных влияний на познавательные возможности человека заключается в появлении способности к категориальному мышлению. В контексте культурно-исторических исследований интеллект отождествляется с понятийным мышлением.

5. Под интеллектом понимается система познавательных процессов. Трактовка природы познавательных процессов различается: процессы, отвечающие за переработку информации (методологический солипсизм); формы активного познавательного отражения действительности (теория деятельности).

6. Включение в структуру интеллекта регуляторных и мотивационных компонентов.

7. Операционально-процессуальный подход в анализе интеллектуальной деятельности позволяет развести понятия мышления и умственных способностей. Мышление - непрерывный процесс анализа, синтеза, обобщения условий и требований решаемых задач и способов их решения. Умственные способности – сформировавшаяся в процессе мышления совокупность умственных операций, которые мышление порождает, но к которым не сводится.

В контексте теории психического как процесса разводятся и понятия «умственное развитие» и «мышление». Их отождествление связано с включением в структуру мышления совокупности умственных действий.

При анализе клиники интеллектуальных нарушений на первый план выступает нарушение способности образовывать адекватные действительности понятия, суждения, умозаключения (В. М. Банщиков, В. В. Ковалев). Клинический материал позволяет разграничивать умственную способность (интеллект) и ее актуализацию, проявляющуюся в форме конкретного мыслительного процесса («мышление – есть интеллект, приведенный в действие»).

Известный психолог А. Н. Леонтьев пишет: «Чтобы жить в обществе, человеку недостаточно того, что ему дает природа при его рождении. Он должен еще овладеть тем, что было достигнуто в процессе исторического развития человеческого общества».

Для того чтобы овладеть достижениями исторического развития, человек должен включить свои умственные способности в деятельность, именно эту функцию и выполняет мышление. «Мышление - это деятельность, чтобы узнать, а о вещах ничего нельзя узнать, не проследив (в четко обозначенных условиях), что они делают и что с ними делают» (П.Я. Гальперин).

В процессе мышления умственные способности реализуются через образование адекватных действительности понятий, суждений, умозаключений. Понятия, суждения, умозаключения есть собственно интеллект.

Понятие представляет собой опосредованное и обобщенное знание о предмете, основанное на раскрытии его существенных объективных связей и отношений. Понятие является отражением наиболее существенных признаков предмета или явления и образуется на основе представлений путем различной степени абстракции.

Суждение - утверждение или отрицание какого-либо положения. Суждение раскрывает содержание понятия. Чтобы высказать то или иное суждение, человек должен знать, какое понятие входит в состав суждения.

Умозаключение - общий или частный логический вывод, к которому приходит человек на основании сопоставления и анализа различных суждений.

Нарушение интеллекта может быть обусловлено, с одной стороны, недоразвитием или распадом собственно умственной способности образовывать адекватные действительности понятия, суждения, умозаключения. С другой стороны, интеллектуальная недостаточность может возникнуть в результате нарушения «предпосылок интеллекта» (K. Jaspers): памяти, внимания, работоспособности, речи, эмоционально-волевой сферы.

Условные разграничения по степени тяжести расстройства в МКБ-10 опираются прежде всего на градации достигаемого больными уровня социального приспособления.

1.3. Исторический аспект развития клиники нарушений интеллекта как науки

Изучение интеллектуального недоразвития имеет длительную историю, в которой принято выделять 3 периода. Первый период — с середины прошлого до начала нынешнего века, характеризовавшийся попытками классификации интеллектуаль-ной недостаточности. Второй период — с начала XX в. до окончания второй мировой войны — период преимущественно описательный, который был ознаменован разви-тием подходов к определению количественной оценки степени задержки развития психики. Третий период — с конца 40-х годов до настоящего времени — отличается интенсивным развитием исследований, направленных на изучение причин умствен-ной отсталости. В этот период были уточнены многие биологические, главным образом генетические, факторы, приводящие к умственной отсталости, что позволило достичь и определенных успехов в ее профилактике. Достижением последних десятилетий является и изучение неспецифических форм психического недоразвития, возникающих под влиянием неблагоприятных факторов внешней среды, в том числе психологических (дефицит мотивации, дефицит внимания и да.).

В развитии представлений об умственной отсталости определенное значение имели и изменения взглядов на психическое недоразвитие в целом: от признания ведущей роли консти-туционально-наследственной предопределенности, через период увлечения ролью "чистого" влияния окружающей среды, и наконец, до признания сочетанного воздействия биологических и социальных факторов.

В глубокой древности вплоть до VI века до н. э. еще не существовало научного объяснения психической деятельности.

В период раннего и особенно позднего средневековья (VI – XIV вв.) на пути развития науки встает церковь, религиозная идеология. Подавление научной

мысли, всего, что не согласуется с учением о церкви – и прежде всего естественное объяснение психической жизни человека.

С точки зрения религии слабоумие трактовалось по-разному: если с точки зрения католической религии, они считались детьми дьявола, то в славянских государствах на них зачастую смотрели как на «божьих людей», окружали ореолом таинственности и святости.

Но, несмотря на господство религиозных догматов, невежество, человеческий разум, подлинно научные воззрения пробивали себе дорогу. Деятельность профессора медицины в г. Базеле *Феликса Платтера* (1537-1614) - современника Галилея и Дж. Бруно. В мрачные годы инквизиции ведет наблюдения за душевнобольными, находящихся при монастырях, тюрьмах, лечебницах (ранее во всех этих учреждениях ничто даже отдаленно не напоминало лечение, это были «места ужаса и безнадежности», пытки и наказания в качестве основных лечебных мероприятий).

Дает первую из известных психиатрам классификацию душевнобольных. Впервые выделил среди душевных заболеваний формы, характеризующиеся стойкими нарушениями интеллекта Устоявшаяся точка зрения, согласно которой слабоумие является болезнью, такой же, как помешательство, безумие. Сохраняется до начала XIX века. Ее придерживается и *Филипп Пинель* (1745-1826) - французский врач-психиатр. Активный сторонник гуманного отношения к психически больным, «снял цепи» с больных, помещенных в психиатрические лечебницы.

Различает несколько видов «идиотии». Придерживается принятого в психиатрии взгляда, согласно которому идиотия – одна из форм безумия.

Ученым, который это мнение опроверг, был *Жан-Этьен-Доминик Эскироль* (1772-1840) ученик Пинеля, посвятивший свою жизнь преимущественно изучению идиотии. Впервые указал на то, что идиотия не болезнь, а состояние, при котором «умственные способности никогда не проявлялись или же не развивались в течение жизни».

Различает две клинические формы слабоумия – врожденную и приобретенную (при врожденной наблюдаются признаки психического недоразвития, при приобретенном – распада психики).

Обращает внимание на значительное разнообразие этой формы нарушений. Вводит несколько классификаций. В частности, классификацию, основанную на состоянии речевого развития. Эскироль положил начало клиническому и психологическому изучению слабоумия. Изучение слабоумия становится самостоятельной психолого-педагогической областью исследования.

Пытаясь выяснить природу и проявления слабоумия, исследователи далеко не сразу задались вопросом о возможностях их обучения. Вплоть **до** конца XVIII в. возможность их обучения вызывала большие сомнения.

Уже **с** начала XIX в**.** в ряде стран (Швеция, Норвегия, Пруссия, Англия, Франция, Бельгия и др.) принимаются законы о введении специального образования, в т.ч. и у/о.

XIX в. знаменует собой появление целого ряда новых теорий относительно сущности слабоумия и его происхождения (сомнения относительно того, что именно недостаточность ума является основной сущностью идиотии) *Эдуард Сеген* (1812-1880) считал, что для использования своих интеллектуальных способностей идиотам не хватает первичной воли. Своеобразный взгляд на этиологию слабоумия - французский психиатр *Бенедикт Морель* (1809-1872). Учение о дегенерациях – вырождении. Вместе с тем, продолжается бурное развитие науки (середина XIX – начало XX века).

Развиваются методы исследования педагогики и психологии. На смену наблюдению и умозрительным выводам приходят экспериментальные методы исследования. Это обусловило формирование двух направлений в понимании характера и сущности слабоумия: анатомо-физиологического и психолого-педагогического.

Анатомо-физиологическое направление.

Было сосредоточено на клиническом изучении слабоумия, его причин, материальной, физиологической основы. Наибольший след оставили психиатры: Б.Морель, Д.Бурневиль, В.Вейганд, Э. Крепелин и др. В России – И.П.Мержеевский, С.С.Корсаков, В.П.Сербский, А.Н.Бернштейн, Г.И.Россолимо, Г.Я.Трошин.

Сходились на том, что как бы многочисленны не были причины слабоумия, их можно объединить в 3 группы: причины, действующие до рождения ребенка, во время рождения и после рождения.

Попытки дать классификацию по этиологическим признакам: *Вильям Айрленд* (1832-1909). Выделяет несколько групп идиотии в зависимости от лежащих в ее основе расстройств (в том числе: эпилептический идиотизм, гидроцефалитический идиотизм, травматический идиотизм, воспалительный идиотизм вследствие различных заболеваний мозга).

Французский психиатр *Эмиль Крепелин* (1856-1926). Впервые объединил все формы слабоумия в одну группу под общим названием «задержка психического развития», ввел термин «олигофрения» для обозначения различных форм врожденного и раннего слабоумия. Автор классификации по степени выраженности интеллектуальных нарушений, которая сохранилась до настоящих дней.

Психолого-педагогическое направление.

Изучение не столько причин отклонений в развитии ребенка, сколько их психологических проявлений и путей выявления этих отклонений.

Итальянский психиатр и психолог *Санте де Санктис* - попытки качественного описания различных форм слабоумия (его характеристика с точки зрения познавательной деятельности, эмоциональной, личностной сферы). Психологов и педагогов не устраивало традиционное деление на 3 категории: дебильность, имбецильность, идиотия. Она признается слишком упрощенной. Выходом из создавшейся ситуации ученым кажется возможность измерить уровень интеллекта, умственных способностей ребенка количественно.

Тенденции настоящего времени.

● Современные системы диагностирования у/о: в основном основываются на IQ. В частности IQ положен в основу при выделении форм у/о (в соответствии с международной классификацией болезней).

● Многообразие подходов к самому понятию «у/о» (дать всеобъемлющее определение, которое бы учитывало все ее проявления, чрезвычайно трудно). В связи с этим - отсутствие единой терминологии.

Во многих зарубежных странах (в США, Англии, Германии) появляются новые термины, заменяющие термин «олигофрения» в связи с его несовершенством: психическая отсталость, психическая недостаточность, психическое недоразвитие, психическая субнормальность, интеллектуальная недостаточность и др.

Вместе с тем, ученые сходятся во мнении относительно того, что у/о - неоднородное состояние, для которого характерно нарушение познавательной деятельности и адаптивного социального поведения.

Социальный критерий как один из ведущих.

Классификация болезней, предложенная ВОЗ (МКБ – 10). «Умственная отсталость - это состояние задержанного или неполного развития психики, которое в первую очередь характеризуется нарушением способностей, проявляющихся в период созревания и обеспечивающих общий уровень интеллектуальности, т.е когнитивных, речевых, моторных и социальных способностей».

● Принцип гуманности в основе оценки возможностей ребенка. Признание прав ребенка с отклонениями в развитии на уважение, признание. Декларация ООН о правах умственно отсталых лиц (1971г.). Этот документ подтверждает, что у/о человек имеет неотъемлемое право на человеческое достоинство. Человек имеет право на индивидуальность, самобытность, признание обществом его особенностей, в том числе и ограниченных возможностей.

1.4. Понятие об интеллектуальных нарушениях

В клинической психиатрии принято выделять две основные формы интеллектуальных нарушений: умственную отсталость (олигофрению) как разновидность дизонтогенеза (В. В. Ковалев) и деменцию. При олигофрении отсутствует нарастание интеллектуального дефекта. Деменция представляет собой распад более или менее сформированных интеллектуальных функций.

Выраженная зависимость оценки уровня когнитивного развития и социальной компетенции от социо-культуральных воздействий делает невозможным установление детализированных клинических критериев степеней умственной отсталости в международном масштабе. Поэтому в МКБ-10 даются лишь общие ориентиры для наиболее адекватной оценки состояния больных. Легкая степень расстройства (F70) диагностируется при тестовых данных IQ в пределах 50-69 баллов, что в целом соответствует психическому развитию ребенка 9-12 лет. Умеренная степень (F71) диагностируется при IQ в пределах 35-49 баллов (6-9 лет), тяжелая степень (F72) – при IQ в пределах 20-34 баллов (3-6 лет), глубокая (F73) – при IQ ниже 20 баллов (ребенок до 3 лет).

Важно отметить, что в МКБ-11 термин «умственная отсталость» заменён более общим понятием «расстройства интеллектуального развития», что направлено на уменьшение стигматизации. При этом степени тяжести заболевания остаются неизменными

Расстройства интеллектуального развития — это группа этиологически разнородных состояний, возникающих в течение периода развития, со сниженным интеллектом и адаптивным поведением (на два или более стандартных отклонения относительно нормы).

Подразделения этой категории в МКБ -11:

6A00.0 — нарушение интеллектуального развития, лёгкое;
6A00.1 — нарушение интеллектуального развития, умеренное;
6A00.2 — нарушение интеллектуального развития, тяжёлое;
6A00.3 — нарушение интеллектуального развития, глубокое;
6A00.4 — нарушение интеллектуального развития, предполагаемое;
6A00.Z — нарушения интеллектуального развития, неуточнённые.

Олигофрения — группа различных по этиологии, патогенезу и клиническим проявлениям непрогредиентных патологических состояний, общим признаком которых является наличие врожденного или приобретенного в раннем детстве (до 3-х лет) общего психического недоразвития с преимущественной недостаточностью интеллектуальных способностей.

Несмотря на то, что термин «олигофрения» (малоумие) применил впервые Э. Креплин еще в 1915 году, объединив в ней состояния, имеющие патогенетическую основу – тотальную задержку психического развития, – все же до настоящего времени единого мнения о границах олигофрении не существует.

В зарубежной литературе (A. Tredgold, L. S. Penrose, K. Adachi) имеется тенденция к расширению понятия олигофрении, под которым понимается нарушение умственного развития, обусловленное поражением центральной нервной системы, включая различные наследственные заболевания, сопровождающиеся синдромом слабоумия с прогредиентным течением. В группу олигофрении D. Jervis относит все психические заболевания, где имеются признаки слабоумия (эпилептическое и травматическое слабоумие, конечные состояния при шизофрении и др.). Одновременно автор относит к олигофрении и детей с низким уровнем интеллектуального развития, без каких бы то ни было органических изменений центральной нервной системы.

М. С. Певзнер определяет олигофрению как особый вид аномального развития, возникающего в результате либо наследственной патологии, либо поражения зачатка или плода во время внутриутробного развития, либо поражения центральной нервной системы на самых ранних этапах развития ребенка, и характеризующегося недоразвитием всей познавательной деятельности и, в особенности, мышления. Г. Е. Сухарева считает, что при олигофреническом слабоумии преимущественно недоразвиты наиболее дифференцированные фило- и онтогенетически молодые системы при большей сохранности ранее сложившихся, эволюционно более старых систем.

Эти положения получили свое подтверждение в работах клиницистов, физиологов, психологов и в других смежных дисциплинах. В работах Г. И. Полякова, И. Н. Филимонова, И. С. Преображенской, Е. П. Кононовой и других было доказано, что филогенетически более старые поля коры головного мозга развиваются более интенсивно в пренатальном периоде, а более новые – в постнатальном. Так, кора полей 44 и 45 в пренатальном периоде расширена на 30-40%, а в постнатальном периоде поле 45 расширено на 95%.

В неврологической картине олигофрении трудно выделить типичные для всех форм умственной отсталости признаки. Е.Н. Правдина-Бинарская указывает, что при олигофрении в степени дебильности имеется остаточная неврологическая симптоматика, которая проявляется в нарушениях произвольных движений, восприятий и анализа различных афферентных раздражений. В ряде случаев неврологическое исследование обнаруживает более грубую, очаговую симптоматику, а также наличие неврологических симптомов, указывающих на поражение подкорковых образований.

Исследование электрической активности мозга детей-олигофренов (G. Kreezer, E. Schutz, Н. Н. Зислина, Л. А. Новикова) показало, что в подавляющем большинстве случаев отклонения от нормы у них выражаются в неустойчивости альфа-ритма, снижении его амплитуды и индекса. По сравнению с нормой резко возрастает число случаев, при которых на электроэнцефалограмме регистрируются патологические медленные волны (тета и дельта-ритмы).

Отклонения от нормы отмечаются и в физическом развитии олигофренов, для которых характерно отставание в росте, диспластичность телосложения, половое развитие часто задержано. Встречаются также пороки развития внутренних органов и органов чувств (зрения и слуха). Двигательная сфера недоразвита. Нарушены темп, плавность, ритмичность и точность движений. Все эти признаки недоразвития имеют разную степень выраженности, зависящую от формы олигофрении.

Имеющиеся в литературе данные о патологической анатомии олигофрении свидетельствуют в большинстве случаев лишь о наиболее грубых степенях этого недоразвития. И. Б. Штерн, М. Б. Гуревич отмечают два рода анатомических изменений, свойственных олигофрении. Одни из них указывают на недоразвитие мозга, при котором нередко наблюдается слабое развитие полушарий, недостаточное развитие извилин – явления агирии и микрогирии, уменьшение количества корковых слоев, неправильное расположение клеток по слоям, малое количество нервных клеток, недоразвитие белого вещества и т.д. Эти анатомические изменения обусловлены ранним внутриутробным поражением.

При органических поражениях, возникших на более поздних этапах, анатомические изменения носят несколько иной характер. В этих случаях часто отмечается утолщение оболочек и сращение их с мозговой тканью, иногда наблюдаются склеротические очаги запустения, кисты, гнездные или разливные атрофии. В большинстве анатомических исследований отмечается наличие остаточной гидроцефалии в виде скопления ликвора в субарахноидальных пространствах, расширение желудочков мозга, изменений эпиндимы.

Исследования В. И. Лубовского, Е. Н. Марциновской, А. И. Мещерякова показывают, что у олигофренов отмечаются значительные нарушения в протекании нервных процессов, характеризующих работу коры полушарий головного мозга. Эти исследования указывают, что на фоне недоразвития всей высшей нервной деятельности наибольшую роль играет нарушение подвижности нервных процессов. Именно инертность нервных процессов, особенно инертность, отмечающаяся на уровне словесной системы, выявляется при всех формах олигофрении, вне зависимости от варианта дефекта (М. С. Певзнер, В. И. Лубовский).

Общее в клинической картине различных форм олигофрении проявляется в качественной характеристике, где имеется диффузное «тотальное» недоразвитие всей познавательной деятельности. Признаки недоразвития обнаруживаются в особенностях речи, моторики, страдает также восприятие, память и внимание, имеются эмоционально-волевые нарушения. Ведущим симптомом при олигофрении является недоразвитие способности к отвлечению и обобщению.

В основу диагностики олигофренического слабоумия в отечественной психиатрии положен клинико-психопатологический подход. Главными критериями олигофрении являются:

1) своеобразная психопатологическая структура слабоумия с преобладанием слабости абстрактного мышления при меньшей выраженности нарушений предпосылок интеллекта и относительно менее грубым недоразвитием эмоциональной сферы;

2) непрогредиентность интеллектуальной недостаточности, являющейся следствием нарушения онтогенетического развития;

3) замедленный темп психического развития индивида.

Вспомогательное значение имеет критерий нарушения социальной адаптации в детском возрасте, в частности критерий невозможности усвоения программы обучения в массовой школе.

Тема 2. Этиология и патогенез различных форм нарушений интеллекта

2.1. Этиология нарушений интеллекта

Нарушения интеллекта имеет различную этиологию.

Все причинные факторы условно можно разделить на две группы: 1) эндогенные (внутренние); 2) экзогенные (внешние).

Эндогенные причины: 1) различные наследственные заболевания родителей. На генетическом уровне передается около 50–70% форм умственной отсталости; 2) хромосомные нарушения. Частой причиной умственной отсталости являются хромосомные нарушения, связанные с изменениями в численности или структуре хромосом (хромосомные аберрации). Они составляют около 15% от всех случаев. Среди хромосомных аномалий чаще других встречается аберрация, вызывающая синдром Дауна; 3) нарушения обмена веществ. При наследственных нарушениях обмена веществ имеет место поражение ЦНС, при-

водящее к возникновению сложного дефекта (различные сочетания интеллектуальной недостаточности с поражениями двигательной системы, недоразвитием речи, нарушениями зрения, слуха, эмоционально-поведенческими расстройствами). Так, при фенилкетонурии (врожденное отсутствие определенного фермента) в организме накапливаются токсические продукты. С данными нарушениями связано возникновение тяжелых форм умственной отсталости.

Экзогенные причины: В пренатальный (внутриутробный) период: 1) хронические заболевания матери; 2) инфекционные болезни, перенесенные матерью в период беременности; 3) интоксикация, прием матерью во время беременности некоторых лекарственных препаратов; 4) курение, употребление алкоголя и наркотиков матерью. В натальный (родовой) период: 1) родовые травмы; 2) инфицирование плода; 3) асфиксия (удушье) плода.

В постнатальный период (после рождения, примерно до трехлетнего возраста): 1) остаточные явления после инфекционных и других заболеваний; 2) различные травмы головы; 3) интоксикации, перенесенные ребенком. Причиной неблагоприятных последствий для психофизического развития плода или ребенка после его рождения может быть и влияние повышенной радиоактивности биосферы (атмо феры, воды, почвы и др.).

К *экзогенным* причинам возникновения легких форм нарушений интеллекта можно отнести также неблагоприятные условия социальной среды и психическую депривацию (недостаточное удовлетворение важных психологических потребностей) ребенка в раннем детстве. Часто неблагоприятные наследственные факторы выступают в сложном взаимодействии с факторами внешней среды, т.е. наблюдается сочетание различных патологических факторов – полиэтиология. Знание причин нарушений интеллекта важно не только для диагностики, но и для прогнозирования динамики заболевания у ребенка в дальнейшем, что необ ходимо для решения вопросов его комплексной психолого медико-педагогической реабилитации и социальной интеграции.

2.2. Патогенез нарушений интеллекта

Патогенетическую основу интеллектуальных нарушений у детей составляют энцефалопатические и церебрастенические изменения ЦНС, психосоциальные условия развития. Функциональные, органические отклонения работы мозга по этиологии могут быть гипоксическими, травматическими, токсико-метаболическими, инфекционными. Они проявляются возбуждением либо угнетением активности ЦНС, симптомами внутричерепной гипертензии, судорожным синдромом, дисфункцией стволовых отделов мозга, недостаточностью корково-подкорковых взаимодействий, локальным поражением отдельных областей коры. Выраженность интеллектуального дефекта, его тотальность или парциальность, возможность компенсации определяются психологическими особенностями ребенка, социальными условиями.

Патогенез нарушений интеллекта определяется хроногенным фактором, заключающимся в том, что, как генетические, так и средовые вредности, воз-

действуя в один и тот же период развития мозга, способны вызывать в нем сходные нарушения. Наряду с этим одинаковые факторы, поражающие мозг плода или ребенка на разных этапах его формирования, могут привести к различным изменениям. То, как отреагируют структуры мозга, зависит главным образом от его анатомической и функциональной зрелости и достаточно характерно для того или иного периода развития. Симптоматика умственной отсталости при поражении плода в первые четыре недели беременности отражает грубые нарушения развития всего организма. Действие вредностей в период от четырех недель до четырех месяцев беременности, когда формируются органы и ткани, может проявиться в патологии не только мозга, но и в дисплазиях сердца, желудочно-кишечного тракта и др. органов и систем, а также в тканевых дисплазиях (например, болезнь Марфана — дефект соединительной ткани). Воздействие вредоносных влияний во второй половине беременности, когда формирование всех органов уже завершено и только ЦНС продолжает интенсивно развиваться, проявляется изменениями в наиболее поздно развивающихся структурах мозга и местном недоразвитии отдельных его долей (лобной, теменной). В последние недели беременности и при родах гипоксия, интоксикация и грубая травма могут привести к внутримозговым кровоизлияниям в коре и подкорковых отделах. Эти вредности и поражения мозга после родов вызывают очаговые органические повреждения. Чем раньше это происходит, тем более вероятны глобальные нарушения психики, сопровождающиеся замедлением всего психического развития. Нет полной ясности в том, что в процессе созревания мозга определяется генетически, а что — влияниями среды. Генетическая программа создает лишь схему возможных нейрональных объединений в коре головного мозга, функциональная же система из нейронов возникает благодаря воздействию внешних раздражителей во время чувствительного периода. Таким образом, деятельность нейронов меняется под влиянием поступающей в мозг информации, а ее недостаток в раннем периоде развития может привести к необратимым изменениям и психическому недоразвитию. Отношения между патологическим процессом (изменениями в головном мозге) и клинической картиной умственной отсталости сложны. Одно и то же наследственное заболевание, связанное с нарушениями обмена веществ, может проявляться весьма различно: либо только в форме умственной отсталости, либо в ее сочетании с речевыми, эмоциональными, поведенческими или другими психическими расстройствами. При этом различная выраженность симптомов и их разнообразие определяются степенью недостаточности фермента. При некоторых заболеваниях формирование интеллекта происходит в то время, когда имеет место постоянное расстройство обмена веществ, нарушающее клеточный метаболизм в мозге.

2.3. Классификация нарушений интеллекта

Этиологическая классификация олигофрений по Г.Е. Сухаревой (1972 г.)

1. Олигофрении эндогенной природы:

- истинная микроцефалия;
- болезнь Дауна, синдром Шерешевского-Тернера, синдром Клайнфелтера и др.;
- ксеродермические формы (синдром Рада);
- энзимопатические формы, обусловленные нарушениями белкового, углеводного, липидного и других видов обмена — фенилкетонурия, галактоземия, гаргоилизм и др.;
- мутагенное поражение генеративных клеток родителей (ионизирующая радиация, химические вещества и др.)

2. Эмбриопатии и фетопатии:

- олигофрения, обусловленная вирусными инфекциями (краснуха беременных, грипп, вирусный гепатит);
- олигофрении, обусловленные токсоплазмозом;
- олигофрении, обусловленные врожденным сифилисом;
- олигофрении, вызванные гормональными нарушениями и другими эндогенными и экзогенными токсическими факторами.

3. Олигофрении, вызванные вредными факторами, действующими во время родов, в ранний период и первых 3-х лет жизни ребенка:

- олигофрении, возникшие вследствие асфиксии плода и родовой травмы;
- олигофрении, вызванные в детстве (до 3 лет) инфекциями и черепно-мозговыми травмами;
- атипичные олигофрении, обусловленные гидроцефалией, сочетание с детским церебральным параличом, тяжелые нарушения сенсорных функций.

Патогенетическая классификация олигофрений по В.В. Ковалеву (1979 г.)

По мнению В.В. Ковалева, можно выделить следующие основные *клинические* формы:

1) ретардация, т.е. стойкое психическое недоразвитие (общее или парциальное) или замедленное психическое развитие;

2) асинхрония (дисгармоничное психическое развитие), которая включает признаки ретардации и акселерации.

Явление ретардации — отсутствие инволюции ранних форм психического развития. Отдельные периоды развития незавершенны. Это явление характерно для олигофрений, а также задержки психического развития.

Явление акселерации отдельных функций: это относится к раннему проявлению сексуального влечения при преждевременном половом созревании. Возможно раннее возникновение речи, наблюдающееся при раннем детском аутизме.

Наиболее выраженная асинхрония характерна для искаженного развития. Характерной моделью искаженного развития можно рассмотреть дизонтогенез при синдроме раннего детского аутизма. При данном заболевании наблюдается

преждевременное развитие речи (иногда до 1 года). В то же время контакт с окружающими снижен. Со стороны сенсорной и моторной сферы наблюдается выраженное недоразвитие. Социальное развитие ребенка заметно отстает. Вербальный интеллект опережает развитие предметной деятельности.

Важным с клинической точки зрения вариантом типологии является клинико-физиологическая классификация психического недоразвития, предложенная С.С. Мнухиным и дополненная в дальнейшем Д.Н. Исаевым.

Формы умственной отсталости (клинико-физиологическая классификация).

Астеническая форма. Почти у всех больных обнаруживается неглубокая степень психического недоразвития. Дети отличаются несоответствием уровня одних психических процессов по отношению к другим, что приводит, как правило, к «западению» одних школьных навыков по отношению к другим. У этих больных отмечаются неустойчивое и легко истощающееся внимание, эмоциональная лабильность, выражающаяся в повышенной раздражительности, плаксивости и склонности к быстрой смене настроения. Дети часто неусидчивы и суетливы (вплоть до расторможенности). У большинства пациентов моторика неуклюжая, неловкая, тонкая координация движений затруднена.

При астенической форме умственной отсталости недостаточен и запас пространственных представлений – дети не могут правильно обозначить такие понятия, как «сбоку», «снизу», «сверху», «справа», «слева» и т.п. При относительно неглубоком интеллектуальном дефекте у большинства больных отмечается значительное затруднение в овладении самыми простыми учебными школьными навыками.

Выделяют *пять вариантов* астенической формы умственной отсталости: 1. основной вариант. Помимо общих клинических проявлений никаких других признаков не наблюдается; 2. брадипсихический вариант. Наряду с общими симптомами на первый план выступает замедление психических процессов, выражающееся, в первую очередь, в затруднении мышления и речи; 3. дислалический вариант, характеризующийся выраженными расстройствами речи; 4. диспрактический вариант. Характерными для данного варианта умственной отсталости являются выраженные нарушения тонкой моторики; 5. дисмнестический вариант. На первый план выступают нарушения памяти, которые заметно контрастируют с остальными психическими процессами, относительно более сохранными.

Атоническая форма. В клинике заболевания у этих пациентов, наряду с умственной отсталостью, наиболее заметна резко выраженная неспособность к психическому напряжению, что ярко проявляется в форме чрезмерной отвлекаемости, а также в нарушенной способности к сосредоточению (гипопрозексия) или практически полной неспособности к нему (апрозексия). Больные не в состоянии активно сосредоточиться на какой-либо деятельности, а объекты их внимания меняются очень быстро. Если в их поле зрения попадает тот или иной предмет, они берут его, но тут же бросают, отвлекаются, протягивая руки за другой вещью, но вскоре отбрасывают и ее. Часто такие дети не реагируют на

обращенную к ним речь, иногда все же дают ответные реакции на громкий оклик или обращение. Недостаточность психического напряжения (собственно «атония») проявляет себя и в низкой активности этих больных, вялости, а в ряде случаев - и в полной бездеятельности; поведение их непоследовательно и несвязно, так как во многом зависит от влияния случайных внешних факторов. Характерными для этих пациентов являются повторяющиеся стереотипные простые движения или действия – крутят шнурок, рвут на полоски бумагу, открывают и закрывают кран и т.п. Тонкая моторика развита у них плохо. У некоторых из больных можно отметить склонность к повторению одних и тех же слов, гримасничанье. Установление продуктивного контакта с такими детьми крайне затруднено. Общение со сверстниками у них также весьма ограничено или вообще отсутствует. Этим больным свойственны уплощенность чувств, недостаточная отзывчивость, однако эмоциональные переживания близких людей часто являются для них вполне адекватным воздействием, которое может вызвать ответные чувства.

Выделяют *три варианта* атонической формы умственной отсталости: 1. аспонтанно-апатический вариант. Отличительными признаками этих больных являются особенно заметное обеднение эмоций, снижение активности, резкое ограничение круга интересов; 2. акатизический вариант. Для таких детей характерны повышенная суетливость, склонность к постоянному двигательному беспокойству с невозможностью усидеть на месте; 3. мориоподобный вариант. У этих больных на первый план выступает приподнятое настроение, сочетающееся с двигательной расторможенностью, многоречивостью и дурашливым поведением.

Стеническая форма. Больные с этой формой умственной отсталости отличаются относительной равномерностью психического недоразвития. Эти дети эмоциональны, общительны, привязаны к родителям и товарищам. Характерным для них является низкое непосредственное запечатление наглядного и словесного материла, при этом, несмотря на меньший словарный запас, чем, например, при астенической форме умственной отсталости, такие дети и подростки гораздо лучше приспосабливаются в бытовой жизни.

Выделяют два варианта *стенической формы* умственной отсталости: 1. уравновешенный вариант, когда соотношение между интеллектуальномнестической и эмоционально-волевой сферами относительно равномерно; 2. неуравновешенный вариант, когда наряду с интеллектуальным дефектом наблюдаются суетливость и эмоциональная неустойчивость.

Дисфорическая форма. Данная форма умственной отсталости характеризуется склонностью этих больных к аффективным вспышкам и агрессивному поведению, грубо расстроенным вниманием (вплоть до апрозексии), своеобразной «прилипчивостью» при общении. Дети с дисфорической формой умственной отсталости раздражительны, капризны, легко возбудимы по малейшему поводу. Часто аффективные вспышки возникают у них и без каких-либо видимых внешних воздействий, могут сопровождаться как агрессией, так и аутоагрессией, разрушительными действиями.

В основу классификации М.С. Певзнер положен клинико- патогенетический подход. Автор выделила пять основных форм олигофрении: 1) неосложненную (основной вариант); 2) с выраженными нейродинамическими нарушениями: с преобладанием процессов торможения; с преобладанием процессов возбуждения; лабильные; 3) со снижением функций анализаторов и нарушениями речи: с нарушением зрения; с нарушениями слуха; с нарушениями опорно-двигательного аппарата; с речевыми отклонениями; 4) с психопатоподобным поведением; 5) с выраженной лобной недостаточностью.

Неосложненная форма олигофрении. Деятельность органов чувств не нарушена, не отмечается грубых нарушений в эмоционально-волевой сфере, двигательной сфере, речи. Эти особенности сочетаются с недоразвитием всей познавательной деятельности. Дети уравновешены, дисциплинированы и трудолюбивы. Определенная сохранность эмоциональной сферы и личности облегчает понимание ситуации, способствует ориентировке в окружающем, усвоению навыков поведения.

Олигофрения с выраженными нейродинамическими нарушениями. Интеллектуальное недоразвитие детей сочетается с нарушением баланса между процессами возбуждения и торможения в нервной системе. В случае психомоторной расторможенности (возбудимости) интеллектуальная деятельность, работоспособность и психическое развитие страдают от импульсивности, отвлекаемости, аффективной неуравновешенности. При преобладании черт тормозимости недоразвитие усугубляется двигатель ной и эмоциональной заторможенностью. В обоих случаях наблюдается значительное снижение работоспособности.

Олигофрения со снижением функций анализаторов или речевыми отклонениями. У олигофренов с нарушениями функций анализаторов или речевыми отклонениями диффузное пора жение коры сочетается с более глубокими локальными повреж дениями мозговой системы. Такие дети, помимо основного дефекта – умственной отсталости, имеют локальные дефекты слуха, зрения, речи, опорно-двигательного аппарата. При олигофрении, осложненной тяжелым недоразвитием речевых систем, дефекты речи нередко маскируют первичное недоразвитие психики. Выполнение заданий по речевой инструкции, не подкрепленное наглядным показом, вызывает большие затруднения.

Олигофрения, осложненная психопатоподобными расстройствами. При этой форме наблюдается сочетание психического недоразвития с выраженной аффективной возбудимостью, растор моженностью влечений (сексуальностью, склонностью к бродяж ничеству, воровству и т.п.). Отмечается резкое нарушение эмоционально-волевой сферы, проявляется недоразвитие личност ных качеств.

Олигофрения с выраженной лобной недостаточностью. Такие дети встречаются редко. Познавательная деятельность грубо страдает в связи с резким нарушением целенаправленности. У одних наблюдаются вялость, пассивность, двигательная заторможенность. Другим – свойственны импульсивность, суетливость, эйфорический фон настроения, высокая отвлекаемость. Своеобразие речи проявляется в сочетании ее внешнего богатства с непониманием

смысла, бездумным повторением чужих высказываний. Характерно грубое недоразвитие личности, проявляющееся в некритичности к себе, отсутствии чувства смущения, обиды, страха и т.д.

Синдромальная классификация нарушений интеллекта (по Н.Я. Семаго, М.М. Семаго)

Тотальное недоразвитие

Тотальное недоразвитие может проявиться уже достаточно рано резким, по сравнению с условно нормативным развитием, запаздыванием сроков как психомоторного и психоэмоционального, так и речевого развития. В дальнейшем оно характеризуется грубым несоответствием этих параметров возрастным показателям, а также грубой социальной незрелостью. Именно тотальное недоразвитие характеризуется *крайне низкими* показателями адекватности, критичности, обучаемости, что может служить дополнительным дифференциально-диагностическим признаком.

Выделяются три типа тотального недоразвития:

— простой уравновешенный;
— аффективно-неустойчивый;
— тормозимо-инертный.

Для *простого уравновешенного типа* наиболее характерным является относительная уравновешенность в поведении ребенка, сочетающаяся с непосредственностью реакций, характерной для детей значительно более младшего возраста, или, наоборот, «сниженностью», приглушенностью ориентировочного реагирования. Общие характеристики темпа и работоспособности при работе с доступными заданиями (как правило, наглядно-действенного характера) могут приближаться к нормативным, но самоконтроль деятельности малодоступен, а критичность к результатам собственной деятельности выражение снижена. Ребенок, как правило, находится в «благодушном» настроении. В целом деятельность носит манипулятивныи, подражательный характер, опирающийся на внешний рисунок, а не на смысловой контекст деятельности.

Основным диагнозом, который ставят врачи этим детям, является «Умственная отсталость (различающаяся по степени глубины): олигофрения в степени дебильности, имбецильности, идиотии», «умственная отсталость» (легкая, умеренная, тяжелая, глубокая).

Аффективно-неустойчивый тип тотального недоразвития характеризуется, в первую очередь выраженной импульсивностью (нарушениями целенаправленности) поведения и деятельности в целом, трудностями организации поведения, немотивированными перепадами настроения от эйфории к дисфории и наоборот. Дети быстро пресыщаются. На фоне пресыщения чаще всего и возникают аффективные вспышки агрессивности. Характер игры мало чем отличается от предыдущего типа, но в общении со сверстниками может быть деструктивен, агрессивен и вспыльчив. У детей наблюдается расторможенность влечений, что проявляется в подростковом возрасте особенно ярко в виде расторможенности сексуальных и других витальных влечений. Феноменология нарушений познавательной деятельности более выражена по сравнению с предыдущим типом вследствие грубой импульсивности и нецеленаправленности.

Среди детей с данным типом недоразвития значительно чаще встречаются дети с органическими заболеваниями и ранними повреждениями ЦНС, а также со знаками атипичного развития. Оба фактора негативно сказываются на состоянии ребенка.

Спецификой детей с *тормозимо-инертным типом* тотального недоразвития является вялость, заторможенность, низкий уровень психической активности (в редких случаях уровень психической активности бывает достаточным). Достаточно часто при этом типе дизонтогенеза отмечается органическое поражение ЦНС (в частности, эпилепсия или различные формы эпилептического синдрома).

Общий фон настроения может быть сниженным, дети часто плаксивы. Ребенок с трудом вступает в контакты, инертен в своих предпочтениях и интересах, мало пресыщаем, склонен к монотонной однообразной деятельности и может испытывать даже дискомфорт при ее прерывании. От контактов с детьми часто уклоняется, эти контакты можно назвать «формальными».

Для этого типа развития наиболее специфичными являются низкий темп деятельности, ее выраженная инертность, а также склонность к реакциям тормозимого типа: замыкание в себе, прекращение какой-либо деятельности. Ребенок одновременно легко отвлекаем и тормозим Общий уровень развития моторики (крупной и мелкой), как правило, ниже, чем в предыдущих случаях.

Основными диагнозами могут быть: «умственная отсталость с минимальными поведенческими нарушениями или отсутствием их».

2.4. Степени нарушений интеллекта

Умственная отсталость легкой степени. Для легкой умственной отсталости характерна в целом относительно хорошая механическая память. В ряде случаев эти дети способны приобрести значительный запас сведений и элементарные навыки чтения, письма и счета. Иногда хорошая механическая память и относительно богатая по запасу слов речь могут маскировать слабость мыслительной деятельности и неспособность к образованию абстрактных понятий. Эти больные не проявляют самостоятельности и инициативы в работе (учебе), основную трудность составляет переход к мыслительным задачам, решение которых требует замены привычного способа деятельности новым и еще неизвестным. Эмоциональная и волевая стороны личности при дебильности достаточно разнообразны, однако общими чертами являются недостаточная способность к самообладанию и подавлению влечений, импульсивность на фоне повышенной внушаемости и склонности к подражательству. При правильном воспитании и обучении, осуществлении психолого-педагогической коррекции с привитием больным трудовых навыков они могут овладевать целым рядом неквалифицированных профессий, прежде всего, ручного труда, проявляют хорошую бытовую приспособленность к жизни. Таким образом, эти больные в

большинстве своем обучаемы (адаптированная программа школы) и в дальнейшем могут жить самостоятельно. Оптимальным возрастным диапазоном для окончательной диагностики дебильности является возраст от 6 до 8 лет. В целом у большинства лиц с легкой умственной отсталостью поведенческие, эмоциональные и социальные нарушения и возникающая в связи с ними потребность в терапии и поддержке гораздо больше напоминает проблемы у людей с нормальным уровнем интеллекта, чем специфические проблемы у больных с более глубокими степенями психического недоразвития.

Умственная отсталость умеренная. Эти дети способны накопить некоторый запас сведений, механическая память у многих из них достаточна развита. Такие больные овладевают также и речью, хотя запас слов у них невелик, речь аграмматична, а понимание и использование речи ограничено. Сознание своего «Я» более или менее развито. Многие из больных эгоцентричны, требуют к себе повышенного внимания, проявляют радость при положительной оценке их действий и обиду, когда их ругают. При беседе с этими больными можно заметить, что на вопросы, требующие напряжения, они отвечают «не могу», «не знаю», «не хочу». Специальные образовательные программы могут дать возможность детям с умеренной умственной отсталостью определенные возможности для приобретения ряда основных навыков и умений, однако объем усваиваемого материала крайне низок. При достаточном моторном развитии пациенты с умеренной умственной отсталостью могут овладевать простыми видами труда, но их работа носит механический характер, они не в состоянии изменить свою деятельность согласно изменившейся обстановке. К самостоятельной жизни эти больные, как правило, не приспособлены и нуждаются в постоянной опеке и в уходе за ними. Оптимальным возрастным диапазоном для окончательной диагностики является возраст от 3 до 5 лет.

Умственная отсталость тяжелая. Клиническая картина тяжелой умственной отсталости сходна, прежде всего, с симптоматологией легкой степени. Отмечается низкий уровень социального функционирования, что проявляется в практически полной невозможности усвоить элементарные школьные знания, бытовые умения и навыки. Обычно эти дети выводятся из системы обучения, в дальнейшем на протяжении всей жизни нуждаются в опеке и постоянном уходе за ними. В отличие от пациентов с умеренной умственной отсталостью, у этих больных наблюдаются выраженные расстройства моторной сферы, что также затрудняет даже их простую социальную адаптацию. Оптимальным возрастным диапазоном для окончательной диагностики является возраст от 3 до 5 лет.

Умственная отсталость глубокая. Характерным является резкое снижение реакции на окружающее. Больные либо совершенно не реагируют на все происходящее вокруг, либо дают неадекватные реакции, откликаясь на любой раздражитель, ни на одном из них не задерживаясь. Членораздельная речь отсутствует, в обращенной к ним речи больные воспринимают интонацию, но не понимают смысла. Предоставленные самим себе, многие из них остаются неподвижными, другие находятся в бесцельном постоянном движении, ползают, хватают предметы, могут быть агрессивны или же отмечается аутоагрессия.

Состояния двигательного возбуждения возникают периодически и часто без всяких видимых причин. Проявления удовольствия или неудовольствия примитивны. Соматическое благополучие, ощущение сытости приводят к благодушию и спокойствию, а чувство голода или иные неприятные ощущения выражаются в криках с выражением неудовольствия, в ажитации или других сходных проявлениях. В ответ на неизвестное может наблюдаться страх, плач. Часто отмечаются извращенные или измененные влечения: булимия или же извращения пищевого влечения, гиперсексуальность, например, сопровождающаяся упорной мастурбацией, и др. С глубоким недоразвитием всей психической деятельности коррелируют и различные, в том числе грубые, дефекты физического развития: диспластичность, деформации черепа, пороки и аномалии развития. Нередко наблюдаются и неврологические симптомы, в том числе парезы и параличи. Оптимальным возрастом для диагностики идиотии, особенно с точки зрения прогноза и социальных последствий заболевания, являются первые месяцы (первый год) жизни. В любом случае глубокая умственная отсталость должна диагностироваться до 3 лет.

2.5. Динамика нарушений интеллекта

Вопрос о динамике нарушений интеллекта является принципиальным. Мнения, существующие по этому вопросу, могут быть сведены к двум позициям.

1. В зарубежной литературе нередко отрицалась какая-либо динамика у детей с нарушениями интеллекта, последняя сравнивалась даже с ампутационной культей. Считалось, что у таких детей отсутствует «даже минимальное улучшение».

2. По мнению других специалистов, это не соответствует реальному положению дел, т.к. именно за рубежом успешно реализуется идея интеграции умственно отсталых детей в обычные школы.

Исходя из данных литературы (М.С. Певзнер, В.И. Лубовский, Г.Е. Сухарева и др.), можно утверждать, что у большинства подростков с нарушениями интеллекта к окончанию школы нивелируются многие болезненные расстройства (психомоторная возбудимость, церебрастенические проявления, импульсивность), они могут осознанно выбирать для себя профессию и неплохо приспосабливаться к жизни. Это происходит за счет процессов компенсации, возрастной эволюции и под влиянием лечебно-профилактических мероприятий.

По данным вышеназванных исследователей, а также В.В. Ковалева (1995), 80% подростков с нарушениями интеллекта в легкой степени к окончанию школы по своим психометрическим показателям и клиническим проявлениям незначительно отличаются от нормальных людей. Положительная динамика при нарушениях интеллекта обусловлена многими факторами: формой и степенью умственной отсталости, этиологией, возрастом ребенка с нарушениями интеллекта, качеством лечебно-коррекционных мероприятий и их своевремен-

ностью, невротическим состоянием, психологическим клима том, в котором находится ребенок и др.

Возможна не только положительная динамика нарушений интеллекта, но и отрицательная. Особенно часто отрицательная динамика возникает в периоде пубертатных кризов. Этому способствуют дополнительные вредности: соматические заболевания, злоупотребления алкоголем, травмы головы, психические травмы, негативная микросреда, некачественные лечебно-коррекционные мероприятия и др.

Декомпенсация проявляется в грубых нарушениях поведения, ниях, нарушениях социальной адаптации, регрессивных расстройствах психомоторики, расстройствах речи, утрате навыков самообслуживания, психозах. Отмечаемая положительная и отрицательная динамика умственной отсталости у детей и подростков снимает вопрос об их социальной «безнадежности» и является основанием для пере смотра традиционных подходов при решении вопросов инвалидности. Эти подходы также должны приобрести динамический характер. Нередко диагностический ярлык «умственно отсталый» и имеющаяся при этом инвалидность представляют собой серьез ное (почти непреодолимое) препятствие на пути трудоустройства и социальной интеграции молодого человека.

Положительная динамика нарушений интеллекта дает основание включать в процесс реабилитации этих людей не только специалистов психолого-медико-педагогического комплекса, но и семью, социальных педагогов со специально разработанными социальными программами, трудовые коллективы и общественные организации.

Известно, что многие лица с легкой степенью нарушений интеллекта неплохо адаптируются в обществе. Значительно хуже обстоят дела с социальной реабилитацией лиц с умеренной и более тяжелой степенями умственной отсталости.

Тема 3. Клиника нарушений интеллекта

3.1. Хромосомные синдромы с нарушениями интеллекта

Синдромы поражения аутосом

Синдром (болезнь) Дауна (СД) — синдром трисомии 21 — самая частая форма хромосомной патологии у человека (1:750). Цитогенетически синдром Дауна представлен простой трисомией (94% случаев), транслокационной формой (4%) или мозаицизмом (2% случаев). У мальчиков и девочек патология встречается одинаково часто.

Достоверно установлено, что дети с синдромом Дауна чаще рождаются у пожилых родителей. Возможность возникновения повторного случая заболевания в семье с трисомией хромосомы 21 составляет 1-2% (с возрастом матери риск увеличивается). Три четверти всех случаев транслокаций при болезни Дауна обусловлены мутацией de novo. 25% случаев транслокации носят семейный характер, при этом возвратный риск гораздо выше (до 15%) и во многом

зависит от того, кто из родителей несет симметричную транслокацию и какая из хромосом вовлечена.

Для больных характерны: округлой формы голова с уплощенным затылком, узкий лоб, широкое, плоское лицо, типичны эпикант, гипертелоризм, запавшая спинка носа, косой (монголоидный) разрез глазных щелей, пятна Брушфильда (светлые пятна на радужке), толстые губы, утолщенный язык с глубокими бороздами, выступающий изо рта, маленькие, округлой формы, низко расположенные ушные раковины со свисающим завитком, недоразвитая верхняя челюсть, высокое небо, неправильный рост зубов, короткая шея.

Из пороков внутренних органов наиболее типичны пороки сердца (дефекты межжелудочковой или межпредсердной перегородок, фиброэластоз и др.) и органов пищеварения (атрезия двенадцатиперстной кишки, болезнь Гиршпрунга и др.). Среди больных с синдромом Дауна с более высокой частотой, чем в популяции, встречаются случаи лейкемии и гипотиреоза. У маленьких детей резко выражена мышечная гипотония, а у детей старшего возраста часто обнаруживается катаракта. С самого раннего возраста отмечается отставание в умственном развитии. Среднее значение IQ составляет 50, но чаще встречается умеренная задержка умственного развития. Средняя продолжительность жизни при синдроме Дауна значительно ниже (36 лет), чем в популяции.

Синдром Патау (СП) — синдром трисомии 13 — встречается с частотой 1:7000 (с учетом мертворождений). Имеются два цитогенетических варианта синдрома Патау: простая трисомия и робертсоновская транслокация. 75% случаев трисомии хромосомы 13 обусловлено появлением дополнительной хромосомы 13. Между частотой возникновения синдрома Патау и возрастом матери прослеживается зависимость, хотя и менее строгая, чем в случае болезни Дауна. 25% случаев СП — следствие транслокации с вовлечением хромосом 13-й пары, в том числе в трех из четырех таких случаев мутация de novo. В четверти случаев транслокация с вовлечением хромосом 13-й пары имеет наследственный характер с возвратным риском 14%.

При СП наблюдаются тяжелые врожденные пороки. Дети с синдромом Патау рождаются с массой тела ниже нормы (2500 г). У них выявляются: умеренная микроцефалия, нарушение развития различных отделов ЦНС, низкий скошенный лоб, суженные глазные щели, расстояние между которыми уменьшено, микрофтальмия и колобома, помутнение роговицы, — запавшая переносица, широкое основание носа, деформированные ушные раковины, расщелина верхней губы и неба, полидактилия, флексорное положение кистей, короткая шея.

У 80% новорожденных встречаются пороки развития сердца: дефекты межжелудочковой и межпредсердной перегородок, транспозиции сосудов и др. Наблюдаются фиброкистозные изменения поджелудочной железы, добавочные селезенки, эмбриональная пупочная грыжа. Почки увеличены, имеют повышенную дольчатость и кисты в корковом слое, выявляются пороки развития половых органов. Для СП характерна задержка умственного развития.

Большинство больных с синдромом Патау (98%) умирают в возрасте до года, оставшиеся в живых страдают глубокой идиотией.

Синдром Эдвардса (СЭ) — синдром трисомии 18 — встречается с частотой примерно 1:7000 (с учетом мертворождений). Дети с трисомией 18 чаще рождаются у пожилых матерей, взаимосвязь с возрастом матери менее выражена, чем в случаях трисомии хромосомы 21 и 13. Для женщин старше 45 лет риск родить больного ребенка составляет 0,7%. Цитогенетически синдром Эдвардса представлен простой трисомией 18 (90%), в 10% случаев наблюдается мозаицизм. У девочек встречается значительно чаще, чем у мальчиков, что связано, возможно, с большей жизнестойкостью женского организма.

Дети с трисомией 18 рождаются с низким весом (в среднем 2177 г), хотя сроки беременности нормальные или даже превышают норму.

Фенотипические проявления синдрома Эдвардса многообразны: часто отмечаются аномалии мозгового и лицевого черепа, мозговой череп долихоцефалической формы, нижняя челюсть и ротовое отверстие маленькие, глазные щели узкие и короткие, ушные раковины деформированы и в подавляющем большинстве случаев расположены низко, несколько вытянуты в горизонтальной плоскости, мочка, а часто и козелок отсутствуют; наружный слуховой проход сужен, иногда отсутствует, грудина короткая, из-за чего межреберные промежутки уменьшены и грудная клетка шире и короче нормальной, аномальное развитие стопы: пятка резко выступает, свод провисает (стопа-качалка), большой палец утолщен и укорочен; отмечаются пороки сердца и крупных сосудов: дефект межжелудочковой перегородки, аплазии одной створки клапанов аорты и легочной артерии, гипоплазия мозжечка и мозолистого тела, изменения структур олив, выраженная умственная отсталость, снижение мышечного тонуса, переходящее в повышение со спастикой.

Кроме трисомии 18, присутствующей во всех клетках организма, а также мозаичной трисомии 18, возможна и частичная трисомия. При этом часть хромосомы 18 присоединяется к другой хромосоме. Такой эффект называется транслокация, и он может произойти как при созревании гамет, так и после оплодотворения в клетках зародыша. В клетках организма при этом оказываются две гомологичные хромосомы 18 и, дополнительно, часть хромосомы 18, прикреплённая к другой хромосоме. У людей, страдающих частичной трисомией 18, аномалии проявляются слабее, нежели при типичном синдроме Эдвардса.

Синдромы поражения половых хромосом

Синдром трисомии Х. Частота встречаемости 1:1000. Кариотип 47, XXX. В настоящее время имеются описания тетра-и пентосомий Х. Трисомия по Х-хромосоме возникает в результате нерасхождения половых хромосом в мейозе или при первом делении зиготы.

Синдрому полисомии Х присущ значительный полиморфизм. Женский организм с мужеподобным телосложением. Могут быть недоразвиты первичные и вторичные половые признаки. В 75% случаев у больных наблюдается умеренная степень умственной отсталости. У некоторых из них нарушена функция яичников (вторичная аменорея, дисменорея, ранняя менопауза). Иногда такие женщины могут иметь детей. Повышен риск заболевания шизофренией. С увеличением числа дополнительных Х-хромосом нарастает степень отклонения от нормы.

Синдром Шерешевского-Тернера (моносомия Х). Частота встречаемости 1:1000.

Кариотип 45,Х. У 55% девочек с этим синдромом обнаруживается кариотип 45,Х, у 25% — изменение структуры одной из Х-хромосом. В 15% случаев выявляется мозаичность в виде двух или более клеточных линий, одна из которых имеет кариотип 45,Х, а другая представлена кариотипами 46,ХХ или 46,XY. Третья клеточная линия наиболее часто представлена кариотипом 45,Х, 46^XX, 47,XXX. Риск наследования синдрома составляет 1 случай на 5000 новорожденных. Фенотип женский.

У новорожденных и детей грудного возраста отмечаются признаки дисплазии (короткая шея с избытком кожи и крыловидными складками, лимфатический отек стоп, голеней, кистей рук и предплечий, вальгусная деформация стоп, множественные пигментные пятна, низкорослость. В подростковом возрасте выявляются отставание в росте (рост взрослых 135-145 см) и в развитии вторичных половых признаков. Для взрослых характерно: низкое расположение ушных раковин, недоразвитие первичных и вторичных половых признаков, дисгенезия гонад, сопровождающаяся первичной аменореей, у 20% больных имеются пороки сердца (коарктация аорты, стеноз аорты, пороки развития митрального клапана),у 40% — пороки почек (удвоение мочевыводящих путей, подковообразная почка).

У больных, имеющих клеточную линию с Y-хромосомой, может развиться гонадобластома, часто наблюдается аутоиммунный тиреоидит. Интеллект страдает редко. Недоразвитие яичников приводит к бесплодию. Для подтверждения диагноза наряду с исследованием клеток периферической крови проводятся биопсия кожи и исследование фибробластов. В некоторых случаях генетическое исследование позволяет выявить синдром Нунан, который имеет схожие фенотипические проявления, однако этиологически не связан с синдромом Шерешевского-Тернера. В отличие от последнего при синдроме Нунан заболеванию подвержены как мальчики, так и девочки, а в клинической картине доминирует задержка умственного развития, характерен Тернер-фенотип при нормальном мужском или женском кариотипе. У большинства больных синдромом Нунан имеется нормальное половое развитие и сохранена фертильность. В большинстве случаев заболевание не сказывается на продолжительности жизни пациентов.

Синдром Клайнфелтера. Частота встречаемости 1: 1000 мальчиков. Кариотип 47,XXY. У 80% мальчиков с синдромом Клайнфелтера, в 20% случаев обнаруживается мозаицизм, при котором одна из клеточных линий имеет кариотип 47,XXY. Возвратный риск для синдрома Клайнфелтера не превышает общепопуляционные показатели и составляет 1 случай на 2000 живорожденных детей. Фенотип мужской.

Клиника отличается широким разнообразием и неспецифичностью проявлений. У мальчиков с этим синдромом рост превышает средние показатели, характерные для данной семьи, у них длинные конечности, женский тип телосложения, гинекомастия. Слабо развит волосяной покров, снижен интеллект. Вследствие недоразвития семенников слабо выражены первичные и вторичные половые признаки, нарушено течение сперматогенеза. Половые рефлексы сохранены. Иногда эффективно раннее лечение мужскими половыми гормонами. Чем больше в наборе Х-хромосом, тем значительнее снижен интеллект. Инфантильность и поведенческие проблемы при синдроме Клайнфелтера создают трудности социальной адаптации.

Иногда возможны случаи увеличения количества Y-хромосом: XYY, XXYY и др. При этом больные имеют признаки синдрома Клайнфелтера, высокий рост (в среднем 186 см) и агрессивное поведение. Могут быть аномалии зубов и костной системы. Половые железы развиты нормально. Чем больше в наборе Y-хромосом, тем значительнее снижение интеллекта агрессивность поведения.

Помимо полных трисомий и моносомий известны синдромы, связанные с частичными трисомиями и моносомиями практически по любой хромосоме. Однако, эти синдромы встречаются реже одного случая на 100 000 рождений.

Синдром ломкой Х-хромосомы (синдром Мартина-Белла)

Описан в 1943 году J. Martin, J. Bell. При этом синдроме одна из длинных ветвей Х-хромосомы сужается, имеются перетяжки и отдельные фрагменты.

Данный синдром умственной отсталости встречается среди всех умственно отсталых в 1,9—5,9%, среди умственно отсталых лиц мужского пола — в 10—12%, а среди лиц женского пола — в 7%. Он обнаруживается у одного из тысячи новорожденных мальчиков и у одного из трех тысяч новорожденных девочек. У трети гетерозиготных носительниц женщин имеется интеллектуальный дефект. Частота этого заболевания во всей популяции составляет 1: 4000 лиц мужского и 1: 8000 женского пола.

Клиника. Голова больных увеличена. Часто встречаются светлые волосы. Лицо с акромегалоидными чертами, большие оттопыренные уши, высокий лоб, недоразвитие средней части лица и увеличение нижней челюсти. Рост небольшой. Кисти рук увеличены, повышена подвижность суставов, кожа необычно растяжима. У мальчиков в подростковом возрасте увеличены яички. У некоторых больных — ожирение, гинекомастия, гипоспадия, крипторхизм. Часто встречается пролапс митрального клапана сердца. Также наблюдаются косоглазие, гипотония мышц, нарушение координации, гиперкинезы, эпилептические припадки.

Характерны двигательная расторможенность, тревожность, аффективная возбудимость или боязливость, тормозимость, нарушение внимания. Типична диссоциация между степенью интеллектуального недоразвития и уровнем дифференциации эмоциональной сферы. Интеллектуальное недоразвитие чаще умеренное или тяжелое. С возрастом оно может углубляться. Вербальный интеллект выше, чем невербальный. У многих мальчиков имеется нарушение коммуникабельности.

У части из них присутствует симптоматика, напоминающая аутистическую: мутизм, эхолалия, стереотипии, самоповреждающее поведение, застревание на одних и тех же действиях, трудно устанавливаемый глазной контакт и непереносимость прикосновений. В отличие от больных с истинным аутизмом эти дети стремятся к общению. Типичный аутизм встречается только у 5% мальчиков с этим синдромом. У девочек только в одной трети случаев бывает легкая степень отсталости развития. У них меньше проявляется гиперактивность и нарушения внимания в сравнении с мальчиками, имеющими тот же синдром. Кроме того, у девочек реже обнаруживаются нарушения контакта, робость, неуверенность и дискомфорт при общении, избегание взгляда. Однако для них более характерны депрессии.

Наиболее специфичны при этом синдроме нарушения речи: ускоренный темп, персеверации, нарушения артикуляции, запинки, затруднения при подборе слов. Иногда наблюдаются телеграфный стиль речи и оральная апраксия. Ринолалия и повышение тембра голоса — патогномоничные симптомы.

Патогенез. Наследование — по рецессивному типу. Патология вызывается геном, ответственным за увеличение числа повторов (свыше 200) определенной комбинации трех нуклеотидов (CGG) в дезоксирибонуклеиновой кислоте. Это приводит к возникновению необычного для мужского организма белка (FMR1P), с которым связывают появление многих симптомов. У женщин вероятность возникновения интеллектуального недоразвития зависит от степени нейтрализации этого болезнетворного эффекта другой Х-хромосомой. Носительницы патологического гена отличаются низкими математическими способностями, неразвитым абстрактным мышлением и неумением планировать, что объясняется уменьшением заднего червя мозжечка.

Терапия. По причине дефицита фолиевой кислоты, участвующей в генезе умственной отсталости при этом синдроме, его лечат с помощью фолатов.

3.2. Синдромы нарушения обмена веществ

*Фенилкетонурия (*ФКУ, болезнь Феллинга) — это врожденный дефицит фермента фенилаланингидроксилаза.

Фенилкетонурия развивается из-за мутации в гене РАН, который отвечает за синтез фермента фенилаланингидроксилазы. Он необходим для переработки аминокислоты фенилаланина — одного из компонентов белков, поступающих с пищей. При недостатке или полном отсутствии фермента фенилаланин накапливается в организме, превращаясь в токсичные вещества, которые повреждают головной мозг и нарушают его развитие.

Передается заболевание по аутосомно-рецессивному типу: ребенок заболевает, если получает мутировавший ген от обоих родителей. Если носителем является только один из них, ребенок будет здоров, но может сам стать носителем.

Большинство носителей мутации не имеют никаких симптомов и не знают о наличии дефекта в гене до рождения ребенка с ФКУ.

Распространенность болезни Феллинга существенно отличается в разных странах и регионах. Самые высокие показатели зарегистрированы в Турции — 1 случай на 4 370 новорожденных. На другом полюсе — Япония, где ФКУ встречается крайне редко: около 1 случая на 80 500 новорожденных.

В России в среднем заболевание выявляют у одного из 7 000 новорожденных, но показатели заметно различаются по регионам.

Основные признаки:

- вялость;
- потеря интереса;
- раздражительность и беспокойство;
- повышенный тонус мышц;
- повышенные рефлексы;
- мокнущая сыпь на коже;
- специфический резкий запах мочи и пота.

При отсутствии лечения ФКУ влияет не только на нервную систему, но и на внешность ребенка. Как правило, у таких детей светлая кожа, волосы и радужка глаз — фенилаланин участвует в синтезе меланина, и при нарушении обмена его пигментация снижается. Черты лица становятся менее выразительными, часто наблюдается микроголия — уменьшенный размер головы по сравнению с возрастной нормой. У некоторых детей отмечают повышенное слюноотделение и склонность к экземе

Основа лечения болезни Феллинга — пожизненная диетотерапия с ограничением фенилаланина. Поскольку фермент, расщепляющий фенилаланин, не работает должным образом, его избыток начинает накапливаться и повреждать нервную систему. Диета подбирается индивидуально и предполагает исключение или строгий контроль всех источников фенилаланина, включая мясо, рыбу, молочные продукты, орехи и бобовые. Основу рациона составляют специальные низкобелковые продукты и аминокислотные смеси без фенилаланина.

Контроль лечения требует регулярного лабораторного мониторинга. Уровень фенилаланина в крови проверяют сначала еженедельно, затем — с меньшей частотой, но на протяжении всей жизн

Мукополисахаридоз

Другое название — гаргоилизм. Заболевание связано со строением лица, напоминающего горгулий, отпугивающих нечистую силу в готических храмах. Описан G. Gurler в 1919 году. Встречается с частотой — 1: 40 000. Существует еще 15 типов мукополисахаридозов.

Клиника. Проявляется на первом году жизни, но темп прогрессирования у разных детей различен. Характерен внешний вид больных — увеличенная голова, выдающиеся лобные бугры, почти отсутствующая шея и маленький рост. Типична форма лица с запавшей переносицей, густыми бровями, вывернутыми ноздрями, толстыми губами, большим языком, не помещающимся во рту, и низко посаженными ушами. Грудная клетка укорочена, часто отмечается кифоз

в грудном нижнем или верхнем поясничном отделе позвоночника. Ограничена или невозможна подвижность в суставах. Живот большой, увеличена печень и селезенка. Часто имеется пупочная грыжа. Помутнение роговицы может привести к слепоте. Участи больных снижен слух. Нарушено строение и функции сердца. Нередко развивается легочно-сердечная недостаточность. Больные, будучи чувствительными к инфекциям, болеют пневмонией, воспалением мочевыводящих путей. Отмечается гипертензионно-гидроцефальный синдром.

Умственная отсталость заметна уже в раннем возрасте. В последующем интеллектуальный дефект усугубляется, затем происходит потеря приобретенных навыков, речи, распад психических функций, нарастают соматические нарушения. Смерть обычно наступает в возрасте 10-12 лет.

Патогенез. Симптоматика связана с отложениями мукополисахаридов в соединительной ткани печени, селезенки и других тканях. Накопление мукополисахаридов в хрящах нарушает рост костей и деформирует их. В мозге откладываются ганглиозиды. Происходящие изменения вызываются дефектом фермента альфа-L-идуронидазы. Это наследственное заболевание передается по аутосомно-рецессивному типу.

Терапия отсутствует.

3.3. Другие наследственные синдромы с поражением нервной системы

Синдром Прадер-Вилли

Впервые этот синдром идентифицирован в 1956 году A. Prader и коллегами. Встречается у 1 на 15 000 новорожденных. Поражаются оба пола, но преобладают мальчики (2: 1).

Клиника. У младенцев отмечается снижение мышечного тонуса, низкая активность, отставание в развитии моторики и трудности в сосании во время кормления. В возрасте 2-6 лет появляется повышенное пищевое влечение, приводящее к ожирению. В продолжение всей жизни больные много едят. Диспластические признаки: удлиненная форма головы, широкое плоское лицо, деформированные ушные раковины, миндалевидные глазные щели, эпикант, гипертелоризм, косоглазие. Подковообразая форма рта сочетается с короткой верхней губой. Аномалия развития костей проявляется низким ростом, Х-образными ногами, короткими конечностями (акромикрией), плоскостопием, синдактилией пальцев стоп и др. Наблюдается крипторхизм, недоразвитие наружных половых органов.

Почти у всех имеется умственная отсталость, чаще глубокой и реже легкой степени. Особенно страдает вербальный интеллект. Моторика развивается с задержкой. В раннем возрасте дети эмоциональны и жизнерадостны. Начиная с 5-6 лет, появляется психопатоподобное поведение с бурными аффектами. У старших детей наблюдаются дисфории, депрессии, агрессивное поведение. Дети малоподвижны, сонливы, недостаточно психически активны, с отсутствием интересов даже к играм, они внушаемы, подчиняемы, беззащитны. У них могут

появиться навязчивость, назойливость, импульсивность. Часть из детей имеет аутистические черты. В 17% случаев отмечаются эпилептические припадки.

Патогенез. В 70% случаев за происхождение этого синдрома ответственна делеция 15-й хромосомы отцовского происхождения, у остальных — унаследованная от матери транслокация с 13-ю на 15-ю хромосому. В механизме развития симптомов принимает участие гипоталамус.

Синдром «лицо эльфа»

Этот синдром впервые описан G. Fanconi и коллегами в 1952 году (другие названия: синдром Вильямса-Бойерна, идиопатическая гиперкальциемия). Частота синдрома в популяции 1:25 000. Поражаются оба пола.

Клиника. Наиболее типично — своеобразное «лицо эльфа»: пастозные веки, опущенные щеки, большой рот, толстые оттопыренные губы, уменьшенный подбородок, широкий лоб, сдавленные с боков виски, глубокая переносица, нос с закругленным тупым концом, редкие брови, косо расположенные глазные щели, голубые глаза, звездчатые радужки, синеватые склеры, содружественное косоглазие. Низкий голос в 96% случаев. Особенности строения тела состоят в том, что при отставании в росте и массе тела имеется удлиненная шея, опущенные плечи, сколиоз, узкая грудная клетка, низкая талия, Х-образные ноги. Характерна также повышенная растяжимость связок. Часто имеются пороки сердца, сосудов, почек, паховые и пупочные грыжи. Выявляются нарушения кальциевого обмена, расстройство функции щитовидной железы.

Умственная отсталость обнаруживается во всех случаях. В первую очередь страдает целенаправленная деятельность. Вербально-логическое, абстрактное мышление практически отсутствует. IQ в среднем 40— 50. Словоохотливость, сочетающаяся с неплохим лексиконом, представляет собой лишь набор готовых штампов. У многих обнаруживается хороший слух. Тонкая моторика развита плохо. У 50% детей наблюдаются разнообразные неврозоподобные расстройства: энурез, привычная рвота, головная боль. У части детей — гиперактивность, тревога, страх. Отмечаются следующие особенности личности: доверчивость, эмоциональность, стремление к общению, доброжелательность, послушание. Характерны мышечная гипотония и повышение сухожильных рефлексов.

Патогенез. Этот синдром обусловлен вновь возникшей аутосомно-доминантной мутацией — делецией в седьмой хромосоме либо связан с наследственным предрасположением плода к нерезкому повышению витамина D в организме матери под воздействием солнечной радиации.

Терапия направлена на снижения уровня кальция, однако это не предотвращает психического недоразвития.

Синдром Корнелии де Ланге

Синдром впервые описан Corneliade LangeB 1933 году. Его популяционная частота — 1: 10 000-30 000.

Клиника. Для больных с этим синдромом характерны микроцефалия, маленькие кисти (с короткими вторым и первым пальцами) и стопы, аномалии конечностей и суставов, низкий рост, малая масса тела, своеобразное лицо со

сросшимися бровями, длинными густыми загнутыми ресницами, короткий нос с развернутыми вперед ноздрями и вдавленной переносицей, большое расстояние между носом и верхней губой, тонкие губы с опущенными углами. Часты пороки внутренних органов (почек). Отмечается выраженная волосистость, особенно распространенная на спине.

Тяжелая степень умственной отсталости у 80% больных, в остальных 20% случаев она менее выражена. Резкое отставание речевого развития отмечается у всех. У части из них — самоповреждения, бег по кругу, вращение, стереотипные движения руками. Судороги отмечаются у 25% больных.

Патогенез. Наиболее характерное нарушение — двустороннее недоразвитие оперкулярных отделов лобных долей мозга, а также верхних височных извилин, задней спайки мозолистого тела. Синдром генетический, но тип наследования не ясен, возможно, аутосомно-рецессивный. Предполагается, что имеющиеся нарушения обмена связаны с 9-й хромосомой, трисомией 5-й хромосомы или кольцом 3-й хромосомы. Может быть, это гетерогенное заболевание, при котором наследственное предрасположение сочетается со средовыми воздействиями.

Синдром Рубинштейна-Тэйби

Впервые синдром описан в 1963 году. Частота встречаемости синдрома составляет 1: 30 000.

Клиника. Характерные особенности: маленький рост, микроцефалия, низкая линия роста волос на лбу, короткие и широкие большие пальцы кисти и стопы, своеобразное лицо с длинным загнутым носом, широкая переносица, гипертелоризм, антимонголоидный разрез глаз, недоразвитие верхней челюсти, высокое небо. Часто на стопах и реже на кистях появляются дополнительные пальцы и их сращение. Возможны косолапость, врожденный вывих бедра. Нередки изменения на коже: сосудистые опухоли на лбу, спине, затылке, необычно развитая волосистость, особенно на спине и конечностях, темные пигментные пятна. У 25% больных имеются пороки внутренних органов: сердца, мочеполовой системы, а также появляются припадки.

Для этого синдрома характерна тяжелая умственная отсталость. Невербальный интеллект выше вербального, концентрация внимания плохая, чрезмерна отвлекаемость. Дети с трудом овладевают речью. У них преобладает эйфорическое настроение, они общительны, любят слушать музыку. Иногда появляется агрессивность, аутодеструк-тивное поведение и аффективные вспышки.

Патогенез. Синдром относится к генетическим заболеваниям, вероятно передающимся по аутосомно-доминантному типу, однако возможно его экзогенно-генетическое происхождение. В некоторых случаях выявляются микроделеции 16-й хромосомы. Встречается недоразвитие мозолистого тела.

Микроцефалия (истинная)

Одна из самых частых аномалий при тяжелых степенях умственной отсталости (3—10%). Микроцефалия отмечается при болезни Дауна, болезни Тея—Сакса, фенилкетонурии и других заболеваниях. Частота всех случаев в популя-

ции — 1 : 2000. Истинная микроцефалия, будучи наследственной аномалией, встречается реже — 1 : 25 000.

Клиника. Для синдрома характерно симметричное уменьшение черепа не менее чем на три стандартных отклонения при нормальном или незначительно уменьшенном лице и уплощенном лбе. Уши увеличены, нос удлинен, косоглазие.

Умственная отсталость тяжелой степени (реже легкой) — обязательный признак синдрома.

Патогенез. Микроцефалия — заболевание, в основе которого различные причины. Это могут быть аутосомно-рецессивные гены и полигенные комплексы, вызывающие семейную микроцефалию.

3.4. Факоматозы

Туберозный склероз
(эпилойя, болезнь Прингля-Бурневиля)

Впервые описан в конце XIX века. Частота встречаемости в среднем 1 : 50 000 и 1 случай на 30 000 новорожденных. Среди лиц, обращающихся в генетическую консультацию, — 1%. Среди умственно отсталых лиц частота заболевания 0,6%.

Клиника. Для заболевания типична триада симптомов: кожные изменения, эпилептиформные припадки и слабоумие. В легких случаях обнаруживаются депигментированные пятна на коже, узелковые высыпания (adenoma sebaceum) величиной с просяное зерно на лице и подбородке, подногтевые фибромы, поражение сетчатки, других отделов глаз, опухоли сердца, почек. Характерные для заболевания припадки разнообразны и возникают обычно на 1—2-м году жизни.

Интеллектуальные нарушения отмечаются примерно в 70% случаев. Они могут быть значительно выраженными и в течение жизни углубляться, достигая большой степени тяжести. Часть больных — гиперактивны, импульсивны, склонны к самоповреждениям. У некоторых встречаются аутистические симптомы. Часто возникают психопатоподобное поведение и психозы.

Патогенез. В мозге обнаруживаются кальцифицированные опухоли из глиальной ткани и пороки развития нервной ткани. Болезнь наследуется по аутосомно-доминантному типу с неполной пенетрантностью. Разные формы заболевания связаны с 9-й или 16-й хромосомой. Из-за его вариабельности генетический прогноз затруднен. В 65—80% случаев заболевание обусловлено новыми мутациями, при которых риск для следующих детей минимален.

Терапия. Часто применяется противосудорожная терапия.

Нейрофиброматоз Реклингхаузена

Заболевание описано Реклингхаузеном в 1882 году, однако оно было известно и ранее. Частота в популяции — 1 :3000 и 1 случай на 5000 новорожденных. Мужчины болеют несколько чаще. Среди учащихся коррекционных школ 8-го типа встречается с частотой 1 : 260.

Клиника. Характерные признаки: многочисленные пятна кофейного цвета на коже, сосудистые пятна, участки депигментации, усиленная волосистость, очаговое поседение волос, мелкие светлые кожные опухоли. По ходу нервов располагаются подкожные невромы. Их возникновение на черепно-мозговых нервах вызывает нарушение слуха, зрения и т. д. Нередко встречаются расстройство роста костей и суставов: низкий рост, сколиоз, деформированная грудная клетка, большая величина и неправильная форма черепа, гипертелоризм, аномалии глазных щелей и др. Отмечаются пороки развития сердца.

При опухолях в полости черепа в зависимости от их локализации развиваются различные симптомы: интеллектуальные нарушения, эпилептические припадки (5-7%), нарушения речи до 50% и др. У больных наблюдается умеренная и глубокая умственная отсталость. Вербальный коэффициент выше невербального. Больные отвлекаемы, импульсивны, чрезмерно подвижны, расторможены, склонны к нарушениям настроения и тревожности. При периферической форме, поражающей в основном кожу и нервы, неглубокая умственная отсталость встречается лишь в 50%. Прогрессирования симптомов при этой форме не отмечается.

Патогенез. Выделены два типа нейрофиброматоза. Возникающие опухоли развиваются из разных тканей, иногда нарушаются структуры коры головного мозга. Заболевание передается по аутосомно-доминантному типу и имеет низкую пенетрантность. Указанием на присутствие гена являются 6 и более пигментных пятен на коже и располагающиеся по ходу нервных стволов бляшки, диаметром больше 15 мм. Его происхождение связывают с 17-й хромосомой и геном NF1, продуцирующим нейрофромин, который подавляет развитие опухолей. Свежие мутации в 50-85% случаев. В случаях умственной отсталости обычно больной оказывается мать ребенка.

Терапия. Иногда опухоли удаляют хирургически.

Энцефалотригеминальный ангиоматоз (синдром Стердж-Вебера)

Описан в 1878 году Sturge. Частота заболевания среди умственно отсталых лиц — 1 на 1000, в популяции от 1: 5000 до 1: 100 000. В типичных случаях отмечается триада симптомов: ангиома (сосудистая опухоль) кожных покровов, неврологические симптомы (эпилептиформные припадки) и глаукома. Чаще всего ангиома располагается с одной стороны лица по ходу тройничного нерва, реже на коже головы, шеи, конечностей. Эпилептиформные припадки вызываются ангиоматозом мозговых оболочек. После припадка нередко развивается спастический гемипарез на стороне судорог. Глаукома обычно отмечается на стороне ангиомы. Рентгенограмма выявляет отложения кальция, располагающиеся преимущественно в затылочной области. Часто встречается слабоумие, выраженность которого в определенной степени зависит от частоты и тяжести припадков. Больные диспластичны, нередки пороки сердца.

Патогенез. Анатомический дефект — ангиоматоз сосудистой оболочки. Извилины атрофичны. Имеются отложения кальция в стенках мелких сосудов, дегенерация клеток мозга. Наследуется синдром по аутосомно-доминантному типу с очень низкой пенетрантностью.

Лечение. Противосудорожные препараты. Удаление ангиом.

3.5. Инфекционные поражения нервной системы

Среди постнатальных церебральных заболеваний, которые могут вести к развитию олигофрении, основное значение имеют энцефалиты, энцефаломиелиты, менингоэнцефалиты, реже менингиты (Н. И. Озерецкий, С. С. Мнухин, Г. Е. Сухарева, C. Benda, H. Harbauer и др.).

Энцефалиты принято делить на первичные, возникающие при воздействии специфического нейротропного возбудителя, и вторичные, развивающиеся как осложнение при других инфекционных заболеваниях (вакцинальные, при кори, ветряной оспе, коклюше, гриппе, скарлатине, туберкулезе, воспалении среднего уха и др.). При постинфекционных поражениях центральной нервной системы характер резидуальных клинических проявлений зависит в большей степени не от особенностей этиологического фактора, а от реактивности нервной ткани, обусловленной индивидуальными и главным образом возрастными особенностями. Клинически сходные синдромы могут являться следствием самых различных в этиологическом отношении заболеваний головного мозга. Глубокий интеллектуальный дефект наблюдается чаще у детей, перенесших заболевание в первые два года жизни. В этом возрасте в связи с незрелостью защитных механизмов процесс чаще принимает диффузный характер и приводит к обширным поражениям мозговой ткани.

В генезе постинфекционных и посттравматических нарушений психического развития играет роль не только выпадение определенных мозговых элементов, но и образование кист, рубцов, разрастание соединительной ткани. Затруднение циркуляции ликвора и крови может вести к застойным явлениям и вследствие кислородной недостаточности к вторичным склеротическим изменениям мозговой ткани.

Степень глубины и структура интеллектуального дефекта при данных олигофрениях чрезвычайно разнообразны. В одних случаях преобладают симптомы недоразвития, характерные для типичных форм олигофрении, в других — интеллектуальная недостаточность имеет неравномерный, мозаичный характер, приближаясь по структуре к органической деменции (Н. И. Озерецкий, И. А. Юркова, Г. Е. Сухарева и др.). Характерно наличие в структуре дефекта признаков психоорганического синдрома, психопатоподобного поведения и других психопатологических симптомов.

Токсоплазмоз относится к инфекционным паразитарным заболеваниям, вызывающим тяжелое поражение различных органов и физиологических систем, особенно центральной нервной системы. Клинические проявления токсоплазмоза чрезвычайно разнообразны в зависимости от времени начала заболевания, типа течения, активности и локализации патологического процесса. Олигофрения и пороки развития центральной нервной системы обычно являются следствием врожденного токсоплазмоза. Согласно статистическим данным, частота врожденного токсоплазмоза в европейских странах составляет 2 — 8 на 1000 новорожденных (O. Thalhammer) .

Возбудитель токсоплазмоза Toxoplasma gondi относится к типу простейших и является внутриклеточным паразитом. Заражение человека чаще происходит алиментарным путем при недостаточной термической обработке инфицированных токсоплазмами пищевых продуктов. Передача инфекции возможна также через поврежденные кожные покровы и конгенитальным путем. Врожденный токсоплазмоз является следствием трансплацентарной передачи инфекции от беременной матери плоду в острой стадии токсоплазмозного процесса у матери.

Признаки психического недоразвития проявляются с первых месяцев жизни и обычно достигают степени имбецильности и идиотии (А. М. Халецкий, Г. Е. Сухарева, X. Kozar, P. Muller и др.). В структуре олигофренического дефекта наряду с грубым недоразвитием познавательных процессов и мышления выявляются синдромы, свидетельствующие об органическом поражении головного мозга (церебрастенический, психопатоподобный, судорожный и др.). У детей отмечается благодушие, эйфоричность, двигательное и речевое возбуждение, нарушение работоспособности.

Диагностика основывается на совокупности клиническихи лабораторных данных, а также на данных эпидемиологического и акушерского анамнеза (контакт с животными, самопроизвольные аборты, мертворождения, рождение детей с пороками развития центральной нервной системы). Важное значение для диагностики заболевания имеет офтальмологическое обследование, позволяющее выявить наиболее характерные нарушения глаз: анофтальмию, микрофтальмию, хориоретинит, увеиты, иридоциклиты, катаракту, колобому желтого пятна и др. Для окончательной диагностики решающее значение имеют паразитологические и иммунологические методы исследования (обнаружение возбудителя в ликворе и крови, специфические серологические реакции и внутрикожная аллергическая проба).

Врожденный (конгенитальный) сифилис может являться одной из причин физического и психического недоразвития ребенка. Передача возбудителя заболевания происходит плацентарным путем, чаще при заболевании матери в первую половину беременности. Бледные трепонемы интенсивно развиваются в тканях органов плода, поражая их, что нередко приводит к мертворождениям. При пороках развития, совместимых с жизнью, остаточные явления могут носить непрогредиентный характер и рассматриваться в рамках олигофрении.

Клиника врожденного сифилиса отличается полиморфными проявлениями.

Для физического состояния этих детей характерны дисплазия и более грубые аномалии развития: общее недоразвитие, деформации черепа, седловидный нос, высокое небо, триада Гетчинсона (полулунные выемки на верхних резцах, кератит и поражение среднего уха). Отмечаются также периостит, утолщение и искривление костей (саблевидные голени). В неврологическом статусе часто встречаются характерные зрачковые симптомы (зрачки узкие, неравномерные,

со сниженной или отсутствующей реакцией на свет — симптом Аргайла-Робертсона), параличи, и парезы, снижение или отсутствие сухожильных рефлексов, тикообразные, хореиформные и атетоидные движения. В первые годы жизни могут отмечаться эпизодические судорожные припадки.

Степень психического недоразвития при врожденном сифилисе различна, значительно чаще встречаются глубокие степени олигофрении. В качестве специфических психопатологических особенностей можно отметить эмоциональную возбудимость и лабильность, выраженное психическое беспокойство, носящее хаотический характер, реже - снижение реакции на окружающее, безучастность. Сравнительно часты нарушения сна, быстрая утомляемость и истощаемость, нарушение работоспособности. Больные повышенно внушаемы, легко поддаются постороннему влиянию, склонны к асоциальным поступкам.

Диагноз ставится на основании относительно специфических неврологических и соматических симптомов, положительной реакции Вассермана и серологических проб.

Рубеолярная олигофрения, впервые описанная N. Gregg в 1940 г. у детей, мастери которых перенесли во время беременности коревую краснуху, относится к числу наиболее часто встречающихся и более изученных эмбриопатий вирусного происхождения. Заражение эмбриона вирусом краснухи происходит гемоплацентарным путем. Вероятность и тяжесть поражения плода зависят от того, в какие сроки беременности мать перенесла заболевание. Наиболее тяжелые эмбриопатии возникают при заболевании матери в первую треть беременности, однако тератогенный эффект вируса отмечается только у 17 — 25% матерей, перенесших на 3 — 4-м месяце беременности коревую краснуху (Г. Фламм, H. Harbauer и др.). Причины и механизмы, способствующие проявлению тератогенного действия вируса коревой краснухи, не установлены.

Для клиники рубеолярной олигофрении характерно сочетание глубокого олигофренического слабоумия с пороками развития глаз, сердца, слухового аппарата и молочных зубов. Преимущественное поражение тех или иных органов зависит от времени воздействия инфекции на эмбрион.

Диагностика рубеолярной олигофрении основывается на особенностях клинических проявлений — сочетании слабоумия с микроцефалией, пороками развития глаз, сердечно-сосудистой системы и слухового аппарата. Решающее значение для этиологической диагностики заболевания имеют анамнестические данные — установление факта заболевания матери коревой краснухой во время беременности. Профилактика заболевания сводится к предупреждению заболевания беременных краснухой.

3.6. Гемолитическая болезнь новорождённых

Гемолитическая болезнь новорождённых (ГБН) — это заболевание, при котором эритроциты ребёнка разрушаются под действием антител матери. Это происходит из-за несовместимости крови матери и плода по определённым антигенам — белкам на поверхности эритроцитов.

Основные причины:

- Резус-конфликт. Возникает, если у матери резус-отрицательная кровь (Rh-), а у плода — резус-положительная (Rh+). Во время первой беременности риск невелик, но при последующих беременностях антитела могут проникать через плаценту и разрушать эритроциты плода.
- Конфликт по системе групп крови АВО. Может возникнуть уже при первой беременности, если у матери первая группа крови (0(I)), а у ребёнка — вторая (A(II)) или третья (B(III)). Организм матери вырабатывает антитела против антигена, который есть у плода и отсутствует у матери.
- Несовместимость по другим редким антигенам. Реже причиной могут стать несовместимости по системам Kell, Duffy, Kidd и другим.

Проявления ГБН зависят от формы заболевания:

Желтушная форма — наиболее частая (до 90% случаев). Характеризуется ранней интенсивной желтухой (появляется в первые 24–36 часов жизни), быстрым нарастанием уровня билирубина, увеличением печени и селезёнки.

Анемическая форма — наиболее лёгкая. Проявляется бледностью кожи и слизистых из-за дефицита эритроцитов, вялостью, плохим сосанием, увеличением печени и селезёнки.

Отёчная форма — самая тяжёлая («водянка плода»). Развивается внутриутробно. В результате массивного разрушения эритроцитов и тяжёлой анемии развиваются сердечная недостаточность и обширные отёки всего тела плода.

Наиболее тяжелое осложнение — билирубиновая энцефалопатия (ядерная желтуха). Это необратимое поражение головного мозга из-за токсического действия высокого уровня билирубина. Может привести к детскому церебральному параличу (ДЦП) и другим неврологическим нарушениям, а также развитию олигофрении.

3.7. Фетальный алкогольный синдром

Это комплекс врождённых нарушений развития, которые возникают у ребёнка из-за пренатального (внутриутробного) воздействия этилового спирта на плод. Это необратимое состояние, которое оставляет пожизненный след.

Основной и единственной причиной, приводящей к развитию фетального алкогольного синдрома, служит употребление алкоголя женщиной в любом триместре беременности.

Главная роль в *патогенезе* фетального алкогольного синдрома отводится нарушению молекулярного строения клеток (в т. ч. половых) алкоголем и его метаболитами, в частности, ацетальдегидом. Другие повреждающие механизмы могут быть связаны с дефицитом витаминов и микроэлементов в питании матери, нарушением трансплацентарного транспорта эссенциальных аминокислот, гипогликемией плода, снижением плацентарного кровотока и гипоксией плода и др.

Симптомы:

• Внешние признаки**.** Характерные черты лица: короткие глазные щели, уплощённая переносица, тонкая верхняя губа, сглаженный губной желобок, низко посаженные уши.

• Задержка роста. Дети часто рождаются с низким весом и малой длиной тела.

• Неврологические и когнитивные нарушения. Задержка умственного развития, проблемы с памятью, концентрацией внимания, обучением, речью. Часто встречается синдром дефицита внимания и гиперактивности (СДВГ).

• Пороки развития. Врождённые пороки сердца, аномалии скелета, нарушения развития мочеполовой системы, опорно-двигательного аппарата.

• Поведенческие проблемы. Импульсивность, эмоциональная нестабильность, сложности с социальной адаптацией, проблемы с самоконтролем.

Могут наблюдаться судорожные расстройства, повышенная или пониженная чувствительность к свету, звукам**,** прикосновениям, расстройства сна.

По степени нарушения развития различают:

• *Фетальный алкогольный синдром I* (легкой) степени (около 44% случаев). Характеризуется пре- и постнатальной гипотрофией, микроцефалией; скрытыми или слабо выраженными признаками черепно-лицевого дисморфизма; незначительными проявлениями нарушениями психического развития.

• *Фетальный алкогольный синдром II* (средней) степени (около 34% случаев). Выражены все основные симптомы ФАС, включая нарушения строения лица и черепа.

• *Фетальный алкогольный синдром III* (тяжелой) степени (около 23% случаев). Имеются грубые нарушения интеллектуального развития, тяжелые соматические дефекты, выраженные черепно-лицевой дисморфизм.

Признаки алкогольного синдрома плода в несколько измененном виде сохраняются и у взрослых. Согласно лонгитюдным исследованиям, подростки и взрослые с алкогольным синдромом плода — АЭП имеют рост и окружность головы примерно на 2 стандартных отклонения ниже среднего, хотя вариабильность этого высока; с возрастом не отмечается значимой компенсации роста. Характерно малый вес детей с алкогольным синдромом плода—АЭП в значительной мере выравнивается, несмотря на то, что соотношение веса и роста подвержено еще большей вариабильности по сравнению с другими параметрами.

Лицевые дисморфические признаки детей с алкогольным синдромом плода с возрастом становятся менее отчетливыми. Хотя некоторые черты (такие, как короткая пальпебральная щель) остаются, развитие др. участков снижает общую выраженность аномальной внешности.

Тема 4. Задержки психического развития

4.1. Этиология и патогенз задержки психического развития

Задержка психического развития (ЗПР) – сложное полиморфное нарушение, при котором страдают разные компоненты психической, психологической и физической деятельности (В.В. Лебединский).

При ЗПР речь идет о замедлении темпа развития, которое чаще обнаруживается при поступлении в школу и выражается в недостаточности общего запаса знаний, ограниченности представлений, незрелости мышления, малой интеллектуальной целенаправленности, преобладание игровых интересов, быстрой пресыщаемости в интеллектуальной деятельности. В одних случаях у детей с ЗПР на первый план будет выступать задержка развития эмоциональной сферы (разные виды инфантилизма), а в других будет преобладать замедление развития интеллектуальной сферы (Т.А. Власова, К.С. Лебединская, М.С. Певзнер, И.И. Мамайчук и др.).

Официально ЗПР диагностируют у 1–3 % детей. Однако специалисты отмечают, что трудности в обучении по причине интеллектуальной недостаточности встречаются намного чаще. Согласно одному исследованию, интеллект снижен у 23 % детей дошкольного возраста. При этом значительное число нарушений психического развития, в том числе ЗПР, не входит в статистические обзоры, так как не диагностируется и не лечится, оставаясь без внимания специалистов.

Этиология пограничных форм интеллектуальной недостаточности (ЗПР) многозначна. С одной стороны, в генезе их могут играть роль различные биологические факторы, в том числе интоксикации, инфекции, обменно-трофические расстройства, травмы и т.п., которые ведут к негрубым нарушениям темпа развития мозговых механизмов или вызывают легкие церебральные органические повреждения. С другой стороны, играют роль социальные факторы, включая неблагоприятные условия воспитания, дефицит информации и т.п. Большему выявлению пограничных состояний интеллектуальной недостаточности способствует рост требований, предъявляемых обществом к личности ребенка и подростка (усложнение школьных программ, более ранние сроки начала обучения и т.п.).

Нарушение психического развития возможно при сочетании нескольких факторов — биологических и социальных.

Биологические факторы включают в себя патологии при беременности (тяжёлый токсикоз, инфекции, интоксикации и травмы), эндокринные заболевания матери (например, сахарный диабет, заболевания щитовидной железы и др.), несовместимость резус-фактора, недоношенность, асфиксия плода, вызывающая кислородное голодание, черепно-мозговые травмы первых лет жизни, нейроинфекции, алкоголизм родителей, наследственность и т. д.

Согласно статистике, примерно 60–72 % случаев ЗПР вызваны биологическими факторами, при этом 49-50 % из них относятся к перинатальным патоло-

гиям и связаны с осложнённым течением беременности и родов. Большое значение также имеет алкоголизм: около 35 % детей с ЗПР рождены в семье родителей, страдающих алкогольной зависимостью.

Социальные факторы подразумевают под собой влияние неблагополучной среды и общества: неблагоприятные жилищно-бытовые условия, отсутствие полноценного питания, неправильное отношение к ребёнку (например, гиперопека или жестокое обращение с ребёнком), напряжённая обстановка в семье, низкий уровень культуры и образования, пребывание в детском доме или интернате и т. д. К ним также относятся психотравмы и запреты, связанные с жизнью ребёнка, например когда ему запрещают выходить из дома, учиться в школе и обращаться к врачу.

Утрата эмоциональной привязанности между родителем и ребёнком, а также невозможность обеспечить его базовые потребности — это важные факторы в возникновении ЗПР

Патогенез задержки психического развития (ЗПР)

В норме высшие психически функции, т. е. память, внимание, мышление, восприятие, произвольные движения, речь, письмо и счёт, развиваются в соответствии с возрастом ребёнка. Каждому периоду жизни характерен свой уровень развития:

- наглядно-действенное (доречевое) мышление (2–2,5 года) — ребёнок видит игрушку или яркий предмет и целенаправленно что-то с ним делает: берёт его в руку, играет с ним, пробует на вкус;
- наглядно-образное мышление (4–5 лет) — когда ребёнок просит о каком-то предмете, у него уже есть образ в голове, даже если он не видит этот предмет; малыш также может узнать на картинке образ животного, человека и соотнести его с реальным объектом (например, узнать маму по фото);
- логическое и абстрактно-логическое мышление (11–15 лет) — ребёнок оперирует сложными понятиями об окружающем мире, владеет основами логики, т. е. может делать выводы, строить умозаключения, формировать личностное представление о мире и сам создавать произведения искусства.

Развитие мышления определяет развитие других функций (речи, письма, счёта и моторики). При ЗПР отмечается отставание этих функций на один или несколько возрастных периодов.

По мнению советского психиатра, психолога и дефектолога М. С. Певзнер, основной механизм развития ЗПР — это нарушение созревания и функциональная недостаточность лобных отделов коры больших полушарий головного мозга, которые отвечают за сознательную и интеллектуальную деятельность человека. В. В. Ковалёв , автор многочисленных публикаций по проблемам детской психиатрии, также обнаружил, что при негрубом органическом повреждении коры больших полушарий, у детей наблюдается нарушение некоторых функций, в частности внимания, речи, абстрактного мышления, эмоций и др.

4.2. Классификации задержки психического развития

Различают четыре основных варианта задержки психического развития (К.С. Лебединская, 1969):

1) ЗПР конституционного генеза;
2) задержка психического развития соматогенного генеза;
3) задержка психического развития психогенного генеза;
4) задержка психического развития церебро-органического генеза.

В клинико-психологической структуре каждого из перечисленных вариантов ЗПР имеется специфическое сочетание незрелости эмоциональной и интеллектуальной сферы.

При ЗПР *конституционального генеза* (гармонический, психический и психофизиологический инфантилизм) инфантильности облика часто составляет инфантильный тип телосложения с детской пластичностью мимики и моторики. Эмоциональная сфера этих детей как бы находится на более ранней ступени развития, соответствуя психическому складу ребенка более младшего возраста: яркости и живости эмоций, преобладанию эмоциональных реакций в поведении, игровых интересах, внушаемости и недостаточной самостоятельности. Эти дети неутомимы в игре, в которой проявляют много творчества и выдумки и в то же время пресыщаются интеллектуальной деятельностью.

Эта «гармоничность» облика иногда нарушается, т.к. незрелость эмоциональной сферы затрагивает социальную адаптацию.

При ЗПР *соматогенного генеза* эмоциональная незрелость обусловлена длительными, нередко хроническими заболеваниями, пороками развития сердца и т.п. Хроническая физическая и психическая астения тормозит развитие активных форм деятельности, способствует формированию таких черт личности, как робость, боязливость, неуверенность в своих силах. Эти же свойства в значительной степени обусловливаются и созданием для больного или физически ослабленного ребенка режима ограничений и запретов. Т.о., к явлениям, обусловленным болезнью, добавляется искусственная инфантилизация, вызванная условиями гиперопеки.

ЗПР *психогенного происхождения* связана с неблагоприятными условиями воспитания. Социальный генез этого нарушения не исключает его патологического характера. Известно, что при раннем происхождении и длительном действии психотравмирующего характера могут возникнуть стойкие сдвиги нервно-психической сферы ребенка, обуславливающее патологическое развитие его личности. Так, в условиях безнадзорности может сформироваться патологическое развитие личности с ЗПР по типу психической неустойчивости: неумение тормозить свои эмоции и желания, импульсивность, отсутствие чувства дома и ответственности.

Условия гиперопеки приводят к формированию ЗПР психогенного генеза с задержкой эмоционального развития: формирование эгоцентрических установок, неспособность к волевому усилию, труду.

В психотравмирующих условиях воспитания, где преобладает жестокость или грубая авторитарность, нередко происходит формирование личности по невротическому типу, при котором ЗПР будет проявляться в отношении инициативы и самостоятельности, в робости и боязливости.

ЗПР *церебро-органического генеза* имеет наибольшее значение для психики ввиду выраженности проявлений и необходимости коррекции.

Причины церебро - органических форм ЗПР (патология беременности и родов, инфекции, интоксикации, травмы нервной системы в первые годы жизни), в определенной мере сходны с причинами олигофрении. Это сходство определяется поражением ЦНС на ранних этапах онтогенеза. Тяжесть поражения определяется диффузностью поражения и временем поражения (при ЗПР – более позднее поражение, чем при олигофрении).

Признаки замедления темпа созревания часто обнаруживаются в раннем возрасте и касаются почти всех сфер, в том числе соматической.

В случае возникновения ЗПР в связи постнатальными вредностями, перенесенные в первые 3-4 года жизни, можно наблюдать наличие регресса приобретенных навыков и их последующую нестойкость.

Преобладание более поздних сроков поражения обусловливает наряду с явлениями незрелости почти постоянное наличие ее признаков повреждения нервной системы. В структуре ЗПР церебро-органического генеза почти всегда имеется набор энцефалопатических расстройств (церебрастенических, неврозоподобных, психопатоподобных), свидетельствующих о повреждении ЦНС.

При органической недостаточности существует определенная последовательность реагирования уровней ЦНС на неблагоприятные воздействия. Первой по времени реагирует на вредность энергетическая система, которая отвечает на патологические воздействия различными астеническими состояниями: быстрой истощаемости, повышенной чувствительности к интенсивности внешних воздействий.

В когнитивной сфере астенические явления проявляются в виде нарушения работоспособности, снижения объема внимания и памяти, быстрой утомляемости.

В аффективной сфере при энергетической недостаточности возникают эмоциональные лабильность, повышенная возбудимость, быстрая пресыщаемость любыми видами деятельности.

Следующий уровень, тесно связанный с первым, энергетическим, - аффективный. При его недостаточности у детей отмечаются симптомы повышенной тревожности, страхи, весь комплекс невротических расстройств.

В случае большей грубости повреждения отмечаются немотивированные колебания настроения с агрессивностью, злобностью, конфликтностью, расстройством влечений (психопатоподобный синдром). По мере нарастания патологических явлений все большую роль наряду с аффективными расстройствами начинают играть нарушения когнитивных функций (гнозиса, праксиса, внимания, памяти и речи).

Патологическая симптоматика нервных двух уровней реагирования указывает на преимущественную заинтересованность в патологическом процессе подкорковых и базальных лобных систем.

В случае дисфункций на корковом уровне страдают когнитивные функции – гнозис, праксис, речь, а в более тяжелых случаях – и регуляторные процессы, за которые ответственны лобные области коры.

Церебро-органическая недостаточность и определяет структуру ЗПР в виде явлений незрелости познавательных и эмоционально-волевых процессов. В эмоциональной сфере наблюдаются явления эмоциональной незрелости в виде т.н. органического инфантилизма. При этом эмоции характеризуются отсутствием живости и яркости, определенной примитивностью. При явном преобладании игровых интересов над интеллектуальными и в самой игре отмечается однообразие, отсутствие творчества и слабость воображения.

Особенности клинико-психологической картины органического инфантилизма в значительной мере связаны с преобладающим фоном настроения. У детей с повышенным фоном настроения – эйфорией – преобладают импульсивность и психомоторная расторможенность, внешне имитирующих детскую жизнерадостность и непосредственность. Характерна неспособность к волевому усилию и систематической деятельности.

Для детей другой группы – с преобладанием пониженного фона настроения характерна склонность к робости, боязливости, страхам. Этот эмоциональный фон, а также сопутствующие церебрастенические расстройства препятствуют формированию активности, инициативы, самостоятельности. У этих детей также преобладают игровые интересы.

В формировании ЗПР церебро-органического генеза значительная роль принадлежит и нарушениям познавательной деятельности, обусловленная недостаточностью памяти, внимания, инертностью психических процессов, медлительностью, пониженной переключаемости, дефицитарностью отдельных корковых функций (И.И. Мамайчук).

В зависимости от преобладания в клинической картине явлений либо эмоционально-волевой незрелости; либо нарушений познавательной деятельности ЗПР церебрального генеза можно условно разделить на два основных варианта: 1) органический инфантилизм; 2) ЗПР с преобладанием функциональных нарушений познавательной деятельности.

В первом случае преобладают функциональные нарушения познавательной деятельности вследствие эмоционально-волевой незрелости и негрубых церебрастенических расстройств. Нарушения высших корковых функций носят динамический характер, обусловленный их недостаточной сформированностью и повышенной истощаемостью. Регуляторные функции особенно слабы в звене контроля.

При втором варианте доминируют симптомы поврежденности – церебрастенические, неврозоподобные, психопатоподобные нарушения. Наблюдаются тяжелые нейродинамические расстройства, дефицитарность корковых функций,

в том числе их локальные нарушения. Дисфункция регуляторных систем проявляются в звеньях контроля и программирования.

В дальнейшем эта классификация была дополнена И.Ф. Марковской (1995 г.), которая предложила разделить ЗПР церебрально-органического генеза на 2 группы:

а) группа А – в структуре дефекта преобладают черты незрелости эмоциональной сферы по типу органического инфантилизма;

б) группа Б – доминируют симптомы поврежденности: выявляются стойкие энцефалопатические расстройства, парциальные нарушения корковых функций, в структуре дефекта преобладают интеллектуальные нарушения.

По Г.В. Козловской и А.В. Горюновой (1998 г.), ЗПР подразделяются на:

1. Первичные задержки церебрально-органического генеза (в их основе лежат гипоксические, травматические, инфекционные, токсические и другие факторы, действующие на развивающийся мозг в перинатальном периоде, приводящие к негрубому поражению головного мозга, не достигающему четкого органического дефекта).

2. Вторичные задержки нервно-психического развития возникают на фоне первично неповрежденного головного мозга при хронических соматических заболеваниях.

3. Особый вариант нарушений представляет задержанное развитие с диссоциированностью (расщеплением) и дисгармоничностью (неравномерностью) развития отдельных психических функций (с аутистическим синдромом).

Классификация ЗПР Н.Я. Семаго, М.М. Семаго основана на синдромальном подходе.

Задержанное психическое развитие

В группе «недостаточного развития» помимо «тотального недоразвития», выделяются подгруппы «задержанное» и «парциальная несформированность психических функций».

Категория детей, традиционно относимых к группе «задержки психического развития», разделяется на две принципиально различные подгруппы.

К подгруппе *«задержанное развитие»* относятся варианты истинно задержанного развития, которые характеризуются именно замедлением темпа формирования различных характеристик когнитивной и эмоционально-личностной сфер, включая и регуляторные механизмы деятельности. К этой подгруппе относятся такие типы отклоняющегося развития, «*задержанный тип развития»* (гармонический инфантилизм) и *«неравномерно задержанный тип развития»* (дисгармонический инфантилизм).

Типичный ребенок с *темпово задержанным типом развития (гармоническим инфантилизмом)* выглядит младше своего паспортного возраста, он живой, непосредственный, инфантильности часто соответствует инфантильный тип телосложения с детской пластичностью мимики и моторики. Эмоциональная сфера этих детей как бы находится на более ранней ступени развития, соответствуя психическому складу ребенка более младшего возраста: с яркостью

и живостью эмоций, преобладанием эмоциональных реакций в поведении, игровых интересов, внушаемости и недостаточной самостоятельности..

В школьном возрасте они неутомимы в игре и в то же время имеют низкую работоспособность, быстро пресыщаются интеллектуальной нагрузкой, незрелость регуляторных функций и мотивационно-волевой сферы затрудняет и их социальную адаптацию, в силу чего они не в состоянии следовать установленным правилам поведения. Показатели интеллектуального развития, как правило, соответствуют уровню актуального психофизического возраста, в котором находится ребенок.

Прогноз развития следует оценивать как хороший, особенно в том случае, когда ребенок начинает регулярное обучение не в соответствии с паспортным возрастом, а по факту готовности (созревания в необходимом для начала обучения объеме собственно регуляторных функций, эмоционально-личностной и когнитивной сфер). Как правило, это происходит к 7,5-8,5 годам.

Специалистами смежных профилей обычно ставится диагноз «инфантилизм», «конституциональная задержка психического развития», а диагнозы логопеда — «функциональная дислалия», «неярко выраженное (н.в.) общее недоразвитие речи».

В отличие от гармонического инфантилизма, *неравномерно задержанный тип развития (дисгармонический инфантилизм)* характеризуется, в первую очередь, большим уровнем зрелости (сформированности) когнитивного звена ВПФ по сравнению с уровнем развития произвольной регуляции собственной деятельности, мотивационно-волевой и эмоционально-личностной сфер. Внешний вид и поведение ребенка также несут на себе отпечатки, характерные для более младшего возраста, но при этом часто отмечаются хронические соматические заболевания, нарушения зрения (различной степени выраженности) или просто соматическая ослабленность.

Наличие соматических проблем еще больше снижает работоспособность ребенка, делает его эмоционально лабильным. Дети могут быть капризны, упрямы. Это вполне объяснимо, так как присутствует интеллектуальная состоятельность, но ребенок «не готов» к предъявляемым к нему в соответствии с этим требованиям. В общении со сверстниками он часто не находит общего языка, слишком эмоционален, редко может «удержать» роль.

Среди диагнозов других специалистов: «ММД», «ЗПР соматогенного или конституционального генеза», «аффективная неустойчивость», «дети группы риска по нарушению формирования школьных навыков» — иногда присутствует и логопедический диагноз: «функциональная дислалия».

Парциальная несформированность высших психических функций

Другая подгруппа «недостаточного развития», получившая название *«парциальная несформированностъ высших психических функций».* Наиболее принципиальное, основное отличие детей данной подгруппы от детей с различными типами *задержанного развития* заключается в том, что в данном случае ни в коей мере нельзя говорить лишь о задержке развития.

Эти дети «не догоняют» своих сверстников ни к 9-11 годам, ни даже позднее. В дальнейшем признаки несформированности когнитивного звена ВПФ «маскируются» особенностями эмоционально-личностного развития, которые и квалифицируются позже как иные варианты дизонтогенеза (например, различные виды дисгармоний или, в наиболее тяжелых случаях — как тотальное недоразвитие).

Подгруппа «парциальная несформированность ВПФ» может быть разделена на следующие типы:

— с преимущественной несформированностью регуляторного компонента;

— с преимущественной несформированностью вербального и вербально-логического компонента;

— с несформированностью смешанного типа.

Парциальная несформированность ВПФ преимущественно регуляторного компонента характеризуется в первую очередь импульсивностью в поведении, чаще двигательной и речевой расторможенностью, чем вялостью.

Отличительной чертой развития познавательной сферы является несформированность именно произвольности ВПФ: не столько элементарных (восприятие, память, внимание), сколько «высших» (программирование и контроль), то есть собственно регуляторных процессов.

Основными диагнозами являются: «органический инфантилизм», «синдром гиперактивности и дефицита внимания», «минимальная мозговая дисфункция», «гиперкинетические расстройства». Могут также наблюдаться такие специфические формы речевых нарушений, как повышение темпа речи — «тахилалия» («речь взахлеб»*)*.

Категория детей с *парциальной несформированностью ВПФ преимущественно вербального и вербалъно-логического компонента.*

Дети, как правило, имеют невысокую речевую активность, сопровождающуюся и спецификой развития, в первую очередь, крупной моторики. Они неловки и неуклюжи. Темп деятельности часто бывает невысоким, а на фоне утомления целенаправленность деятельности снижается.

Затруднено понимание сложных речевых конструкций, все виды словообразования, активный словарь невелик, затруднен поиск обобщающих слов. В речи часто встречаются смысловые замены (вербальные парафазии), затруднено понимание сложных пространственных, пространственно-временных, причинно-следственных лингвистических конструкций. Дети могут проявлять неуверенность в себе, тревожность, по-видимому, компенсаторно обусловленные сложившимся стереотипом неуспешности. Именно у этих детей часто проявляются невротические знаки (тики, энурез, заикание и т.п.)

Основными являются: в первую очередь — логопедический диагноз (преимущественно «общее недоразвитие речи» различной степени выраженности); медицинский диагноз — «задержка психоречевого развития на резидуально-органическом фоне».

В школьном возрасте этим детям ставятся такие диагнозы, как «дисграфия и/или дислексия на фоне некомпенсированного общего недоразвития речи». В соответствии с современной классификацией психических расстройств детского возраста могут быть поставлены такие диагнозы (без конкретизации) как «специфические расстройства речи», «специфические расстройства развития учебных навыков».

Парциальная несформированностъ смешанного типа часто представляет из себя промежуточный (пограничный между парциальной несформированностью ВПФ и тотальным недоразвитием) вариант развития. Это самая сложная в дифференциально-диагностическом плане категория детей. Для детей, относимых к этому типу развития, характерны достаточно низкий уровень адаптационных возможностей, общее снижение активности, ориентировочных реакций. Часто на фоне утомления (даже неярко выраженного) появляется импульсивность как в общем рисунке поведения, так и при выполнении предлагаемых заданий. В речи присутствуют лишь наиболее простые предлоги.

В школьном возрасте дети привыкают к неуспехам и у них начинают формироваться компенсаторные личностные и поведенческие реакции в виде заниженной самооценки, тревожности, протестных форм поведения.

Для этого типа характерным является то, что произвольность высших психических функций и произвольная эмоциональная регуляция поведения не столько выражение незрелы, сколько нестойки при относительно сформированной произвольной регуляции на двигательном уровне.

Диагнозы специалистов: «задержка психоречевого развития», «ЗПР церебрально-органического генеза», «специфические задержки развития), «неврозоподобный (астенический) синдром», «специфические расстройства учебных навыков», «дизграфия», «дислексия» и т.п. Часто таким детям уже в дошкольном возрасте ошибочно ставится диагноз «легкая умственная отсталость», что определяет весь жизненный путь ребенка и его семьи. В то же время в возрасте старше 9-10-ти лет, особенно при выраженной социальной «неблагополучности» развития, вполне правомерно может быть поставлен диагноз «олигофреноподобный синдром»,

Наиболее полная классификация ЗПР, на наш взгляд, была предложена В.В. Ковалевым (1979г.):

I. Дизонтогенетические формы пограничной интеллектуальной недостаточности.

1. Интеллектуальная недостаточность при состояниях психического инфантилизма:

а) при простом психическом инфантилизме;

б) при осложненном психическом инфантилизме:

- при сочетании психического инфантилизма с психоорганическим синдромом (органический инфантилизм по Г.Е. Сухаревой, 1965);

при сочетании психического инфантилизма с церебрастеническим синдромом;

- при сочетании психического инфантилизма с невропатическими состояниями;

- при сочетании психического инфантилизма с психоэндокринным синдромом.

2. Интеллектуальная недостаточность при отставании в развитии отдельных компонентов психической деятельности:

а) при задержках развития речи;

б) при отставании развития так называемых школьных навыков (чтения, письма, счета);

в) при отставании развития психомоторики.

3. Искаженное психическое развитие с интеллектуальной недостаточностью (вариант синдрома раннего детского аутизма).

II. Энцефалопатические формы.

1. Церебрастенические синдромы с запаздыванием развития школьных навыков.

2. Психоорганические синдромы с интеллектуальной недостаточностью и нарушением высших корковых функций.

3. Пограничная интеллектуальная недостаточность при детских церебральных параличах.

4. Интеллектуальная недостаточность при общих недоразвитиях речи (синдромы алалии).

III. Интеллектуальная недостаточность, связанная с дефектами анализаторов и органов чувств.

1. Интеллектуальная недостаточность при врожденной или рано приобретенной глухоте и тугоухости.

2. Интеллектуальная недостаточность при слепоте, возникшей в раннем детстве.

IV. Интеллектуальная недостаточность в связи с дефектами воспитания и дефицитом информации с раннего детства («педагогическая запущенность»).

Классификация ЗПР по степени тяжести была предложена Ф.М. Гайдуком (1988 г.). На основании проведенного клинико-психологического исследования были выделены три степени тяжести ЗПР: легкая, средняя и тяжелая (выраженная). Кроме того, по степени уравновешенности эмоционально-волевой и психомоторной сфер им были выделены следующие типы – тормозимый, неустойчивый и уравновешенный.

4.3. Клиника задержки психического развития

В ряде работ прослеживается тенденция к выделению среди детей с ЗПР двух основных форм: дизонтогенетической и энцефалопатической [9, 25, 31, 41].

К дизонтогенетической форме ЗПР относятся синдромы инфантилизма. При простом психическом инфантилизме (В.В. Ковалев, 1979), к которому относится также выделенный Г.Е. Сухаревой (1959 г.) гармонический инфантилизм,

психическая незрелость охватывает все сферы деятельности ребенка, в том числе и интеллектуальную, однако преобладают явления эмоционально-волевой незрелости. У большинства детей при этом интеллектуальная недостаточность имеет вторичный характер, определяемый главным образом отставанием в созревании компонентов формирующейся личности. Динамика описываемых состояний благоприятная [53, 57, 63, 65]. С возрастом, особенно при правильно организованном воспитании и обучении, проявления психического инфантилизма могут сглаживаться иногда вплоть до полного исчезновения, а интеллектуальная недостаточность – компенсироваться.

При осложненном психическом инфантилизме в клинической картине имеет место сочетание психического инфантилизма с другими психопатологическими проявлениями. В этой группе можно выделить несколько вариантов. Наиболее труден для дифференцировки первый вариант – «органический инфантилизм», описанный отечественными психиатрами. При органическом инфантилизме психический инфантилизм сочетается с психоорганическим синдромом. Этот вид инфантилизма чаще всего возникает в связи с последствиями ранних органических повреждений головного мозга разного генеза. В связи с этим он представляет промежуточную форму патологии между дизонтогенетическим и энцефалопатическими вариантами пограничной интеллектуальной недостаточности. Динамика органического инфантилизма менее благоприятна (Г.Е. Сухарева, 1965; И.А. Юркова, 1971; И.Л. Крыжановская, 1982). У детей этой группы с возрастом более отчетливой становится интеллектуальная недостаточность, что приводит к стойкой неуспеваемости при обучении в общеобразовательной школе. У части из них в пубертатном и препубертатном возрасте усиливаются психопатоподобные нарушения поведения, агрессивность, патология влечений. По В.В. Ковалеву (1979 г.), часть случаев можно отнести к умственной отсталости, а часть – к пограничной интеллектуальной недостаточности.

К вариантам осложненного инфантилизма относится довольно распространенный церебрастенический вариант (В.В. Ковалев, 1979, 1995). При этом варианте психический инфантилизм сочетается с церебрастеническим синдромом, который проявляется симптомами раздражительной слабости: повышенной возбудимостью в сочетании с истощаемостью, выраженной неустойчивостью внимания, капризностью, двигательной расторможенностью и разнообразными соматовегетативными нарушениями (расстройства сна, аппетита, вазовегетативные проявления). Близок к церебрастеническому невропатический вариант инфантилизма (В.В.Ковалев, 1979), при котором психический инфантилизм сочетается с проявлением синдрома невропатии. В структуре личности детей с этим вариантом наряду с эмоционально-волевой незрелостью также выражены астенические черты – повышенная тормозимость, робость, пугливость, впечатлительность, несамостоятельность, чрезмерная привязанность к матери, неумение постоять за себя, трудности адаптации в условиях детских учреждений. Интеллектуальные нарушения и школьная неуспевае-

мость при этом варианте имеют тенденцию к компенсации (И.Л. Крыжановская, 1982).

При эндокринных вариантах психического инфантилизма клиническая картина определяется сочетанием черт инфантилизма с особенностями психики, типичными для того или иного эндокринного психосиндрома (Г.Е. Сухарева, 1965; В.В. Ковалев, 1979). В целом прогноз при органическом инфантилизме менее благоприятен, чем при неосложненном инфантилизме.

Следующую большую группу образуют энцефалопатические формы ЗПР. Основным этиологическим фактором, преобладающим в данной группе, является резидуально-органическое поражение головного мозга, в связи с чем многими авторами эта группа задержек обозначается как ЗПР церебрально-органического генеза. В отличие от более грубых и менее обратимых расстройств при органической деменции описываемые в данной группе состояния носят более обратимый характер, что позволяет включить их в группу пограничных форм интеллектуальной недостаточности. Наиболее часто встречаются варианты ЗПР церебрально-органического генеза, в возникновении которых ведущая роль принадлежит вредностям перинатального периода.

С учетом того что уравновешенность эмоционально-волевой и психомоторной сфер оказывает большое влияние на степень использования потенциальных интеллектуальных способностей и уровень дезадаптации, Ф.М. Гайдук (1988 г.) считал необходимым выделить типы ЗПР: тормозимый, неустойчивый и уравновешенный.

Неустойчивый тип ЗПР встречался чаще других – у 65% обследованных. Дети с неустойчивым типом ЗПР характеризовались повышенной двигательной активностью, аффективной взрывчатостью, неустойчивостью настроения, склонностью к активным формам протеста и реакциям агрессивно-защитного характера, иногда у них отмечался эйфорический фон настроения. К тормозимому типу ЗПР было отнесено 26% детей. У них имели место снижение настроения, психической и двигательной активности, а также темпа работоспособности. Дети отличались неуверенностью, робостью, стеснительностью, склонностью к реакциям пассивно-защитного характера. Самым редким был тип с эмоционально-волевой уравновешенностью – у 9% детей. Эти дети были общительными, активными. Настроение в основном отличалось устойчивостью. Темп деятельности – ровный. Патохарактерологические реакции отсутствовали, а характерологические были редкими, кратковременными и психологически понятными.

Выделяется еще одна обширная группа ЗПР, обусловленная парциальным нарушением темпа созревания отдельных нейрофизиологических систем: мозговых механизмов речи, психомоторики, механизмов, определяющих выработку так называемых школьных навыков – чтения, письма, счета.

4.4. Дифференциальная диагностика задержки психического развития

Вопросам дифференциальной диагностики ЗПР и сходных с ней состояний посвящены работы многих отечественных ученых. В дошкольном возрасте ЗПР чаще всего приходится дифференцировать с синдромами алалии, аутизмом и олигофренией.

Дифференциальный диагноз между умственной отсталостью и инфантилизмом изучался различными авторами (А.Ф. Мельникова, 1936; И.А. Юркова, 1959; М.С. Певзнер, 1966). В клинической картине неосложненного инфантилизма, в отличие от олигофрении, присутствуют большая живость психики, повышенный интерес к окружающему, яркость эмоций, большая инициативность и отсутствие инертности, более высокий уровень логических процессов.

Дифференциальная диагностика органического инфантилизма значительно сложнее, поскольку у этих больных отмечаются основные признаки олигофрении – сниженный уровень обобщения и неспособность к отвлеченному мышлению. Однако клиницисты подчеркивают иную иерархию структуры нарушений познавательной деятельности в случаях органического инфантилизма, чем при олигофрении: наибольшую недостаточность не мышления как такового (способности к отвлечению и обобщению), а дефицитарность «предпосылок» мышления.

Дифференциальный диагноз интеллектуальных расстройств при астении с олигофренией обычно не вызывает затруднений. При тщательном изучении данных соматического и психического состояния ребенка можно установить, что интеллектуальная продуктивность снижена в связи с неустойчивым тонусом внимания и неспособностью к длительному психическому напряжению.

Особенно важно различать умственную отсталость и ЗПР церебрально-органического генеза. Основные отличительные признаки описаны в работах многих авторов.

Для нарушений познавательной деятельности при ЗПР характерны парциальность, мозаичность в развитии всех компонентов психической деятельности ребенка. В сравнении с умственно отсталыми детьми у детей с ЗПР гораздо выше потенциальные возможности развития их познавательной деятельности, и в особенности высших форм мышления – обобщения, сравнения, анализа, синтеза, отвлечения, абстрагирования. При ЗПР в большей мере страдают предпосылки интеллектуальной деятельности. Дети с ЗПР хорошо принимают помощь взрослого и даже помощь более продвинутого сверстника. Игровая деятельность детей с ЗПР более развита и носит более эмоциональный характер. Игровое предъявление заданий повышает продуктивность деятельности детей с ЗПР, в то время как для умственно отсталых дошкольников оно может служить поводом для непроизвольного соскальзывания ребенка с выполнения задания. Для детей с ЗПР характерна большая яркость эмоций, которая позволяет им более длительное время сосредоточиваться на выполнении заданий, вызывающих их непосредственный интерес. В соматическом облике детей с

ЗПР в основном отсутствует диспластичность, а в неврологическом статусе обычно не отмечается грубых органических проявлений.

Особые трудности представляет разграничение ЗПР и тяжелых нарушений речи коркового генеза (моторная и сенсорная алалия). Для дифференциальной диагностики важно знать, что ребенок с моторной алалией отличается крайне низкой речевой активностью (В.А. Ковшиков, 2006). Кроме того, нужно помнить, что при моторной алалии более всего страдают звукопроизношение и фразовая речь, а возможности усвоения норм родного языка стойко нарушены. У ребенка с сенсорной алалией имеют место нарушения произвольного внимания, обусловленные истощаемостью слуховой функции; дети не умеют «прислушиваться», быстро утомляются, теряют интерес. Часто ребенок вступает в контакт только с близкими людьми, что обусловлено такими особенностями в общении, как выраженная интонационная окрашенность, жестовое сопровождение речи матери. На стадии возрастания речевой активности, приобретающей характер общения, выраженными становятся проявления эхолалии. При этом ребенок с сенсомоторной алалией может участвовать в подвижных играх со сверстниками, не требующих вербализации.

Сложности для диагностики представляет разграничение ЗПР и аутизма. В группе ЗПР церебрально-органического генеза во многих случаях имеют место отдельные проявления аутистического поведения (двигательные стереотипии, гипопрозексия, примитивные, монотонные игры и т.д.), которые, однако, в отличие от аутизма как аномалии психического развития имеют фрагментарный характер и при них отсутствует главное проявление аутизма – несформированность потребности в общении с окружающими (К.С. Лебединская, О.С. Никольская, 1989). Все дети с органическим поражением центральной нервной системы стремятся к общению с окружающими, они не отгорожены от внешнего мира, не избегают зрительного контакта и не проявляют особого диссоциированного поведения, характерного для раннего детского аутизма.

Основные затруднения, возникающие при дифференциальной диагностике ЗПР с умственной отсталостью, связаны с необходимостью полной и точной оценки структуры и уровня нарушений интеллектуальной деятельности ребенка. Кроме того, качественная неоднородность детей с ЗПР требует внутренней дифференциации, которая должна рассматриваться как обязательное условие для оптимального выбора форм и методов психолого-педагогической и медицинской коррекции. В любом случае, диагноз задержки темпа психического развития не может оставаться позднее 11–13 или в крайнем случае 12–14 лет (И.В. Макаров, 2007; Н.Г. Незнанов, И.В. Макаров, 2009).

Тема 5. Приобретенные нарушения интеллекта

5.1. Этиология и патогенез деменций

Деменция – стойкое нарушение высшей нервной деятельности, сопровождающееся утратой приобретенных знаний и навыков и снижением способности к обучению. В настоящее время в мире насчитывается более 35 миллионов пациентов, страдающих деменцией. Распространенность болезни повышается с возрастом. Согласно статистике, тяжелая деменция выявляется у 5%, легкая – у 16% людей старше 65 лет. Врачи предполагают, что в будущем количество больных будет расти. Это обусловлено увеличением продолжительности жизни и улучшением качества медицинской помощи, позволяющей предотвращать летальный исход даже при тяжелых травмах и заболеваниях головного мозга.

Деменция возникает при органическом поражении головного мозга в результате травмы или заболевания. В настоящее время выделяют более 200 патологических состояний, способных спровоцировать развитие деменции. Самой распространенной причиной приобретенного слабоумия является болезнь Альцгеймера, на ее долю приходится 60-70% от общего числа случаев деменции. На втором месте (около 20%) находятся сосудистые деменции, обусловленные гипертонической болезнью, атеросклерозом и другими подобными заболеваниями. У пациентов, страдающих старческой (сенильной) деменцией, нередко выявляется сразу несколько заболеваний, провоцирующих приобретенное слабоумие.

В молодом и среднем возрасте деменция может наблюдаться при алкоголизме, наркомании, черепно-мозговых травмах, доброкачественных или злокачественных новообразованиях. У некоторых больных приобретенное слабоумие выявляется при инфекционных заболеваниях: СПИДе, нейросифилисе, хроническом менингите или вирусном энцефалите. Иногда деменция развивается при тяжелых болезнях внутренних органов, эндокринной патологии и аутоиммунных заболеваниях.

5.2. Классификация деменций

С учетом преимущественного поражения тех или иных участков мозга различают четыре вида деменции:

- *Корковая деменция*. Страдает преимущественно кора больших полушарий. Наблюдается при алкоголизме, болезни Альцгеймера и болезни Пика (лобно-височной деменции).
- *Подкорковая деменция.* Страдают подкорковые структуры. Сопровождается неврологическими нарушениями (дрожанием конечностей, скованностью мышц, расстройствами походки и пр.). Возникает при болезни Паркинсона, болезни Хантингтона и кровоизлияниях в белое вещество.
- *Корково-подкорковая деменция*. Поражается как кора, так и подкорковые структуры. Наблюдается при сосудистой патологии.

• *Мультифокальная деменция*. В различных отделах ЦНС образуются множественные участки некроза и дегенерации. Неврологические нарушения весьма разнообразны и зависят от локализации очагов поражения.

Высокая распространенность деменции у пожилых обусловила создание классификации сенильных деменций:

• *Атрофический* (альцгеймеровский) тип – провоцируется первичной дегенерацией нейронов головного мозга.

• *Сосудистый* тип – поражение нервных клеток возникает вторично, вследствие нарушений кровоснабжения головного мозга при сосудистой патологии.

• *Смешанный* тип – смешанная деменция - представляет собой сочетание атрофической и сосудистой деменции.

В зависимости от объема поражения различают две формы деменции: *тотальную* и *лакунарную*. При *лакунарной* деменции страдают структуры, ответственные за определенные виды интеллектуальной деятельности. Ведущую роль в клинической картине обычно играют расстройства кратковременной памяти. Пациенты забывают, где они находятся, что планировали сделать, о чем договаривались всего несколько минут назад. Критика к своему состоянию сохранена, эмоционально-волевые нарушения слабо выражены. Могут выявляться признаки астении: слезливость, эмоциональная неустойчивость. Лакунарная деменция наблюдается при многих заболеваниях, в том числе – на начальной стадии болезни Альцгеймера.

При *тотальной* деменции наблюдается постепенный распад личности. Снижается интеллект, теряются способности к обучению, страдает эмоционально-волевая сфера. Сужается круг интересов, исчезает стыд, становятся незначимыми прежние моральные и нравственные нормы. Тотальная деменция развивается при объемных образованиях и нарушениях кровообращения в лобных долях.

Классификация деменций Н.Я. Семаго, М.М. Семаго основаны на синдромальном подходе.

Поврежденное развитие

Наиболее сложной для типологизации группой отклоняющегося развития является те варианты, в которых в качестве основного классификационного признака выделяется фактор повреждения.

Традиционно считается, что феномены повреждения могут возникать только при воздействии повреждающих факторов после 2—3-х лет. При этом понятно, что фактор возраста, при котором возникло поражение, играет огромную роль, поскольку длительность формирования той или иной функции или системы различна. При этом становится функций новится очевидным, что чем длиннее период формирования функции (или системы), тем большая вероятность недоразвития по отношению к повреждению, и, соответственно, чем короче этот период, тем вероятнее повреждение данной системы. Таким образом, могут быть определены (исключительно на качественном уровне) дифференциально диагностические признаки *повреждения* или *недостаточности развития.*

В качестве определяющего, ведущего признака следует считать признак объема повреждения.

При учете фактора объема повреждения, как наиболее существенного, можно разделить группу поврежденного развития на две подгруппы:

— локально поврежденное развитие;

— диффузно поврежденное развитие.

Если повреждение произошло в возрасте, когда еще не сформированы высшие уровни базовых психических составляющих, дополнительно к феноменам повреждения присоединится и недостаточная сформированность базовых предпосылок (составляющих) психического развития ребенка, усугубляющая процесс компенсации и адаптации в целом.

Чем больше объем поражения, тем тяжелее общее состояние ребенка и влияние поражения на характеристики продуктивной активности, целенаправленности, темп и работоспособность в целом (проявления астенизации, инертности и т.п.),

Характерной особенностью для этого типа отклоняющегося развития следует считать «мозаичность» феноменологической картины познавательной деятельности.

Наиболее типичными среди феноменологических проявлений, характерными для *диффузно поврежденного* типа развития, являются в первую очередь изменения операционально-технических характеристик психической деятельности разной степени выраженности.

Эти особенности проявляются в грубых колебаниях работоспособности, общем ее снижении вплоть до невозможности организации продуктивной деятельности, резком снижении темпа психической деятельности, его неравномерности, как и неравномерности (колебаниях) психического тонуса.

5.3. Клиника деменций

Клинические проявления деменции определяются причиной приобретенного слабоумия, размером и локализацией пораженного участка. С учетом выраженности симптоматики и способностей пациента к социальной адаптации выделяют три стадии деменции. При деменции легкой степени больной остается критичным к происходящему и к собственному состоянию. Он сохраняет способности к самообслуживанию (может стирать, готовить, делать уборку, мыть посуду).

При деменции умеренной степени критика к своему состоянию частично нарушена. При общении с больным заметно явное снижение интеллекта. Пациент с трудом обслуживает себя, испытывает затруднения при использовании бытовых приборов и механизмов: не может ответить на телефонный звонок, открыть или закрыть дверь. Необходим уход и присмотр. Тяжелая деменция сопровождается полным распадом личности. Пациент не может одеться, умыться, принять пищу или сходить в туалет. Требуется постоянное наблюдение.

Деменция альцгеймеровского типа

Болезнь Альцгеймера была описана в 1906 году немецким психиатром Алоисом Альцгеймером. До 1977 года этот диагноз выставляли только в случаях раннего слабоумия (в возрасте 45-65 лет), а при появлении симптомов в возрасте старше 65 лет диагностировали сенильную деменцию. Затем было установлено, что патогенез и клинические проявления болезни одинаковы независимо от возраста. В настоящее время диагноз болезнь Альцгеймера выставляется вне зависимости от времени появления первых клинических признаков приобретенного слабоумия. К числу факторов риска относят возраст, наличие родственников, страдающих этим заболеванием, атеросклероз, гипертоническую болезнь, лишний вес, сахарный диабет, низкую двигательную активность, хроническую гипоксию, черепно-мозговые травмы и недостаток умственной активности на протяжении жизни. Женщины болеют чаще мужчин.

Первым симптомом становится выраженное нарушение кратковременной памяти при сохранении критики к собственному состоянию. Впоследствии расстройства памяти усугубляются, при этом наблюдается «движение назад во времени» - пациент сначала забывает недавние события, потом – то, что произошло в прошлом. Больной перестает узнавать своих детей, принимает их за давно умерших родственников, не знает, что делал сегодня утром, но может подробно рассказать о событиях своего детства, как будто они произошли совсем недавно. На месте утраченных воспоминаний могут возникать конфабуляции. Критика к своему состоянию снижается.

В развернутой стадии болезни Альцгеймера клиническая картина дополняется эмоционально-волевыми нарушениями. Больные становятся ворчливыми и неуживчивыми, часто демонстрируют недовольство словами и поступками окружающих, раздражаются от любой мелочи. В последующем возможно возникновение бреда ущерба. Пациенты утверждают, что близкие нарочно оставляют их в опасных ситуациях, подсыпают яд в пищу, чтобы отравить и завладеть квартирой, говорят о них гадости, чтобы испортить репутацию и оставить без защиты общественности и т. д. В бредовую систему вовлекаются не только члены семьи, но и соседи, социальные работники и другие люди, взаимодействующие с больными. Могут выявляться и другие расстройства поведения: бродяжничество, невоздержанность и неразборчивость в пище и в сексе, бессмысленные беспорядочные действия (например, перекладывание предметов с места на место). Речь упрощается и обедняется, возникают парафазии (использование других слов вместо забытых).

На заключительной стадии болезни Альцгеймера бред и нарушения поведения нивелируются из-за выраженного снижения интеллекта. Пациенты становятся пассивными, малоподвижными. Исчезает потребность в приеме жидкости и пищи. Речь практически полностью утрачивается. По мере усугубления заболевания постепенно теряется способность к пережевыванию пищи и самостоятельной ходьбе. Из-за полной беспомощности больные нуждаются в постоянном профессиональном уходе. Летальный исход наступает в результате типичных осложнений (пневмонии, пролежней и др.) или прогрессирования сопутствующей соматической патологии.

Диагноз болезнь Альцгеймера выставляют на основании клинических симптомов. Лечение симптоматическое. В настоящее не существует лекарственных препаратов и нелекарственных методов, способных излечить пациентов с болезнью Альцгеймера. Деменция неуклонно прогрессирует и завершается полным распадом психических функций. Средняя продолжительность жизни после постановки диагноза составляет менее 7 лет. Чем раньше появились первые симптомы, тем быстрее усугубляется деменция.

Сосудистая деменция

Различают два вида сосудистой деменции – возникшая после инсульта и развившаяся в результате хронической недостаточности кровоснабжения головного мозга. При постинсультном приобретенном слабоумии в клинической картине обычно превалируют очаговые расстройства (нарушения речи, парезы и параличи). Характер неврологических нарушений зависит от локализации и размера кровоизлияния или участка с нарушенным кровоснабжением, качества лечения в первые часы после инсульта и некоторых других факторов. При хронических нарушениях кровоснабжения преобладают симптомы слабоумия, а неврологическая симптоматика достаточно однообразна и выражена менее ярко.

Чаще всего сосудистая деменция возникает при атеросклерозе и гипертонической болезни, реже – при тяжелом сахарном диабете и некоторых ревматических заболеваниях, еще реже – при эмболиях и тромбозах вследствие скелетных травм, повышения свертываемости крови и болезней периферических вен. Вероятность развития приобретенного слабоумия увеличивается при болезнях сердечно-сосудистой системы, курении и излишнем весе.

Первым признаком заболевания становятся затруднения при попытке сосредоточиться, рассеянное внимание, быстрая утомляемость, некоторая ригидность умственной деятельности, трудности планирования и снижение способности к анализу. Расстройства памяти выражены менее резко, чем при болезни Альцгеймера. Отмечается некоторая забывчивость, но при «толчке» в виде наводящего вопроса или предложении нескольких вариантов ответа больной без труда вспоминает необходимую информацию. У многих пациентов выявляется эмоциональная неустойчивость, настроение снижено, возможны депрессии и субдепрессии.

Неврологические нарушения включают в себя дизартрию, дисфонию, изменения походки (шарканье, уменьшение длины шага, «прилипание» подошв к поверхности), замедление движений, оскудение жестикуляции и мимики. Диагноз выставляется на основании клинической картины, УЗДГ и МРА сосудов головного мозга и других исследований. Для оценки тяжести основной патологии и составления схемы патогенетической терапии пациентов направляют на консультации к соответствующим специалистам: терапевту, эндокринологу, кардиологу, флебологу. Лечение – симптоматическая терапия, терапия основного

заболевания. Скорость развития деменции определяется особенностями течения ведущей патологии.

Алкогольная деменция

Причиной алкогольной деменции становится длительное (в течение 15 и более лет) злоупотребление спиртными напитками. Наряду с непосредственным разрушающим влиянием алкоголя на клетки головного мозга развитие деменции обусловлено нарушением деятельности различных органов и систем, грубыми расстройствами обмена и сосудистой патологией. Для алкогольной деменции характерны типичные изменения личности (огрубление, утрата моральных ценностей, социальная деградация) в сочетании с тотальным снижением умственных способностей (рассеянность внимания, снижение способностей к анализу, планированию и абстрактному мышлению, расстройства памяти).

После полного отказа от спиртного и лечения алкоголизма возможно частичное восстановление, однако, такие случаи очень редки. Из-за выраженной патологической тяги к спиртным напиткам, снижения волевых качеств и отсутствия мотивации большинству больных не удается прекратить прием этанолсодержащих жидкостей. Прогноз неблагоприятен, причиной смерти обычно становятся соматические заболевания, обусловленные употреблением алкоголя. Нередко такие больные погибают в результате криминальных инцидентов или несчастных случаев.

Болезнь Пика

Болезнь Пика, или лобно-височная деменция, — это заболевание, которое поражает лобную и височные доли головного мозга. В отличие от других типов деменции, здесь первые симптомы у пациента могут появиться достаточно рано — в 45–60 лет.

Причины болезни пока до конца не изучены. Некоторые исследователи говорят о наследственном характере патологии. Действительно, в литературе есть информация о семейных случаях заболевания. Но спонтанно оно возникает гораздо чаще, что ставит под сомнение генетическую предрасположенность как основной фактор риска.

Некоторые учёные полагают, что болезнь Пика может развиться в результате воздействия на мозг токсических химических веществ, в том числе наркоза, особенно если использовать его приходится часто или дозировка рассчитана неверно. Другие авторы называют в числе причин черепно-мозговые травмы, инфекции, психические расстройства, интоксикации.

В отличие от болезни Альцгеймера, при лобно-височной деменции в мозгу не образуются бета-амилоидные бляшки. А в отличие от сосудистой деменции — кровоснабжение головного мозга не нарушено и в сосудах нет холестериновых бляшек.

При лобно-височной деменции человек становится слишком инертным, а временами, наоборот, избыточно весёлым и активным. Ему трудно заставить себя выполнять профессиональные и семейные обязанности. Со временем утрачивается потребность в общении: все диалоги сводятся к простым однослож-

ным ответам со стороны пациента. Исчезает чувство юмора, появляется равнодушие или, наоборот, беспричинные вспышки гнева.

Из-за поражения лобных долей, отвечающих за критику и поведение, человек становится несдержанным в поступках, высказываниях, сексуальном поведении, грубым, нетактичным (вплоть до нарушения общественных приличий и асоциального поведения), дурашливым. Могут изменяться пищевые привычки: появляется тяга к нездоровой пище, булимия, злоупотребление спиртными напитками. При этом сами пациенты не осознают своего поведенческого дефекта. Из-за нарушения функции височных долей нарушается речь по типу прогрессирующей афазии (становится трудно воспринимать речь, несмотря на сохранность слуха).

Человек становится неряшливым — ему абсолютно всё равно, во что он одет и как выглядит. На более поздних стадиях пациенты начинают пренебрегать личной гигиеной, полностью игнорируют общество и окружающих людей.

Нарушается речь — всё труднее понимать собеседников и самому подбирать нужные слова, чтобы выразить мысли. Появляется эхолалия — многократное повторение слов или фраз из чужой речи. При этом, что интересно, у многих людей с лобно-височной деменцией сохраняется способность считать.

При тяжёлой стадии деменции у пациентов может развиться паркинсонизм, который сопровождается дрожанием рук и ног как в движении, так и в покое. Ухудшаются двигательные функции, теряется способность ориентироваться в пространстве.

Болезнь Крейтцфельдта — Якоба

Болезнь Крейтцфельдта — Якоба (коровье бешенство, спастический псевдосклероз, синдром кортико-стриоспинальной дегенерации) — это редкое заболевание головного мозга, связанное с накоплением в нейронах патологического белка приона.

В норме клетки головного мозга содержат здоровые прионы. Но если в организм попадают аномальные — неправильно свёрнутые — прионы, то они заставляют нормальные белки изменить свою структуру. В результате в нейронах накапливаются прионные бляшки. Со временем поражённые нейроны погибают.

Источником патогенных белков может быть человек или животное (коровы, овцы, козы). Чаще всего прионы передаются с пищей (при употреблении заражённого мяса и субпродуктов), с инфицированной кровью при медицинских манипуляциях, а также половым путём и вертикальным — от матери ребёнку во время родов. Иногда белок спонтанно трансформируется и меняет форму.

Обычно заболевание манифестирует в возрасте 60–65 лет. Большинство пациентов умирают в течение первого года после начала болезни. В редких случаях заболевание прогрессирует медленно и смерть наступает через 2 года и больше после появления первых симптомов. Случаев выздоровления пока не зарегистрировано.

Есть три стадии болезни Крейтцфельдта — Якоба: продромальная, стадия развёрнутых клинических проявлений и терминальная.

На продромальной стадии симптомы стёрты. Пациент может чувствовать повышенную утомляемость, плохо спать, потерять аппетит. Иногда снижается вес, пропадает интерес к интимной жизни. Возникают боли, но определить, где именно они сосредоточены, бывает непросто. Незначительно снижается внимание и память. Может появиться шаткость при ходьбе, мышечная слабость, дрожание рук. Довольно часто такие проявления считают признаками астении — хронической усталости.

Также на этой стадии могут начаться проблемы со зрением: у пациента двоится в глазах, сужается поле зрения, картинка выглядит нечёткой.

На стадии развёрнутых клинических проявлений у пациента быстро прогрессирует деменция (слабоумие). Могут подёргиваться мышцы тела, рук или ног.

На терминальной стадии слабоумие выражено ярко. Пациент не разговаривает, не может нормально двигаться из-за паралича. Нарушается работа сердца и органов дыхания. Смерть чаще всего наступает из-за дыхательной недостаточности.

ВИЧ-деменция

ВИЧ-деменция — это стойкое снижение мыслительных способностей, которое развивается у пациентов, заражённых вирусом иммунодефицита человека.

ВИЧ поражает не только лимфоциты (клетки иммунной системы), но и некоторые клетки нервной системы. Из-за этого у пациентов развивается васкулит — воспаление стенки сосудов головного и спинного мозга. Возникает вторичная демиелинизация — состояние, при котором специфические белки-антитела атакуют нейроны собственного организма.

Для ВИЧ-деменции характерны 3 главных признака:
- снижение интеллекта,
- двигательные расстройства,
- нарушения поведения.

В зависимости от степени выраженности патологического процесса выделяют три стадии ВИЧ-деменции.

Стадии ВИЧ-деменции:

- нулевая: мыслительные и двигательные функции в норме;

- субклиническая: появляются лёгкие когнитивные (мыслительные) нарушения, движения человека становятся замедленными. На этом этапе пациент может испытывать трудности в профессиональной деятельности, но с бытовыми делами справляется самостоятельно;

- лёгкая: снижается способность концентрировать внимание и запоминать новую информацию, становятся недоступными действия, которые требуют точности и умственного напряжения (например, управление автомобилем);

- средней тяжести: пациент самостоятельно передвигается и справляется с самыми простыми бытовыми делами, но уже практически не может запомнить новую информацию;

- тяжёлая: появляются выраженные нарушения памяти, мышления, речи, движений. Пациенту трудно разговаривать, ходить — могут понадобиться ходунки;

- финальная: пациент впадает в вегетативную кому — не двигается, не разговаривает, не контролирует физиологические отправления, не может принимать пищу.

В двигательной сфере сначала развивается слабость мышц, иногда в сочетании с гипертонусом, неуклюжесть, походка становится неустойчивой и шаткой. Движения замедляются. Со временем ВИЧ-деменция приводит к полному параличу. Без лечения пациент, как правило, умирает от выраженного иммунодефицита или последствий ВИЧ-деменции.

Органическая деменция возникает в результате органического поражения головного мозга инфекционного, травматического, токсического и другого генеза, а также как следствие текущего органического заболевания головного мозга (наследственнодегенеративные заболевания, нейроревматизм, токсоплазмоз и др.). При этой форме деменции интеллектуальная недостаточность сопровождается характерными аффективными и волевыми нарушениями. Клиническая картина зависит от возраста, в котором началось заболевание.

Эпилептическая деменция проявляется нарушениями в познавательной сфере, эмоционально-волевой сфере и в личности в целом, а именно: сужением круга интересов; общей тугоподвижностью, инертностью психических процессов; патологической обстоятельностью мышления, застреванием на второстепенных деталях; своеобразными расстройствами памяти с лучшим сохранением в памяти событий, касающихся личных интересов; эмоциональной вязкостью, т.е. склонностью к длительной фиксации на эмоционально окрашенных переживаниях, особенно отрицательных; злопамятностью, мстительностью и одновременно слащавостью, употреблением уменьшительно-ласкательных суффиксов в словах; аффективной взрывчатостью; угрюмостью, резкой раздражительностью; склонностью к агрессии; нарушениями влечений (повышенная сексуальность, садистические тенденции и др.).

Шизофреническая деменция характеризуется резким снижением психической активности и уровня побуждений, аутизацией, диспропорцией между запасом знаний и возможностью их использовать, эмоциональной опустошенностью. При прогредиентном течении заболевания наступают распад навыков и полная социальная дезадаптация. В свою очередь, отсутствие мотивации, интереса к окружающему определяют невозможность усвоения новых знаний и навыков, что является причиной формирования интеллектуальной недостаточности.

Синдром Геллера – первазивное расстройство психического развития, характеризующееся внезапной утратой сформированных функций и навыков. Дебютирует в период с 2 до 10 лет. Ребенок утрачивает речь, способность решать

интеллектуальные задачи, выполнять бытовые ритуалы. Не пытается использовать невербальные средства коммуникации, не интересуется играми. Становится раздражительным, тревожным, непослушным, гиперактивным.

Синдром впервые был описан австрийским педагогом Т. Геллером, в честь которого получил название. Синонимы – детское дезинтегративное расстройство, детская деменция, дезинтегративный психоз, симбиотический психоз, синдром Крамера-Польнова. Заболевание встречается редко, по различным данным, частота составляет 0,001-0,0017%. До недавнего времени считалось, что распространенность не зависит от пола, но развитие методов диагностики позволило различать случаи болезни Геллера с синдромом Ретта у девочек, в результате было установлено, что эпидемиологические показатели среди мальчиков выше в 4 раза. В МКБ-10 заболевание отнесено к рубрике «другие дезинтегративные расстройства детского возраста».

Причины синдрома Геллера

Этиологические факторы остаются неизвестными. Данные последних исследований указывают на связь патологического процесса с нейробиологическими механизмами центральной нервной системы. По результатам электроэнцефалографического обследования почти у 50% больных детей обнаруживается изменение электрической активности в головном мозге. Продолжается изучаться связь синдрома с судорогами, лейкодистрофией, болезнью Шильдера. Выдвигается предположение об инфекционном происхождении болезни, существовании фильтрующегося вируса – возбудителя малых размеров, недоступного исследованию под микроскопом.

Патогенез

Патогенетическая основа синдрома Геллера неизвестна, однако выделены закономерности развития патологических процессов. Заболеванию предшествует не менее двух и не более десяти лет нормального развития: ребенок частично или полностью овладевает речью, понимает обращения взрослых, использует социальные навыки. Внезапно возникают первые симптомы – гиперактивность, эмоциональные нарушения. В течение 6-12 месяцев распадается большинство приобретенных навыков, интеллектуальное развитие снижается до степени глубокой умственной отсталости (идиотии), теряется контроль опорожнения мочевого пузыря, кишечника. Затем регресс останавливается, состояние стабилизируется. Дальнейшее развитие, восстановление утраченных навыков происходит медленно при массивной психолого-педагогической помощи.

Симптомы синдрома Геллера

В продромальном периоде наблюдаются эмоциональные отклонения: ребенок проявляет своенравность, раздражительность, гневливость, тревожность. К аффективной вспыльчивости добавляется гиперактивность. Становятся недоступными сложные виды деятельности, требующие концентрации и распределения внимания, усидчивости, выполнения действий по образцу. Практически утрачиваются ранее существовавшие способности: сбор сложных моделей конструктора, рисование, разукрашивание, участие в сюжетно-ролевых играх

(«больница», «магазин»). Ребенок неусидчив, злится, отказывается от занятия при ошибках, затруднениях. На данном этапе признаки интеллектуального снижения отсутствуют, определить начало синдрома Геллера невозможно.

После нескольких месяцев эмоциональной неустойчивости, гиперактивности развиваются более специфические симптомы. Речь прогрессивно обедняется: сокращается словарный запас, развернутые фразы заменяются простыми, структурированные предложения – командами и односложными ответами («дай», «иди», «да», «нет»). В конечном итоге речь распадается, утрачивается разговорный язык, понимание обращений. Одновременно снижается интерес к сотрудничеству и общению. Ребенок замкнут, аутичен, не участвует в играх с другими людьми, не проявляет желания выполнять совместную деятельность. Исчезает стремление познавать окружающий мир, обедняются эмоции, упрощаются игровые навыки, развивается своеобразное «равнодушие».

Сложные двигательные навыки распадаются, заменяются стереотипными действиями. Больной неспособен выполнять ежедневные ритуалы – умываться, чистить зубы, надевать одежду, убирать игрушки, принимать пищу, ходить в туалет. Усиливаются проявления гиперактивности. Нарушается контроль мочеиспускания, опорожнения кишечника. Зачастую к признакам синдрома добавляются симптомы неврологической патологии. Спустя год после начала заболевания ребенок полностью утрачивает речевые, социальные, бытовые навыки.

Осложнения

После интенсивного прогрессирования болезни наступает стабильный период. Осложнения соматического и психического характера отсутствуют, но становится фактически невозможной социальная адаптация. При синдроме Геллера дети нуждаются в специальном обучении. Они не могут получать образование в средних и профессиональных учебных заведениях, не овладевают профессией, не создают семьи. Развитие медленное, поэтому им необходим постоянный посторонний уход, который в благоприятных случаях заменяется контролем. Заболевание ребенка изменяет социальное функционирование родителей, большинству приходиться отказываться от профессиональной деятельности, увлечений.

Синдром Геллера дифференцируют с ранним детским аутизмом, болезнью Ретта, детской шизофренией. Основные диагностические критерии: период обычного развития, предшествующий болезни, не меньше 2 лет; появление симптомов до десятилетнего возраста; быстрый прогрессирующий распад навыков (от 6 до 12 мес.). В клинической картине преобладает дефицитарность, обеднение психических функций.

5.4. Возрастные особенности деменций.

В структуре поврежденного развития будут иметь место явления стойкого, часто необратимого регресса ряда функций. Выступает ряд и других закономерностей поврежденного развития. Так, более позднее время поражения определяет парциальность повреждения отдельных корковых и, как правило, под-

корковых функций, нарушая корково-подкорковые взаимодействия. В зависимости от возраста заболевания могут повреждаться функции как с более коротким, так и с более длительным периодом развития, однако все же более онтогенетически молодые функции одновременно и задерживаются в развитии.

Первичный дефект связан с различной локализацией повреждения. Однако очень часто выявляется вовлечение в патологический процесс лобных долей за счет их дисфункции, связанной с повреждением подкорковых систем (М. О. Гуревич, 1932), и за счет их хрупкости, сензитивности в детском возрасте, наибольшей уязвимости. Характер вторичных дефектов обусловлен спецификой первичного поражения, а также недоразвитием систем, как функционально связанных с поврежденными, так и более молодых в фило- и онтогенезе. Основные координаты недоразвития направлены преимущественно «снизу вверх» (от поврежденной частной функции к регуляторной, от поврежденных подкорковых образований - к коре, прежде всего лобной). В нарушении межфункциональных взаимодействий наблюдается распад иерархических связей с явлениями изоляции, в первую очередь расторможением подкорковых функций, обусловливающих массивность энцефалопатической симптоматики, патологию влечений. Выраженность персевераций также свидетельствует о нарушении регуляторных систем.

Элементы асинхронии развития проявляются в ретардации формирования высших психических функций. Повреждение, возникшее в детском возрасте, приводит также к сочетанию явлений регресса со стойкой фиксацией функций на более ранних этапах развития.

Повторяем, что при органической деменции возможности психического развития резко ограничены.

Раннее начало заболевания (в 2 - 3 года) имеет отрицательное значение потому, что влечет, более выраженную опасность недоразвития онтогенетически наиболее молодых мозговых структур. В этих случаях неумение устанавливать объективные связи явлений, низкий уровень суждений нередко выходят на первый план.

При начале заболевания в старшем дошкольном возрасте наиболее демонстративно разрушение либо обеднение игровой деятельности: ее стереотипность, однообразие. Приобретенные навыки страдают меньше, но все же имеется их определенный регресс.

При заболевании в младшем школьном возрасте, как правило, сохраняются речь (при отсутствии локальных нарушений), навыки самообслуживания и даже элементарные учебные навыки. Запас знаний и представлений может быть значительно больше, чем при олигофрении. Но резко снижаются интеллектуальная работоспособность и учебная деятельность в целом: теряются школьные интересы, нарушается целенаправленность.

Структура психического дефекта при органической деменции представляет значительную сложность и отличается большим полиморфизмом, чем при олигофрении. Это касается как интеллектуальных нарушений, так и эмоционально-волевой сферы и личности в целом.

Наиболее значимым дифференциально-диагностическим критерием разграничения ранней органической деменции и олигофрении является различие в динамике слабоумия: при органической деменции, в отличие от олигофрении, часто имеются указания на первоначально правильное и своевременное развитие ребенка до перенесенной инфекции, интоксикации или травмы мозга, хронологическая связь начавшегося психического снижения с перенесенной вредностью.

Большое дифференциально-диагностическое значение имеют данные неврологического и соматического обследования. В неврологическом статусе детей с органической деменцией чаще, чем при олигофрении, будут наблюдаться явления повреждения, локальные знаки (парезы, параличи, судорожные припадки). В физическом же облике, наоборот, будут отсутствовать диспластические признаки телосложения, характерные для олигофрении. Легкую степень органической деменции иногда приходится дифференцировать с тяжелыми формами задержки психического развития церебрально-органического генеза, имеющими постнатальное происхождение. Эта необходимость возникает ввиду определенной качественной общности структуры дефекта, обусловленной механизмом «повреждения» нервной системы (парциальность поражения, дефицитарность высших корковых функций, осложненность энцефалопатическими синдромами). Однако, как видно из вышеизложенного, в отличие от задержки психического развития, деменция, связанная со значительно большей грубостью поражения мозга, характеризуется разлаженностью деятельности, личностным распадом, грубой некритичностью и большой тяжестью западения отдельных функций. Динамика задержки психического развития, как указывалось, благоприятна и содержит возможности социальной адаптации. При органической же деменции возможности психического развития резко ограничены.

Литература

1. Власова Т. А., Певзнер М. С. О детях с отклонениями в развитии. М., 1972. С. 6-17,3746.
2. Выготский, Л. С. Основы дефектологии / Л. С. Выготский. — Москва: Издательство Юрайт, 2023. — 332 с.
3. Ильина М.Н. Психологическая оценка интеллекта у детей. СПб, Питер, 2006.
4. Исаев Д.Н. Умственная отсталость у детей и подростков. Руководство. – СПб.:Речь, 2003.
5. Ковалев В.В. Психиатрия детского возраста. М.,1995.
6. Коломинский Н. Л. Развитие личности умственно отсталого ребёнка и школьника. Киев, 1978.
7. Лебединский В. В. Нарушения психического развития у детей. М., 1985.
8. Лебединская К.С., Лебединский В.В. Нарушения психического развития в детском и подростковом возрасте. Москва. Трикста, Академический Проект, 2011. Москва Трикста.

9. Леонтьев А. Н. Психическое развитие ребёнка и проблемы умственной недостаточности // Проблемы развития психики. М.: МГУ, 1972.
10. Личко А.Е. Подростковая психиатрия. Л.: Медицина, 1985.
11. Лурия А. Р. Умственно отсталый ребёнок. М., 1969.
12. Мамайчук И.И. Психология дизонтогенеза и основы психокоррекции. СпбГУ, 2000.
13. Маринтева Г. С., Гаврилов В. И. Умственная отсталость при наследственных болезнях. М., 1988.
14. Мэш Э., Вольф Д. Детская патопсихология. Нарушение психики ребенка. СПб,2003 пер. с англ.
15. Психология лиц с умственной отсталостью: Уч. -- метод. пособие / Составитель Е.А. Калмыкова. – Курск: Курск. гос. ун-т, 2007. – 121 с.
16. Психология аномального ребенка. Хрестоматия в 2-х томах, под ред. В.В. Лебединского. МГУ, 2006.
17. Рубинштейн С.Я. Психология умственно отсталого школьника. М., 1972.
18. Сухарева Г.Е. Лекции по психиатрии детского возраста (клиника олигофрении), т. 3. М., 1965.

Глоссарий

Алкогольный синдром плода (АСП) – результат неблагоприятного влияния алкоголя на развитие эмбриона и плода. Около 8 % от всех случаев умственной отсталости является следствием алкоголизации матери. В структуре АСП интеллектуальная недостаточность (умственная отсталость или задержка психического развития) сочетается с эмоционально – двигательной незрелостью, двигательной расторможенностью, различными проявлениями лобной недостаточности в виде некритичности, импульсивности, слабой произвольной регуляции эмоциональной сферы и поведения с часто наблюдаемыми патологическими влечениями.

Асинхрония психического развития – рассогласованность во времени и, как следствие, искажение, диспропорциональность развития, проявляющаяся акселерацией одних функций, ретардацией других и нормальным темпом созревания третьих.

Астенический синдром – повышенная истощаемость и утомляемость, на фоне которых у детей легко возникает раздражительность, нарушения настроения, гиперестезия (повышенная чувствительность к яркому свету, громким звукам), трудности концентрации внимания, неспособность к длительному умственному и физическому напряжению.

Высшая нервная деятельность – деятельность высших отделов ЦНС, обеспечивающая наиболее совершенное приспособление к окружающей среде. В ее основе лежат нейрофизиологические процессы возбуждения и торможения, протекающие в коре головного мозга и ближайшей к ней подкорке.

Высшие психические функции – системные психические процессы (психологические образования), не сводимые к сумме составляющих их психических явлений. Важнейшие характеристики ВПФ: 1) прижизненное формирование под влиянием социальных воздействий; 2) опосредованность знаковыми системами, прежде всего речью; 3) осознанность и произвольность.

Гидроцефалия – заболевание головного мозга, ведущим признаком которого является расширение ликворосодержащих пространств вследствие избыточного содержания спинномозговой жидкости.

Гипердинамический синдром – проявляется в двигательном беспокойстве, неусидчивости, невнимательности, повышенной отвлекаемости. Интеллектуальные способности детей могут быть различными, но, как правило, затрудняют интеллектуальную деятельность и замедляют развитие ребенка.

Готовность к школе психологическая – комплекс психологических качеств, необходимых ребенку для успешного обучения в школе. Включает несколько компонентов: 1) мотивационная готовность (положительное отношение к школе и учению); 2) волевая готовность (достаточно высокий уровень развития произвольности поведения); 3) интеллектуальная готовность (наличие определенных умений, навыков, уровня развития познавательных процессов); 4) социальная, или нравственная, готовность (сформированность качеств, обеспечивающих установление взаимоотношений со взрослыми и сверстниками, вхождение в жизнь класса, выполнение совместной деятельности и т.п.).

Девиантное поведение – поступки / действия индивида и / или выражающиеся в относительно устойчивых и массовых формах деятельности социальные явления, не соответствующие ожиданиям и нормам, которые фактически сложились или установлены в данном обществе.

Делинквентное поведение – девиантное поведение, выходящее за пределы несоответствия социокультурным нормам и ожиданиям в область противоправных действий.

Деменция – обеднение психической деятельности с интеллектуальной деградацией, снижением волевой активности, эмоциональным оскудением, сужением круга интересов и нивелировкой присущих ранее индивидуальных личностных черт.

Депривация – лишение / утрата или приближающаяся к ним по выраженности по выраженности и значению для субъекта недостаточности необходимого.

Дизонтогенез - отклоняющееся от условно принятой нормы индивидуальное развитие.

Дизонтогенез психический – нарушение развития психики в целом или ее отдельных составляющих, а также нарушение соотношения темпов и сроков развития отдельных сфер психики и различных компонентов внутри сфер.

Задержка психического развития – запаздывание или приостановка развития одной или нескольких функциональных систем.

Импульсивность – внешне ничем не мотивированные, необъяснимые и неожиданные для окружающих двигательные акты. Ребенок внезапно взвизгивает, неожиданно ударяет кого – либо, вырывается и бежит и т.д.

Инфантилизм – психическая незрелость различных сфер деятельности ребенка при выраженном преобладании эмоциональной незрелости.

Инфантилизм психофизический (простой, гармонический, неосложненный) – сочетание психической и физической незрелости.

Инфантилизм осложненный – наряду с чертами детскости, незрелости психики наблюдаются черты патологии (органический, соматогенный и эндокринопатический инфантилизм).

Инфантилизм дисгармонический (эндокринопатический) чаще всего связан с дисфункцией половых желез и гипофиза.

Истощаемость внимания – характеризуется постепенным нарастанием за относительно короткий промежуток времени внимания по всем основным параметрам в процессе активной деятельности. В начале работы человек действует сосредоточенно и целенаправленно действует, но быстро развивается утомление, психический тонус падает, внимание рассеивается (снижается объем, нарастают трудности концентрации и распределения) и как следствие снижается продуктивность деятельности до полного ее исчезновения.

Лабильность – нестойкость, изменчивость.

Наследственность – свойство организмов обеспечивать материальную и функциональную преемственность в ряду поколений, обусловленную делением клеток, развитием половых клеток и оплодотворением.

Негативизм – психологически немотивированное противодействие инициативе извне, стремление все сделать наоборот.

Неусидчивость – поведенческое проявление, встречающееся обычно при нарушениях активного внимания и целенаправленной деятельности.

Олигофрения – несколько клинических групп интеллектуальной недостаточности, обусловленных как внутриутробным недоразвитием или поражением мозга в первые 3 года жизни, так и патологическими генетическими и конституциональными влияниями, действующими начиная с внутриутробного периода развития и ограничивающими возможности интеллектуального развития.

Психопатология – раздел медицины, изучающий психические заболевания, разрабатывающий методы их профилактики и лечения.

Стигмы дизэмбриогенеза – отклонения в анатомическом строении органа, не вызывающие значимых нарушений функции.

Тугоподвижность мышления – замедление темпа мышления в виде затруднения переключения с одной мысли или темы на другую.

РАЗДЕЛ VI. Основы психодиагностика отклонений в развитии

Тема 1. Понятие психодиагностики

1.1. Общая характеристика психодиагностики

Психодиагностика – это принятие квалифицированного решения о психологическом состоянии человека в целом или по отношению к какому либо отдельно взятому психологическому свойству.

Задачи психодиагностики:

1. Установление наличия у человека определенного психологического свойства или особенности поведения.
2. Определение степени развития данного свойства, ее выраженности в конкретных количественных и качественных показателях.
3. Описание диагносцируемых психологических и поведенческих особенностей человека.
4. Сравнение степени развития изучаемых свойств у разных людей.

Сфера применения:

1. Психодиагностика применяется в психологическом анализе состояния самого психолога с целью повышения его профессионального уровня.
2. В диагностических целях для определения характера психических нарушений у больных.
3. Для оценки степени и направленности изменений психологического статуса в ходе психокоррекционной работы.
4. При профессиональном отборе и профессиональной ориентации практически здоровых лиц и т.д.

Требования предъявляемые к психодиагносту:

1. Умение располагать к себе людей, вызывать их доверие и добиваться искренности в ответах.
2. Глубокое знание психодиагностических методик и условий их правильного применения.
3. Психодиагност должен подбирать тесты, отвечающие принципам валидности, надежности, однозначности и точности.

Особенности выбора психодиагностических методик:

1. Выбираемая методика должна быть наиболее простой и наименее трудоемкой из тех, которые позволяют получить желаемый результат.
2. Методика должна быть понятной и доступной не только для психолога, но и для испытуемого, требующей минимума физических и психологических усилий на ее проведение.
3. Инструкция к методике должна быть простой, короткой и достаточно понятной, без дополнительных разъяснений. Инструкция также должна настраивать испытуемого на добросовестную доверительную работу, исключающую возникновение у него побочных мотивов, способных отрицательно повли-

ять на результаты, сделать их недостоверными. В ней, например, не должно быть слов, настраивающих испытуемого на определенные ответы.

4. Обстановка и другие условия проведения психодиагностики не должны содержать в себе посторонних раздражителей, отвлекающих внимание испытуемых. Они могут изменять его отношение к психодиагностике и превращающих его из нейтрального и объективного в пристрастное и субъективное. Не допускается во время психодиагностики присутствие посторонних лиц, определенных звуков, отвлекающих внимание испытуемого.

1.2. Профессионально-этические аспекты психодиагностики

Профессиональная деятельность практического психодиагноста базируется на ряде социально-этических принципов работы с испытуемым.

1. Принцип соблюдения тайны психодиагностики. Предполагает неразглашение ее результатов без персонального разглашения на это испытуемого. При изучении несовершеннолетних требуется на разглашение полученных результатов согласие родителей, несущих моральную и юридическую ответственность за детей. Исключение составляют научные исследования, но в них не рекомендуется указывать точные имена и фамилии испытуемых.

2. Принцип научной обоснованности психодиагностической методики. Требует того, чтобы была как минимум валидной и надежной, то есть давала достоверные результаты.

3. Принцип ненанесения ущерба. Предполагает, что результаты психодиагностики нельзя использовать во вред испытуемому. Если целью исследования является конкурсный или профессиональный отбор, то результаты должны быть открыты для клиента.

4. Принцип объективности выводов из результатов тестирования. Требует, чтобы они были научно обоснованы, а не определились субъективными установками психодиагноста.

5. Принцип эффективности предлагаемых рекомендаций. Означает, что такие рекомендации должны быть полезны испытуемому и не вести за собой нежелательных, непредсказуемых последствий.

К людям, занимающихся психодиагностикой предъявляют особые квалификационные требования. В США к практической работе по психодиагностике допускаются лишь лица, имеющие высшее психологическое образование и прошедшие двухгодичную специализацию по психодиагностике при университете. От психодиагнота требуется хорошая теоретическая подготовка, точное знание психодиагностических методик и правил их применения, наличие достаточного опыта практического использования соответствующих методик.

К общим морально-этическим нормам работы психодиагноста можно отнести следующее:

1. Человека нельзя подвергать психологическому обследованию против его воли или обманным путем, за исключением особых случаев в судебной или медицинской практике, регламентируемой законом.

2. Перед проведением психологического тестирования человека необходимо предупреждать о том, что в процессе исследования он невольно может выдать такую информацию о себе, своих мыслях и чувствах, которую сам не осознает.

3. Любой человек, если это не оговорено законом, имеет право знать результаты своего тестирования, а так же то, где, кем и как они могут быть использованы.

4. Результаты психологического тестирования предоставляются испытуемому в доступной для правильного понимания форме.

5. Основная ответственность за правильное применение на практике психологических тестов лежит на психологах, лицах и организациях, использующих их.

1.3. Общая характеристика методов психодиагностики

1.Диагностика на основе наблюдения.

В процедуру наблюдения вводятся стандартные схемы и условия, которые точно определяют, что наблюдать, как наблюдать, каким образом фиксировать результаты наблюдения, как их оценивать, интерпретировать и делать на их основе выводы. Таковы особенности стандартизированного наблюдения.

2. Опрос. Нужные сведения о психологических особенностях человека получают, анализируя письменные или устные ответы на серию стандартных, специально подобранных вопросов.

А – Анкета /ответ на вопросы, имеющие социально-дефографическое содержание/,

Б – Опросник /метод использующий письменные вопросы психологического плана/. Вопросы могут быть закрытыми когда даются односложные ответы /типа да, нет/ из серии предлагаемых. К открытым вопросам относятся те, ответ на которые делается в свободной форме, избираемой самим испытываемым. Отвечая на прямые вопросы испытуемый сам характеризует и непосредственно оценивает выраженность у него определенного психологического качества. В ответах на косвенные вопросы содержатся косвенные указания на особенности его психологического развития.

В – Интервью. Психолог задает вопросы и сам записывает ответы испытуемого.

3. Анализ поведенческих реакций человека и продуктов его деятельности.

Например, в контент-анализе изучается содержание писем, произведений других продуктов деятельности субъекта.

4. Эксперимент. Создается специальная искусственная ситуация, стимулирующая проявление исследуемого качества у испытуемого, с применением стандартной методики фиксирования и оценки психологических качеств.

1.4. Классификация методов психодиагностики

При создании новых методов психодиагностики учитываются два основных требования: операционализация и верификация.

1) Под операционализацией понимается необходимость указания пи введении новых терминов на конкретные процедуры, приемы и методы, с помощью которых можно практически удостовериться в том, что явление, описанное в понятии, действительно существует.

2) Требования верификации означает, что всякое новое понятие должно иметь методику экспериментальной диагностики, описываемого им явления.

1. Бланковые методики, в которых испытуемому предлагают серию вопросов, на которые должен в письменной форме дать ответ.

2. Опросные методики, в которых задаются устные вопросы, отмечают и обрабатывают его ответы. Их недостатком является субъективность в выборе вопросов и интерпретации ответов.

3. Рисуночные методики, в которых испытуемый рисует сюжет тематического или спонтанного характера. Применяется прием и интерпретации испытуемым стандартных, готовых изображений.

4. Проективные методики, которые могут использоваться по типу 1-3 .

5. Объективно-манипуляционные методики отличаются тем, что задачи предлагаются в форме реальных предметов, с которыми предстоит нечто сделать.

Более детальный подход к классификации методик психодиагностики предполагает выделение ряда принципов:

1. По типу применяемых тестовых задач.

Опросные, утверждающие /предлагаются на выбор утверждения/, продуктивные /используется продукт собственной деятельности испытуемого/, действенные /по комплексу заданных действий испытуемого/, физиологические /анализ непроизвольных или физиологических реакций человека /.

2. По адресату тестового материала.

Сознательные, аппелирующие к сознанию испытуемого /опросники/; бессознательные, направленные на неосознаваемые реакции человека /проективные методики/.

3. По форме представления тестового материала.

Бланковые, технические /информация поступает через специальные устройства/, сенсорные /материал, адресованный непосредственно органам чувств/.

4. По характеру данных, используемых для психодиагностических выводов. Объективные, субъективные.

5. По критерию наличия тестовых норм.

Имеющие подобные нормы и не располагающие ими.

6. По внутренней структуре.

Мономерные и многомерные.

1.5. Основные требования, предъявляемые к психодиагностическим методикам

1. Валидность /“полноценный”, “соответствующий”/ свидетельствует о соответствии и пригодности методики для анализа именно того психологического качества, для которого она предназначена. Она включает в себя не только сведения о том, что методика изучает, а также информацию об условиях и сфере ее применения.

2. Надежность методики характеризует возможность получения с ее помощью устойчивых показателей, зависящих от измерительного инструмента, а не условий и психодиагноста. К дополнительным факторам, которые снижают надежность методики также относятся постоянство характеристик, правильность понимания инструкции испытуемым, его психологическое состояние.

3. Точность методики отражает ее способность тонко реагировать на изменение оцениваемого свойства в ходе эксперимента. Упрощенно ее можно сравнить с точностью измерительного инструмента.

4.Однозначность методики характеризуется тем, в какой степени получаемые с ее помощью данные отражают изменения именно того свойства, для анализа которого данная методика применяется (%).

1.6. Особенности тестирования

В психологии тестами называют стандартизированные методики психодиагностики, позволяющие получать сопоставимые количественные показатели степени развития изучаемых свойств.

1.Интеллектуальные тесты.

2.Межличностные тесты.

3.Практические тестовые задания.

4.Образные задания.

5.Вербальные тесты.

6.Процессуальные.

7.Достижения.

8.Психология состояний и свойств.

9.Проективные.

Особые требования к тестам:

1. Под их стандартизированностью понимается определенность ситуации, инструкции, способов вычисления и интерпретации результатов.

2. Социокультурная и возрастная адаптированность теста.

3. Простота формулировок и однозначность тестовых заданий.

4. Ограниченное время выполнения тестового задания.

Норма теста – Это средний уровень психологического развития большой совокупности людей, похожих на данного испытуемого по ряду социально-демографических характеристик. Существует эмпирическое правило, согласно

которому минимум один раз в пять лет нормы теста, особенно интеллектуального должны пересматриваться. /Р.С. Немов., 1995/

Приведенная выше типология аномалий психического развития В.В. Лебединского, выделение ряда параметров, характеризующих как общие закономерности психического дизонтогенеза, так и особенности отдельных вариантов, могут быть использованы для психологического *анализа* отклоняющегося развития.

Этот анализ строится на основании данных, полученных патопсихологом из обследования ребенка (беседа, экспериментально-психологическое обследование, включающее обучающий эксперимент, учет нормативных данных), беседы с его родителями или другими близкими родственниками, знакомства с историей болезни, данными клинического исследования, сведениями, полученными от педагога или воспитателя дошкольного учреждения.

Психологический анализ аномального развития ребенка должен включать несколько *этапов*.

Первый из них - это систематизация психологических данных о состоянии ребенка на момент исследования. По существу это анализ психологического статуса ребенка. Сюда, прежде всего, входит квалификация первичного дефекта: его характера, а также ряда его особенностей, типичных для данного больного (распространенность, степень тяжести, стойкость и т. д.).

Далее следует характеристика *вторичных* дефектов. К ней относится квалификация вторичных нарушений, как непосредственно обусловленных первичным дефектом, так и связанных с ним опосредованно, и поэтому менее специфичных. Особое место принадлежит анализу вторичных проявлений, вызванных реакцией личности на свою неполноценность. Необходима квалификация компенсаторных образований.

И, наконец, большое значение для характеристики психологического статуса имеет *анализ* сохранных психических функций.

Для понимания механизмов формирования выявленных нарушений психического развития чрезвычайно важен *следующий этап анализа* - квалификация динамики психического дизонтогенеза. Прежде всего, он включает констатацию возраста выявления аномалии развития.

Большое значение имеют особенности проявления первичного дефекта на разных возрастных этапах.

Важна квалификация асинхронии развития под влиянием первичного дефекта (явлении изоляции, патологической фиксации, регресса, распада, акселерации).

Необходим учет последовательности формирования вторичных нарушений.

И, наконец, анализ динамики аномалий психического развития включает характеристику сохранных линий развития, не пострадавших от болезненного процесса.

Следующим, *третьим* этапом анализа является квалификация психического онтогенеза ребенка (развитие его сенсорной, моторной, эмоциональной сферы и личности в целом) до начала отклонении в развитии.

Анализ этого этапа развития имеет особенно большое значение в диагностике таких видов дизонтогенеза, как поврежденное и искаженное развитие, которое часто возникает на фоне ранее нормального психического онтогенеза.

И, наконец, важны анализ особенностей воспитания и окружения ребенка, психологическая характеристика членов его семьи. Эти данные нередко выявляют как наследственные предпосылки аномального развития ребенка, так и роль неблагоприятных средовых условий.

Неблагоприятные условия воспитания и окружения ребенка, естественно, могут иметь место на всем протяжении его развития, в том числе в период, когда он попадает в поле зрения патопсихолога. Это нередко приводит к ошибочному мнению о ведущей роли психогении в аномалии его развития. Однако роль этого психогенного фактора в этиологии аномалии развития может быть решена только после анализа целостной структуры дефекта, динамики его формирования, особенностей психического онтогенеза до выявления отклонении в развитии.

Проведенный анализ истории развития ребенка позволяет сформулировать диагноз типа психического дизонтогенеза: недоразвитие или задержанное, поврежденное, искаженное, дефицитарное, дисгармоническое развитие.

Анализ истории развития ребенка, квалификация типа психического дизонтогенеза имеют значение для решения последующих вопросов: выбора методов психолого-педагогической коррекции; профилактики ряда вторичных расстройств, опирающейся на использование сохранных, а иногда и акселерированных в своем развитии функций; определения прогноза дальнейшего психического развития ребенка. Решение этих вопросов возможно лишь совместно с врачом.

Выбор методов психолого-педагогической коррекции, профилактика вторичных дизонтогенетических расстройств невозможны без учета клинической картины основного заболевания или его последствий, характера медикаментозного лечения, получаемого ребенком.

Прогноз психического развития аномального ребенка также часто зависит от ряда клинических факторов: динамики болезненного процесса, остаточных энцефалопатических расстройств, соматических заболеваний и т. д.

Семаго Н. Я и Семаго М. М. (1999) представляют, перспективную, на наш взгляд, модель такой системной организации анализа и соответствующего психологического диагноза в виде трехкомпонентной системы, где в качестве четвертой компоненты (оси анализа) выступает возраст ребенка (табл. 8). В данной таблице представлены определяющие компоненты анализа. В свою очередь каждая из направлений (осей) может “расщепляться” на собственные составляющие (табл.1).

Используя структурно-динамический подход к оценке феноменологической структуры отклоняющегося развития (психологический синоним дизонтогенеза), реализуется *первый уровень* психологического диагноза, который дает возможность феноменологической типологизации состояния ребенка.

Таблица 1

Модель системной организации психологического диагноза

1. Феноменологический уровень	
Ось 1	Сформированность познавательной сферы
Ось 2	Эмоционально-личностное развитие (включая межличностные отношения)
Ось 3	Физическое развитие и моторно-двигательная сфера
2. Уровень сформированности базовых предпосылок	
Ось 1	Последовательность и адекватность формирования двигательной, в том числе произвольной, активности в онтогенезе
Ось 2	Сформированность пространственно-временных представлений
Ось 3	Сформированность базовых аффективных (эмоциональных) регуляций
3. Причинный уровень	
Ось 1	Характер органического поражения ЦНС, наличие и выраженность хронических заболеваний
Ось 2	Особенности функциональной организации мозговой деятельности
Ось 3	Социальная ситуация развития

В такой трактовке типологии отклоняющегося развития опорой явились классификаций В. В. Ковалева (1979) и В. В. Лебединского (1985). Одним из основных положительных моментов данных классификаций следует считать “прозрачность”, то есть достаточную понятность составляющей ее терминологии для специалистов “смежных” профессий (медицинских работников, педагогов-дефектологов и др.). Подобная типология, базируется на синдромальной диагностике как «единице психологического диагноза», что находит подтверждение в высказываниях Л. С. Выготского. На этом уровне анализа возможно говорить о синдромологическом подходе к оценке состояния ребенка, то есть отнесение его развития к той или иной категории (типу и виду) отклоняющегося, где основными единицами (группами) являются группы: недостаточного развития, асинхронного развития, поврежденного развития.. Необходимо только помнить, что подобная оценка имеет исключительно динамический характер и не может использоваться как ярлык, навешиваемый ребёнку навсегда. Подобный структурный подход уже на феноменологическом уровне позволяет определить основной радикал, “стержень” отклоняющегося развития, что, в свою очередь, определяет методологию и общие подходы к структуре обучения и коррекционно-развивающей работы.

Следующим, *вторым уровнем* психологического диагноза, является оценка сформированности базовых предпосылок психической деятельности и описание их структуры. Правильная последовательность формирования структуры двигательной активности, в том числе произвольной, в онтогенезе, ее особенности, физическое развитие ребенка в целом является одним из важнейших компонентов психического развития, основой “развертывания” генетической программы развития в широком смысле этого понятия. Теснейшим образом с двигательной (моторной) активностью, ее функциональной организацией связано и формирование, “развертывание” во времени пространственно-временных представлений ребенка. В исследованиях последнего времени (Семенович, Архипов, 1997, 1998, 1999, Халилова и др., 1997) делается правомерный вывод о том, что пространственно-временная организация деятельности ребенка, развитие пространственной ориентировки и пространственно-временных представлений в онтогенезе лежит в основе не только дальнейшего формирования высших психических функций, но и эмоциональной жизни ребенка. Третьей, не менее важной предпосылкой формирования психической деятельности в онтогенезе, является формирование системы базовой аффективной регуляции (Лебединский, Никольская, 1990). Показано, что такая сложноорганизованная многоуровневая аффективная (эмоциональная) регуляция также лежит в основе всей психической деятельности ребенка, включаясь в единый процесс его адаптации и регуляции поведения. Подобная сложная система реагирования формируется на самых ранних этапах онтогенеза, и теснейшим образом связана с формированием пространственно-временной организации на базе двигательной (психомоторной) активности ребенка.

Таким образом, можно говорить о существовании системы базовых предпосылок психической деятельности, неотвратимо детерминирующих развитие ребенка уже с ранних этапов онтогенеза. Практика диагностической и коррекционно-развивающей деятельности с детьми разных категорий показывает, что эти базовые составляющие психической деятельности ребенка являются более ранними, первичными по отношению к дальнейшему развитию всех высших психических функций. Тем самым, по мнению М. М. Семаго и Н. Я. Семаго, представляется более адекватным смена парадигмы первичности – вторичности дефекта в том виде как это понималось и до сих пор бытует в специальной психологии и коррекционной педагогике. По их мнению, линейная структура первичного дефекта и возникающего опосредованно в процессе отклоняющегося развития вторичных нарушений высших психических функций, должна, на наш взгляд, быть преобразована в несколько иную. Подобная структурная организация нисколько не опровергает, но детализирует с точки зрения современных исследований идею Л. С. Выготского о системной организации отклоняющегося развития.

Оценка и анализ деятельности ребенка с точки зрения особенностей формирования именно базовых предпосылок психической деятельности и их влияния на дальнейшее развитие ВПФ является основой для формирования программ коррекционно-развивающей работы психолога в структуре психолого-педагогического сопровождения.

Не менее важным является анализ и соотношение различных причин (*третий уровень* анализа и психологического диагноза), обуславливающих как эти проявления, так и в определенной степени отнесение того или иного варианта развития к соответствующему виду отклоняющегося развития, в рамках представленной типологии. Понимание причинно-следственных связей дает возможность предположить определенную дефицитарность формирования базовых предпосылок, что, в свою очередь, должно отражаться в конкретных феноменах психической деятельности ребенка. И, наоборот, за “фасадом” феноменологических проявлений специалист должен видеть не только степень

сформированности предпосылок психического развития, но и понимать причины возникновения всей структуры отклоняющегося развития. Особое внимание в структуре третьего уровня психологического диагноза должно быть уделено оценке сформированности функциональной организации мозговой деятельности, в частности, становлению специализации полушарий мозга, их взаимодействия, а также формирования корково-подкорковых взаимосвязей. Исторически это всегда относилось к компетенции нейропсихолога, но в настоящее время понимание этих причин должно быть в той или иной степени представлено в деятельности любого психолога в структуре психолого-педагогического сопровождении и в структуре выносимого им психологического диагноза.

Тема 2. Модели психодиагностики детей с ограниченными возможностями здоровья

2.1. Основные модели диагностики детей с ограниченными возможностями здоровья

Выделяют ряд моделей диагностики детей с ограниченными возможностями здоровья.

1. Медицинская модель диагностики, в рамках которой проводится клиническое обследование всеми специалистами медицинского блока и выделяются характеристики, определяющие причины расстройства, связанные с этиологией и патогенезом нарушения (биологическая и медицинская психокоррекционные модели);

2. педагогическая диагностическая модель, в рамках которой осуществляется диагностика обучаемости, выявляются проблемы нарушений в обучении, оцениваются навыки и умения ребенка в соответствии с возрастом и образовательным стандартом. Данный вид обследования проводится педагогами с помощью различных нестандартизированных методик, тестовых заданий, позволяющих определить уровень развития ребенка и тип образовательного учреждения для дальнейшего обучения (педагогическая коррекционная модель);

3. специальная диагностическая модель, в рамках которой проводится специальное обследование (например, логопедическое, которое осуществляется логопедом), позволяющее определить специфические особенности нарушения;

4. психологическая модель, цель которой – получить оценку психических процессов, состояний, ведущей деятельности, характер интеракций и др. Обследование проводится психологом с использованием всего арсенала психодиагностических методик (интерактивная деятельностная психокоррекционные модели).

2.2. Содержание моделей диагностики детей с ограниченными возможностями здоровья

Остановимся подробнее на каждом из названных разделов.

Медицинская диагностическая модель предполагает следующие обследования:

- педиатрическое;
- неврологическое;
- психопатологическое;
- нейрофизиологическое обследование;
- нейропсихологическое обследование;
- отоларингологическое обследование;
- офтальмологическое обследование.

Педагогическая диагностическая модель базируется на гипотезе недостаточной педагогической компетентности родителей и педагогов, работающих с ребенком, и предназначена для оказания им помощи в воспитании и обучении детей. Педагогическое обследование детей с речевыми нарушениями проводится в целях определения степени педагогической запущенности, пограничных состояний и задержек психического развития, выявление индивидуальных типологических возможностей ребенка.

На разных этапах педагогического обследования используются различные методы изучения деятельности и личностных особенностей ребенка: беседа, обучающий эксперимент, наблюдение, изучение документации и письменных работ детей. Выбор методов диагностики зависит от коммуникативности ребенка, трудности адаптации в новых условиях, тревожности, сензитивности и других индивидуальных особенностей, а также от целей и задач каждого этапа обследования.

Как правило, обследование начинается с предварительного изучения документации ребенка: характеристики, медицинских справок, записей других специалистов, письменных работ. Затем проводится беседа с родителями с целью выяснить условия жизни ребенка, особенности его развития, состав семьи, профессию родителей и т. п. С родителями также уточняется школьный анамнез ребенка: с какого возраста началось обучение, по каким программам обучался ребенок, какие предметы вызывали особые трудности в освоении, каковы увлечения и интересы ребенка в свободное от школы время.

Педагогическое обследование включает задания, построенные как на учебном, так и на неучебном материале. Состояние школьных навыков позволяет изучить ребенка в процессе деятельности. Педагог, наблюдая работу ребенка, при выполнении задания оценивает состояние его навыков, способность к использованию подсказки и помощи извне, о состоянии критичности и адекватности к результатам выполнения задания. В процессе выполнения учебных заданий оценивается степень дисциплинированности, настойчивости в выполнении, а также определяются трудности, мешающие ребенку учиться.

Основным методом педагогического обследования является обучающий эксперимент, позволяющий определить этап в возникновении трудностей, компенсаторные возможности, степень и характер помощи и наметить пути коррекции.

Специальная диагностическая модель основывается на предположении дефицита у педагогов, логопедов, дефектологов специальных знаний о психологических особенностях детей с расстройствами развития и сочетании этих свойств в структуре ведущего дефекта. Задача клинического психолога – определить степень расстройств развития и характер их в каждом из таких синдромов. Особенности нарушенной функции у каждого ребенка сопоставляются с показателями обследования других специалистов: психиатров, невропатологов, психологов, педагогов-дефектологов.

Психологическая модель диагностики включает оценку причин тех или иных проблем или неблагополучий, обусловленных психологическими особенностями индивидуума, страдающего речевым расстройством. Так, для детей дошкольного и младшего школьного возраста психологическая модель предполагает анализ психического развития детей в соответствии с их возрастными нормами, поэтому в программу обследования включены в первую очередь оценки психомоторного развития, речи и интеллекта.

В программу обследования подростков и взрослых, прежде всего, входит исследование особенностей типологии, поведения и тревожного комплекса.

Заключительный диагноз на каждого ребенка включает: уровень интеллектуального развития (или познавательной деятельности), нервно-психические отклонения и развернутый речевой диагноз.

Тема 3. Психолого-педагогическое изучение детей дошкольного возраста с ограниченными возможностями здоровья на разных этапах онтогенеза

3.1. Психолого-педагогическое изучение детей первого года жизни

1. Особенности развития

Особенностью детей первого года жизни является большая зависимость от воздействия взрослого человека. Общение со взрослым — необходимая потребность детей уже в первые месяцы жизни. Именно в процессе этого общения формируются основы всей психической деятельности малыша. Развитие в этом возрасте происходит неравномерно, поэтому его оценка всегда требует динамического наблюдения.

В первый период (первый месяц жизни) - период новорожденности—набор врожденных приспособительных реакций уже с 3 - 4-й недели жизни можно выявить первые предпосылки так называемого коммуникативного поведения: в ответ на обращенный к ребенку ласковый голос и улыбку начинает возникать ротовое внимание — ребенок замирает, его губы вытягиваются вперед, он как бы слушает губами. Вслед за этой реакцией появляется улыбка.

Ведущим достижением во втором периоде (от 1 до 3 мес.) является формирование зрительных и слуховых ориентировочных реакций, а также ответных эмоционально-выразительных реакций. Развивается умение сосредоточивать взгляд на висящей игрушке, лице взрослого, следить за движущимися предметами. В конце 1 - начале 2-го месяца появляется ответная улыбка взрослому. К концу второго периода у ребенка ярко выражена эмоциональная реакция на общение со взрослым - комплекс оживления. Его появление определяет грань между периодом новорожденности и младенчеством. Развитие движений во втором периоде характеризуется способностью удерживать головку в горизонтальном и вертикальном положении.

В третьем периоде (3-6 мес.) продолжается развитие зрительных и слуховых ориентировочных реакций, появляется ориентирование в окружающем, на основе которого формируется понимание речи, предпосылки предметной деятельности, сенсорное восприятие и первые сложные формы поведения. Ведущим в этом возрасте является развитие движений руки, когда главную роль начинает играть зрительный анализатор: к концу периода ребенок способен производить целенаправленные движения рук, самостоятельно брать и манипулировать игрушками.

Комплекс оживления как реакция на взрослого становится дифференцированным, малыш постепенно начинает отличать своих от чужих.

Ведущим в этот период является и развитие подготовительных этапов активной речи. Интенсивно развиваются голосовые реакции: наряду с певучим гулением возникает лепет.

К концу первого полугодия жизни ребенок лежит на животе, опираясь на ладони выпрямленных рук, переворачивается со спины на живот и обратно, крепко упирается ножками при поддержке под руки. Четвертый период (6-9 мес.) характеризуется резким скачком в развитии движений. К 7 мес. ребенок хорошо ползает. Это меняет его поведение — он становится более активным и самостоятельным, начинает лучше ориентироваться в окружающем, активно манипулирует. К 9 мес. развивается функция прямостояния, умение садиться, ложиться, вставать, сидеть, стоять, переступать вдоль барьера, совершенствуются движения кисти и пальцев. Все это способствует формированию предметной деятельности.

В пятом периоде (9-12 мес.) ведущим является развитие речи. К 9 мес у ребенка значительно расширяется понимание обращенной к нему речи. Это меняет его поведение, характер деятельности. В период 10-12 мес. формируется активная речь, ребенок овладевает первыми словами. Под влиянием понимания речи усложняются действия с предметами. В 10-12 мес. малыш учится выполнять действия по показу и словесной инструкции взрослого. Действия становятся более разнообразными и носят целенаправленный характер, координируются движения рук. Увеличивается число игрушек, используемых ребенком; появляются предпосылки игры. К концу этого периода ребенок овладевает умением самостоятельно принимать вертикальную позу и ходить.

2. Рекомендации к психолого-педагогическому изучению детей первого года жизни

Обычно психодиагностическое изучение детей начинают после 1,5 - 2 мес. Объектами такого изучения становятся дети с признаками раннего органического поражения мозга или находящиеся в условиях социальной или эмоциональной депривации, например в условиях дома ребенка или при эмоциональном отвержении ребенка матерью.

Существует несколько методик изучения психофизического развития детей первого года жизни. Среди отечественных методов можно отметить работы Г. В. Пантюхиной, К. Н. Печоры, Э.Л. Фрухт, О.В. Баженовой, Л.Т. Журбы, Е.М. Мас- тюковой, Е.А. Сребелевой и др. Диагностические методики включают наборы заданий, направленных на изучение моторной, речевой, познавательной, социальной сфер. По мере увеличения возраста эти задания усложняются. Результаты изучения ребенка оцениваются путем сравнения их с нормативом. Следует отметить, что требования, предъявляемые в отечественных методиках, несколько выше, чем в зарубежных, особенно при оценке речевого развития, способов взаимодействия со взрослыми, эмоциональных реакций.

Вначале устанавливают контакт с ребенком, отмечают его особенности. Плохо, если дети старше 8 мес. легко входят в такой контакт и не различают знакомых и незнакомых им взрослых. Особое внимание обращают на характер контакта младенца с матерью. Определяют состояние двигательной сферы: возможность и качество контроля положения головы, рук, позы при сидении и ходьбе; у детей старше 8 мес. внимание обращают на развитие шаговых движений. Затем определяют развитие сенсорных реакций: изучают характер прослеживаний и фиксаций. Для этого перед глазами ребенка на расстоянии 30 см перемещают яркую игрушку размером 7 - 10 см в горизонтальном, вертикальном, круговом направлениях. У детей от 2 до 4,5 мес. специальное внимание обращают на прекращение прослеживаний при остановке игрушек в поле зрения ребенка.

Определяют состояние развития действий с предметами. Для этого предлагают ребенку старше 4 мес. погремушку и оценивают захват, его быстроту и точность, движения пальцев, продолжительность удерживания, характер манипуляций. Затем детям старше 8 мес. дают вторую погремушку, оценивают возможность ее захвата и удерживания двух игрушек. У детей старше 10 мес. изучают формирование обходных движений. Для этого, заинтересовав ребенка игрушкой, убирают ее за экран 20 х 20 см, расположенный в одном из полей зрения ребенка (правом или левом). Задача считается выполненной, если ребенок достает игрушку из-за экрана. Дети до года часто достают игрушку рукой, находящейся в одном поле зрения с барьером, и только к году появляется доставание игрушки дальней от барьера рукой с пересечением средней линии взора.

Специальное внимание следует обратить на продолжительность интереса ребенка к действиям с предметами и на сохранение зрительного контроля за ними. Детям старше 10 мес. предлагают несколько игрушек и оценивают возможность попеременной манипуляции с двумя и более объектами, а также захвата третьей игрушки. Особое внимание следует обратить на развитие действия ребенка с предметами, участвующими в процессе кормления: бутылочкой, ложкой, чашкой. Специальное внимание обращают на развитие интереса к предметам, взять которые можно только двумя пальцами — указательным и большим.

Определяют состояние развития способа взаимодействия со взрослым: выясняют наличие эмоциональных и зрительных контактов между матерью и ребенком, пытаются установить подобного рода контакты между ребенком и исследователем. Выясняют у матери, понимает ли она определенные желания ребенка, о чем говорит ей детский плач, существуют ли в нем паузы для реакции взрослого, является ли крик ребенка модулированным; какого типа игры существуют в репертуаре их общения, посматривает ли ребенок в глаза матери, манипулируя с игрушками в ее присутствии и под ее контролем, понимает ли он элементарные инструкции, выраженные мимикой и жестом, особые слова-метки и некоторые другие слова и, наконец, владеет ли указательным жестом.

В процессе всего обследования определяют состояние развития эмоциональных и голосовых реакций, отмечают характер и выраженность улыбки, анализируют, в каких ситуациях она чаще всего появляется. Специально следует оценить формирование отношений привязанности к близким взрослым, отсутствие или наличие реакций настороженности при общении с незнакомыми людьми.

При анализе голосовых реакций отмечают частоту их возникновения, разнообразие, возможность появления ответных звуковых реакций, а также форму - гуканье, лепет, первые слоги.

Психологическое исследование психического развития ребенка первого года жизни традиционно завершается составлением заключения о его состоянии. Наряду с общей оценкой тяжести и характера нарушений в заключении должны быть указаны психические функции, развитие которых нарушено, и степень этого нарушения, а также функции, развивающиеся нормально: двигательная, сенсорная, эмоциональная, голосовая активность, практические действия, способы взаимодействия со взрослыми.

В этой части заключения необходимо описать не только успешно пройденные ребенком пробы и особенности их выполнения, но и те пробы, которые ребенку выполнить не удалось.

3.2. Психолого-педагогическое изучение детей раннего возраста (1-3 года)

1. Особенности развития

Возраст от 1 года до 3 лет — период существенных перемен в жизни ребенка. Важнейшими достижениями раннего возраста: овладение ходьбой, развитие предметной деятельности и речи. Овладение ходьбой (прямохождение) оказывает большое влияние на общее психическое развитие ребенка.

С освоением ходьбы начинается новый этап в развитии - овладение окружающим предметным миром. Получив возможность самостоятельно передви-

гаться, ребенок осваивает дальнее пространство, самостоятельно входит в контакт с предметами, которые ранее оставались для него недоступными. В результате на втором году жизни начинается бурное развитие предметных действий; на третьем году жизни предметная деятельность становится ведущей. В тесной связи с развитием предметных действий идет развитие восприятия ребенка, так как в процессе действий с предметами он знакомится не только со способами их употребления, но и с их свойствами — формой, величиной, цветом, материалом и др. У детей возникают простые формы наглядно-действенного мышления, самые первые обобщения, непосредственно связанные с выделением тех или иных внешних и внутренних признаков предметов.

Особенно интенсивно в этот период идет развитие речи.

К 3 годам ребенок общается с окружающими с помощью развернутых фраз. Значительно возрастает активный словарь, однако при произнесении слов дети ориентируются в первую очередь на интонационно-ритмическую и мелодическую характеристику, поэтому многие звуки опускаются или заменяются близкими по артикуляции или звучанию.

К 2 годам начинает развиваться так называемая регулирующая функция речи, ребенок все больше подчиняет свои действия словесной инструкции взрослого. Происходит интенсивное развитие понимания речи. Это выражается не только в возрастании количества понимаемых слов, но и в том, что понимание речи начинает выходить за пределы непосредственной ситуации общения. Бурное развитие речи на этом возрастном этапе перестраивает все психические процессы, речь становится ведущим средством общения и развития мышления ребенка.

2. Рекомендации к психолого-педагогическому изучению детей раннего возраста

Для успешного решения диагностических задач исследования детей раннего возраста требуется определенная тактика проведения обследования. Прежде всего, необходимо отметить, что результаты обследования будут иметь ценность только в тех случаях, когда с ребенком был установлен доброжелательный контакт и он был достаточно заинтересован в выполнении заданий. Тактика проведения обследования во многом определяется возрастом и состоянием ребенка, которое оказывает заметное влияние на его продуктивность при обследовании. Поэтому важно акцентировать внимание на общем фоне настроения ребенка и на создании отношений доверия между ним и исследователем.

Основной целью психолого-педагогического изучения ребенка раннего возраста является получение данных, характеризующих: познавательные процессы, эмоционально-волевую сферу, предречевое и речевое развитие, двигательное развитие.

Прежде чем приступать к диагностике психического развития ребенка, обязательно следует убедиться, что у него нет грубых дефектов слуха и зрения.

Наиболее сложным является педагогическое обследование слуха детей 2 — 3-го года жизни. Это связано с тем, что звуки постепенно перестают быть для ребенка безусловным раздражителем. Многие дети с нормальным слухом перестают реагировать на привычные шумы, речевые сигналы, которые не обращены непосредственно к ним. Чтобы получить реакцию в виде поворота головы в сторону источника звука, необходимо предъявлять непривычные сигналы или мотивировать для ребенка необходимость ответа. В качестве источника звука используются барабан, дудка, голос разговорной громкости и шепот при произнесении звукоподражаний «ав-ав-ав» (собачка) и «пи-пи-пи» (птичка), имени ребенка, звукосочетаний типа «ккш». Нормальной реакцией на звук в раннем возрасте может быть поворот головы в сторону источника звука, ответная голосовая реакция (имитация звука, повторение речевого стимула) на шепот с расстояния 6 м.

К числу симптомов снижения зрения в раннем возрасте можно отнести: использование рта в качестве дополнительного тактильного органа; приближение предметов или картинок вплотную к глазам, игнорирование мелких предметов или изображенных на картинках мелких деталей.

При диагностике особенностей познавательной сферы детей раннего возраста в центре внимания исследователей находится анализ выполнения отдельных заданий как отражение психической деятельности ребенка. Причем важен не столько результат, сколько возможность организации деятельности по выполнению задания. Основными параметрами оценки познавательной деятельности в раннем возрасте можно считать: принятие задания, способы выполнения задания, обучаемость в процессе обследования, отношение к результату своей деятельности.

Принятие задания предполагает согласие ребенка выполнять предложенное задание независимо от качества самого выполнения. При этом ребенок проявляет интерес либо к игрушкам, либо к общению со взрослым.

Основными способами выполнения задания у детей раннего возраста являются: самостоятельное выполнение, при помощи взрослого, самостоятельное выполнение после обучения. Адекватность действий определяют как соответствие действий ребенка условиям данного задания, диктуемым характером материала и требованиями инструкции. Наиболее примитивным способом является действие силой или хаотичное действие без учета свойств предметов. Неадекватное выполнение задания во всех случаях свидетельствует о нарушении умственного развития ребенка. Обучаемость осуществляется только в пределах тех заданий, которые рекомендуются для детей данного возраста.

В процессе психолого-педагогического обследования возможны следующие виды помощи: выполнение действия по подражанию, выполнение заданий по подражанию с использованием указательных жестов, выполнение заданий по подражанию с речевой инструкцией. На уровне элементарного подражания ребенок может усвоить от взрослого способ выполнения того или иного задания, действуя одновременно с ним. Количество показов способов выполнения задания не должно превышать трех. При этом речь взрослого должна указывать на цель данного задания и содержать оценку успешности действий ребенка. Обучаемость, т. е. переход ребенка от неадекватных действий к адекватным, свидетельствует о его потенциальных возможностях.

Использование «обучающего эксперимента» позволяет не только проанализировать особенности разных сторон психической деятельности детей (внимание, речь, восприятие, мышление, память), но и оценить их работоспособность. Это особо значимо для детей раннего возраста с проблемами в развитии, так как из-за нарушения работоспособности организовать специальное исследование памяти и внимания часто представляется невозможным.

Важным диагностическим критерием оценки познавательной деятельности детей является их отношение к результатам своей деятельности. Для нормально развивающихся детей характерна заинтересованность своей деятельностью и ее конечным результатом. Ребенок с нарушением интеллекта безразличен к тому, что он делает, и к полученному результату.

При отборе методик для психолого-педагогического изучения детей раннего возраста необходимо исходить из закономерностей возрастного развития. Задания предлагаются с учетом постепенного возрастания уровня трудности - от наиболее простых до сложных.

Задания предполагают простое перемещение предметов в пространстве, где выявляются пространственные зависимости, соотнесение предметов по форме, величине, цвету.

Особым этапом в диагностике являются задания на выяснение уровня развития зрительного соотнесения. Основными методиками при изучении познавательной сферы детей раннего возраста являются «Доска Сегена» (2 - 3 формы), складывание пирамидки (из шариков, из колечек), разборка и складывание матрешки (двухсоставной, трехсоставной), парные картинки (2 - 4), разрезные картинки (из 2 - 3 частей).

Логопедическое обследование проводится по традиционной схеме с учетом этапов развития детской речи.

Задания, направленные на диагностику познавательной сферы, могут быть также использованы для диагностики особенностей эмоционально-волевых проявлений ребенка. Наблюдая за деятельностью ребенка в эксперименте, обращают внимание на следующие показатели:

- общий фон настроения (адекватный, депрессивный, тревожный, эйфоричный и т.д.), активность, наличие познавательных интересов, проявления возбудимости, расторможенности;

- контактность (желание сотрудничать со взрослым). Поверхностность, легкость и связанная с этим неполноценность контакта чаще всего могут быть связаны с интеллектуальным дефектом, характерным для детей с умственной отсталостью. Затруднения в установлении контакта испытывают дети с симптомами повышенного уровня тревожности, тормози-мости, сложностями адаптации к новой обстановке и незнакомым людям, реакциями страха и другими невротическими реакциями. Уход от контакта чаще всего наблюдается в поведении аутичных детей и связывается с отсутствием у них потребности в общении, отгороженностью, преимущественной направленностью на предметный мир;

- эмоциональное реагирование на поощрение и одобрение. Поощрение и одобрение вызывают радостную, окрашенную положительными эмоциями реакцию детей уже с самого раннего возраста (1 - 1,5 года). У невротизированных детей при поощрении наряду с проявлениями радости отмечается резкое повышение результативности выполнения заданий, что происходит благодаря уменьшению эмоционального напряжения. Равнодушное отношение отмечается у детей, которые не заинтересованы в оценке взрослого или не понимают смысла и значения одобрения (например, при выраженных интеллектуальных нарушениях);

- эмоциональное реагирование на замечания и требования. При этом фиксируются: реакция ребенка на замечания, исправление им своего поведения в соответствии с замечанием, необходимость более строгих мер для коррекции поведения;

- реагирование на трудности и неуспех деятельности. К концу раннего возраста (с 2,5 - 3 лет) дети способны самостоятельно обнаружить ошибочность собственных действий, при этом определенные аспекты наглядно-действенной ситуации фиксируются в элементарных речевых высказываниях типа: «так, не так», «а как же?», «правильно», «неправильно», «ой» и пр.

Обнаружив ошибку, дети сосредоточиваются на выполнении заданий и, исправляя ошибки, стараются достичь желаемого результата, обращаясь по мере необходимости за помощью к взрослому. Диагностика развития двигательной сферы детей раннего возраста предполагает изучение как общей, так и мелкой моторики.

Параметры оценки развития общей моторики базируются на общевозрастных нормативах развития двигательной сферы у детей:

13 мес. - ходит сам;

15 мес. - ходит длительно, приседает, наклоняется, ползет вверх по лестнице, сам садится в кресло, может встать с коленей;

18 мес.- сам поднимается и спускается по лестнице, может тащить за собой игрушки, перешагивает через палку, лежащую на полу;

21 мес.- умеет ходить по поверхности шириной 15 — 20 см на высоте 15 — 20 см от пола;

2 года - может поднять игрушку с пола, нагнувшись; перешагивает через препятствие, чередуя шаг; попадает по мячу ногой;

2,5 года - приставным шагом перешагивает через несколько препятствий, лежащих на полу на расстоянии 20 см друг от друга;

3 года - может несколько секунд простоять на одной ноге; поднимаясь вверх по лестнице, ставит по одной ноге на каждую ступеньку; спускаясь, ставит на ступеньку обе ноги; прыгает на двух ногах; может ездить на трехколесном велосипеде.

Уровень развития мелкой моторики можно оценить по исполнению таких заданий, как построение башни, выполнение заданий с досками, застегивание пуговиц, рисование.

Приведем некоторые нормативы:

18 мес. - повторяет штрих;

2 года - по показу повторяет вертикальные линии и круги;

2,5 года — делает две линии или больше при рисунке креста;

3 года - копирует круг, повторяет по показу крест, рисует человека без туловища («головонога»).

Психодиагностическое исследование психического развития ребенка данного возрастного периода завершается составлением заключения, в котором содержатся обобщенные данные, отражающие развитие его эмоциональной, познавательной, речевой и моторной сфер, характеристики психологической структуры отдельных действий и систем действий по выполнению заданий, а также наблюдаемые характерологические особенности ребенка. В случаях выявления нарушения психического развития в заключении даются характеристика его психической структуры и рекомендации по коррекции или компенсации имеющихся нарушений в психофизическом развитии.

3.3. Психолого-педагогическое изучение детей дошкольного возраста (от 3 до 7 лет)

1. Особенности развития

Дошкольное детство — большой и ответственный период жизни. В этом возрасте происходят большие изменения в психическом развитии ребенка. Значительно возрастает познавательная активность: развиваются восприятие, наглядное мышление, появляются зачатки логического мышления. Росту познавательных возможностей способствует становление смысловой памяти, произвольного внимания. Возрастает роль речи как в познании ребенком окружающего мира, так и в развитии общения и разных видов детской деятельности. У дошкольников появляется возможность выполнения действий по словесной инструкции, усвоения знаний на основе объяснений, но только при опоре на четкие наглядные представления. Основой познания для этого возраста является чувственное познание - восприятие и наглядное мышление.

В этот возрастной период у детей формируются пространственные представления, которые играют большую роль в общем психическом развитии ребенка и служат основой для овладения элементарными счетными операциями и математическими понятиями. Важное качественное приобретение дошкольного возраста — появление игры как первого и основного вида совместной деятельности детей. Наряду с игрой в дошкольном детстве развиваются так называемые продуктивные виды деятельности.

Дошкольный возраст характеризуется и интенсивным развитием личности ребенка. Начинается развитие воли, формируется внутренняя оценка ситуации, поступка, действий, совершенствуется внимание, закладываются основы нравственного развития личности. К концу дошкольного возраста формируется готовность к школьному обучению.

2. Рекомендации к психолого-педагогическому изучению детей дошкольного возраста

При проведении обследования дошкольников следует соблюдать ряд условий, которые обеспечат более объективную оценку их состояния:

- создание в ходе обследования комфортности, установление эмоционального контакта;
- предъявление заданий с наиболее легкого варианта для создания ситуации успеха, вызывающей желание дальнейшей работы с экспериментатором;
- чередование словесных и наглядных методик для предупреждения утомления;
- игровой характер заданий;
- учет уровня развития познавательной деятельности.

Психолого-педагогическое обследование начинается с беседы с ребенком, которая направлена на установление эмоционального контакта. Во время беседы выявляются общий запас знаний и представлений ребенка об окружающем, ориентировка во времени, пространстве, эмоциональные особенности: контактность, интересы, любимые игры и занятия.

При отборе методик для диагностического обследования детей дошкольного возраста необходимо учитывать психологические возрастные новообразования: уровень развития перцептивных действий, наглядно-образного мышления, ведущей деятельности — игровой, а также типичных видов деятельности — конструирования и рисования.

Важной задачей обследования детей 4 —5-го года жизни является изучение уровня развития их ориентировочно-познавательной деятельности. Именно ориентировочно-познавательное действие становится основной структурной единицей познания.

В дошкольном возрасте выделяют следующие уровни ориентировочно-познавательных действия: хаотические действия, перебор вариантов, целенаправленные пробы, практическое примеривание, зрительная ориентировка.

Дети с нормальным интеллектуальным развитием в возрасте 4 — 5 лет решают практические и проблемно-практические задачи методом целенаправленных проб. В этом возрасте у детей развивается сюжетная игра и появляется сюжетно-ролевая игра. Кроме того, отмечается стойкий интерес к продуктивным видам деятельности (рисование, конструирование и др.).

При обследовании детей 6-го года жизни необходимо учитывать следующие психологические новообразования: сюжетно-ролевая игра; отражение сюжета в продуктивных видах деятельности. Важное значение имеют также такие показатели развития, как решение задач методом практического примеривания, а в некоторых случаях — методом зрительной ориентировки.

Главная цель обследования детей 7-го года жизни - целенаправленное изучение их психологической готовности к школьному обучению.

Понятие «психологическая готовность к школе» включает в себя несколько важных компонентов: умственную, мотивационную, эмоционально-волевую и коммуникативную готовность (т.е. умение ребенка строить свои отношения со сверстниками и с новыми взрослыми).

Основными параметрами умственного развития дошкольника можно считать: принятие задания, понимание условий задания, способы выполнения (хаотические действия, примеривание, целенаправленные пробы, практическое примеривание, зрительная ориентировка), обучаемость в процессе обследования, отношение к результату деятельности.

При диагностике особенностей познавательной сферы детей дошкольного возраста используются специальные задания, проводимые в форме «обучающего эксперимента», а также задания, позволяющие выявить уровень сформированности знаний и умений. Анализ выполнения заданий позволяет оценить характер деятельности ребенка: понимает ли он практическую ситуацию как проблемную, анализирует ли условия, может ли самостоятельно найти и использовать вспомогательные предметы для достижения цели.

Такой подход к оценке действия ребенка позволяет определить не только «актуальный» уровень развития, но и потенциальный, т.е. зону ближайшего развития. Это, в свою очередь, дает возможность составить индивидуальную программу коррекционного обучения для каждого ребенка.

Для обследования мотивационной готовности ребенка к обучению в школе используются различные методы: наблюдение во время различных видов детской деятельности, беседа. Основными показателями состояния эмоционально-волевой сферы дошкольника служат: владение правилами поведения, умение адекватно реагировать на оценку выполненного задания, умение оценивать свою работу, умение преодолевать трудности.

Важным условием психологической готовности к школе является также владение некоторыми элементарными учебными навыками — звуковым анализом слова, чтением, вычислительными навыками. Важна также готовность руки к письму, определенный объем знаний и представлений об окружающем мире.

Обязательным компонентом психолого-педагогического изучения ребенка дошкольного возраста является обследование состояния речи. Логопедическое обследование осуществляется общепринятыми в логопедической практике методами и включает в себя изучение основных компонентов, составляющих речевую систему.

Одним из важнейших показателей уровня развития ребенка является его игровая деятельность, а ее оценка может быть одним из диагностических критериев. Для детей дошкольного возраста игра - ведущая деятельность.

В случаях нарушений и патологии развития наиболее ранние изменения наблюдаются в игровой деятельности ребенка: игра либо не соответствует возрастному уровню, либо приобретает своеобразный характер. Характерными показателями при этом являются отсутствие постепенного усложнения игры, недостаточность конструктивного творчества, снижение инициативности в игре, а также ее однообразие, стереотипность, монотонность, отсутствие или снижение эмоциональной реакции, сопровождающей изменение характера игры.

Несформированность игровой деятельности влечет за собой ряд особенностей психического развития.

В ситуации обследования в кабинете ребенку предоставляется возможность выбрать игрушки и действовать с ними. Наблюдение начинается с момента, когда ребенок подходит к игрушкам. Фиксируется наличие у него эмоциональной реакции на игрушки, интерес к ним, желание поиграть и целенаправленность действий.

Оцениваются: проявление интереса к игрушкам (эмоциональные реакции и высказывания, просьбы), выбор игрушек (отбор тематический, с целью организовать какую-то игру или случайный, с целью взять игрушек побольше, безотносительно к их назначению), адекватность использования игрушек, т.е. соответствие использования предмета его назначению (неадекватное использование: ребенок рвет, ломает, облизывает, сосет, пытается взять предмет в рот; нелепые действия с предметами, не диктуемые их качеством или логикой игры), возможность организации и уровень самостоятельности игры (манипуляции, процессуальная игра, игра с элементами сюжета), характер игры (однообразная, творческая), поведение во время игровой деятельности (эмоциональные реакции, речевое сопровождение, возможность переключения на другие игры, реакция на участие взрослого).

Отсутствие игры в ситуации обследования не является показателем отклонений в развитии, так как эта ситуация для ребенка необычна. Показательны отношение к игрушкам, характер уровня игры. Если у ребенка отсутствует интерес к игрушкам или он пользуется ими неадекватно, не способен сам организовать игру, а при помощи взрослого только повторяет действия, можно думать о снижении умственного развития.

Отсутствие возможности развернуть сюжетную игру у детей старше 4 лет говорит об отклонениях в развитии, а игра на уровне манипуляции в том же возрасте свидетельствует о глубоком отставании в развитии. Наличие этих особенностей при учете других показателей может указывать на снижение интеллекта.

Психолого-педагогическое изучение ребенка дошкольного возраста завершается составлением характеристики, отражающей развитие изученных сфер деятельности, а также характерологические особенности развития.

3.4. Дифференциальная диагностика на разных этапах онтогенеза

Дифференциальная диагностика в раннем возрасте

Проблема диагностики интеллектуальной недостаточности и нарушения речи в раннем возрасте является актуальным вопросом различных отраслей науки дефектологического профиля. Это связано с известным постулатом коррекционной педагогики и специальной психологии о зависимости эффективности коррекционного воздействия от сроков его начала.

Особые трудности представляет разграничение умственной отсталости и тяжелых нарушений речи коркового генеза (моторная и сенсорная алалия, ранние детские афазии). Эти трудности обусловлены тем, что при обоих состояниях имеются похожие внешние признаки и следует выделить первичный дефект

– речевое ли это нарушение или интеллектуальная недостаточность. Это сложно, так как и речь, и интеллект относятся к познавательной сфере деятельности человека. Кроме того, они в своем развитии неразрывно связаны между собой. Еще в трудах Л.С. Выготского при указании на возраст 2,5–3 года говорится, что именно в этот период «речь становится осмысленной, а мышление – речевым». Поэтому, если патогенный фактор воздействует в эти сроки, он всегда затрагивает обе названные сферы познавательной деятельности ребенка. Но и на ранних стадиях развития ребенка первичное поражение может задержать или нарушить ход становления познавательной деятельности в целом.

Сложность однозначного принятия решения о нарушенном интеллектуальном или речевом развитии в возрасте до 3 лет обусловлена рядом причин.

Во-первых, в раннем возрасте развитость ребенка в большей мере, чем в других возрастах, зависит от социального окружения. Так, ребенок, посещающий ясли, будет в большинстве случаев опережать по коммуникативным качествам и общей осведомленности сверстников с семейным воспитанием при прочих равных условиях.

Во-вторых, вопрос об интеллектуальной недостаточности до 3 лет возникает, как правило, у детей, ограниченно понимающих обращенную речь и не владеющих экспрессивной речью (так называемые «безречевые» дети). Однако, несмотря на то, что малыши имеют одинаковую речевую и интеллектуальную продуктивность, эту группу составляют дети, у которых речевое развитие вторично нарушено в силу интеллектуальной недостаточности, а также дети с первичным расстройством речевой системы (задержка речевого развития, моторная алалия).

В-третьих, отсутствие лаконичных, надежных, предполагающих количественную обработку и статический учет диагностических процедур выявления интеллектуальной недостаточности в раннем возрасте крайне осложняет и делает трудоемким решение этого вопроса.

Экспресс-диагностика интеллектуальной недостаточности у детей до 3 лет позволила выделить *минимально необходимые направления оценки*.

1. Оценка общего психического развития: цветовой гнозис, различение форм, предметный гнозис; мышление и способы деятельности; зрительно-эмоциональная память; произвольное внимание.

2. Оценка игровой деятельности: действия с игрушкой; игровые действия.

3. Оценка двигательной сферы: общая моторика; движения пальцев рук.

4. Эмоционально-волевая и коммуникативная сферы: контактность; фон настроения, реакции на поощрение и наказание.

5. Оценка речевой сферы: пассивный словарь; логопедический диагноз.

6. Особенности нервной системы: функциональная асимметрия (подчеркнуть), скоростные характеристики деятельности.

Логопедическое обследование включает в себя сбор данных об особенностях доречевого, раннего речевого и психического развития ребенка до момента обследования. Опираясь на данные медицинской документации и беседы с родителями, выясняется время появления и характер крика, гуления, лепета, а затем первых слов и простых фраз.

При сборе анамнестических сведений обращает на себя внимание отсутствие или резкое ограничение лепета. Родители отмечают молчаливость, характеризуют детей как понимающих, но не желающих говорить. Отсутствие возможности общения родители в ряде случаев ошибочно расценивают как проявление упрямства и лени. Вместо речи развиваются мимика и жестикуляция, которыми дети пользуются избирательно в эмоционально окрашенных ситуациях общения.

У неговорящего ребенка необходимо уточнить состояние слуха. Это нужно для отграничения детей с сенсорной алалией от детей со сниженным слухом и преимущественным нарушением восприятия.

Дифференциальная диагностика детей младшего школьного возраста

Как правило, поводом к тому, чтобы ставить под сомнение полноценность интеллекта ребенка школьного возраста, служит его неуспеваемость, обнаруживающаяся в процессе обучения. Отождествление неуспеваемости с умственной отсталостью является грубой и опасной теоретической и практической ошибкой.

При психологическом обследовании выявляется:

- актуальный уровень развития,

-устанавливаются потенциальные возможности ребенка,

-взаимозависимость процессов, обеспечивающих познавательную деятельность и влияющих на эмоционально-волевую сферу и личность,

-интересы и потребности ребенка,

-адекватность его притязаний, самооценки,

-критичность по отношению к себе и другим;

-сформированность коммуникативных функций.

Необходимо также отметить, что наряду со специфическими методами обследования, которые имеются в арсенале психолога и дефектолога, есть и *общие методы психолого-педагогического обследования*:

-изучение документации; изучение работ детей (рисунков, тетрадей и т.д.);

- беседа с ребенком и родителями;

- наблюдение за ребенком в процессе его деятельности;

-экспериментально-психологические методики.

В работах педагогов и психологов З. И. Калмыковой, Н. А. Менчинской, А. М. Гельмонт, Л. С. Славиной и др., посвященных изучению причин неуспеваемости, указывается, что в большинстве случаев неуспеваемость не обусловлена нарушениями познавательной деятельности, а вызывается иными причинами.

Одна из наиболее распространенных причин неуспеваемости — это неподготовленность детей к школьному обучению, несформированность предпосылок к нему и навыков деятельности. Дети не приучены подчиняться требованиям, не умеют доводить дело до конца, быть внимательными в процессе выполнения задания. Они неусидчивы, нецеленаправленны в работе» В тех случаях, когда ребенок попадает в школу, класс с невысоким уровнем учебно-

воспитательнвго процесса (нарушаются дидактические принципы урока, низкая педагогическая квалификация учителя, игнорируются; индивидуальные особенности учащихся и т. д.), его успеваемость перерастает в педагогическую запущенность.

Часто причиной неуспеваемости являются неблагоприятные условия жизни ребенка в семье: отсутствие контроля и помощи в учебе со стороны родителей, несоблюдение режима дня, конфликтная, ситуация в семье и пр. Именно эти социально и педагогически запущенные дети ошибочно направляются на медико-педагогические комиссии, комплектующие учебные заведения для детей с ОВЗ.

Неуспеваемость может быть связана также и с астеническим состоянием ребенка, вызванным длительной болезнью, в результате чего ребенок быстро устает, ослабляется память, внимание, нарушается поведение. Но все это не носит стойкого характера и не, имеет в основе органических нарушений.

Во всех этих случаях требуется создание благоприятных условий жизни, прежде всего охранительного педагогического режима, для того чтобы неуспеваемость была преодолена. Необходимо установить причины неуспеваемости (неумение учиться, пробелы в знаниях, негативное отношение к учению, конфликтные ситуации в школе, в семье и т. д.) и устранить их, развивая потенциальные возможности ребенка.

Наиболее сложными в диагностическом отношении являются дети с задержкой психического развития (ЗПР), которые тоже оказываются неуспевающими уже в первые годы обучения. В зависимости от происхождения (церебрального, конституционального, соматогенного, психогенного), времени воздействия на организм ребенка вредоносных факторов задержка психического развития дает разные варианты отклонений в эмоционально-волевой сфере и в познавательной деятельности.

Задержки психического развития церебрального происхождения при хромосомных нарушениях, внутриутробных поражениях, родовых травмах встречаются чаще других и представляют наибольшую сложность при отграничении их от умственной отсталости.

В исследованиях дефектологов (В. И. Лубовского, К. С. Лебединской, М. С. Певзнер, Н. А. Цыпиной и др.) указывается, что при задержке психического развития имеет место неравномерность формирования психических функций, причем отмечается как повреждение, так и недоразвитие отдельных психических процессов.

Отмечаются следующие основные черты детей с задержкой психического развития: повышенная истощаемость и в результате нее низкая работоспособность, незрелость эмоций, слабость воли психопатоподобное поведение, ограниченный запас общих сведений и представлений, бедный словарь, трудности звукового анализа, несформированность навыков интеллектуальной деятельности. Игровая деятельность также сформирована не полностью. Восприятие характеризуется замедленностью. В мышлении обнаруживается недостаточность

словесно-логических операций. При предъявлении задания в наглядно-действенном плане качество его выполнения значительно улучшается.

У этих детей страдают все виды памяти, отсутствует умение использовать вспомогательные средства для запоминания. Необходим более длительный период для приема и переработки сенсорной информации. Внимание нестойкое. Кроме этого, отмечается низкий навык самоконтроля, что особенно проявляется в процессе деятельности.

К началу школьного обучения у этих детей, как правило, не сформированы основные мыслительные операции— анализ, синтез, сравнение, обобщение, они не умеют ориентироваться в задаче, не планируют свою деятельность, не удерживают условие задачи. Но, в отличие от умственно отсталых, у них выше обучаемость, они лучше используют помощь и способны применять показанный способ действия- при выполнении аналогичных заданий.

При обследовании чтения, письма, счета они часто обнаруживают ошибки такого же типа, что и умственно отсталые, но, тем не менее, у них имеются качественные различия. Так, при слабой технике чтения дети с задержкой психического развития всегда пытаются понять прочитанное, прибегая, если надо, к повторному чтению. У умственно отсталых нет желания понять, поэтому их пересказ может быть непоследовательным и нелогичным. В письме отмечается неудовлетворительный навык каллиграфии, небрежность и т. п., что, по мнению специалистов, может быть связано с недоразвитием моторики, пространственного восприятия. Детям с ЗПР труден звуковой анализ. У умственно отсталых все эти недостатки выражены грубее.

Учитывая это, необходимо при дифференцированной диагностике строить обследование детей в форме обучающего эксперимента.

Кажущееся сходство с умственной отсталостью может быть и при нарушении деятельности анализаторов. Эти нарушения создают определенные трудности в познавательной деятельности детей, а в условиях школы порождают неуспеваемость. Поэтому отграничение этих нарушений от умственной отсталости является актуальной задачей.

Даже незначительные нарушения функций анализаторов могут привести к неполному, а иногда искаженному отражению внешнего мира, к обеднению круга представлений, неадекватному поведению, если не будут использованы компенсаторные возможности центральной нервной системы и специальные технические средства (слуховые аппараты, очки и пр.).

Так, снижение слуха может вызвать определенные трудности при обучении ребенка в школе, особенно при овладении грамотой. Дети со сниженным зрением не видят строки, путают сходные по начертанию изображения и т. д. Неадекватные состоянию требования быстро утомляют ребенка, делают безуспешным обучение в обычных школьных условиях, ухудшая его общее состояние. Дети с дефектами зрения и слуха оказываются беспомощными в простых ситуациях, производят впечатление умственно отсталых. Но если предложить слабослышащему задание логического характера., не требующее от него совершенного слуха (классификация, раскладывание картинок с учетом причин-

но-следственных связей и т. п.), а слабовидящему соответствующие устные задания, то они их выполняют.

При отграничении состояний, вызванных нарушением анализаторов, от умственной отсталости необходимо выяснить, что первично доминирует в отставании: умственная отсталость является ведущим и первичным дефектом, а снижение слуха, зрения лишь сопутствует ей, или же отставание наступило в результате нарушения функций анализаторов. Важно учитывать время поражения анализатора. Чем раньше возник болезненный процесс, тем тяжелее последствия. В зависимости от диагноза будет решаться вопрос, в какой специальной школе нуждается ребенок. Трудность определения умственной отсталости заключается в том, что, в отличие от других аномалий (глухота, слепота), для умственной отсталости нет абсолютно объективного критерия, такой шкалы, по которой ее можно было бы измерить.

Тема 4. Патопсихологическая диагностика психического развития детей дошкольного возраста

4.1. Патопсихологическая диагностика как метод оценки психического развития

В данном разделе описываются методические приемы, позволяющие оценивать состояние психического развития детей в раннем онтогенезе (1-5 лет)

Патопсихологическая диагностика - диагностика, направленная на исследование нарушений психической деятельности в их сопоставлении с нормой. Она строится в соответствии с принципами, разработанными в отечественной патопсихологии (Ю.Ф. Поляков 1983) и на основе обширных данных, касающихся экспериментально установленных феноменов психического развития и методик их исследования.

Основной целью патопсихологического исследования ребенка дошкольного возраста является получение данных, характеризующих: а) познавательные процессы; б) эмоционально-волевую сферу; в) предречевое и речевое развитие; г) двигательное развитие. Поэтому здесь приводится соответствующая систематизация методик.

Прежде чем приступить, к диагностике психического развития ребенка, обязательно следует убедиться, что у него нет грубых дефектов зрения и слуха.

При диагностике особенностей формирования познавательной сферы в центре внимания исследователя находится анализ выполнения отдельных заданий как отражение психической деятельности ребенка. Учитывают: степень необходимой организации и контроля за деятельностью ребенка со стороны взрослого; понимание и принятие инструкции; способность к организации целесообразного поведения, особенно для тех случаев, когда цель непосредственно в восприятии не задана; понимание несоответствия достигаемых результатов ожидаемым; выбор действия или системы действий по достижению конкретного результата и по исправлению допускаемых ошибок. Обращают внимание на

заинтересованность ребенка, его активность, собранность, сконцентрированность на выполнении задания, возможность совместных действии, реакцию на неудачу, обучаемость (О. В. Баженова, Е. И. Морозова, 1987)

Ниже приводятся описания заданий, выполнение которых позволяет оценить развитие психической сферы ребенка, и некоторые нормативы их выполнения.

4.2. Патопсихологическое изучение детей дошкольного возраста

Исследование внимания, сенсомоторной сферы и наглядно-действенного мышления у дошкольников. Ребенку предлагают 10 кубиков размером 8 см. Показывают выстроенные из кубиков «башню», «поезд», «мост». В 3 года ребенок сам строит «башню» из 9 кубиков, копирует с модели «поезд» (четыре кубика в ряд), строит по показу «мост» (один кубик стоит на двух других). В 3,5 года ребенок уже сам копирует «мост» с модели и выполняет самые простые задания с «Кубиками Кооса», копируя их с образца, выполненного в кубиках того же размера. После 4 лет ребенок выполняет эти задания («Кубики Кооса»), копируя с образца, выполненного на бумаге, но пока еще в натуральную величину. С 5 лет образец на бумаге дается уже в уменьшенном размере. В норме ребенок 5 лет должен выполнить первые пять таких заданий («Кубики Кооса»).

Задания с геометрическими формами обычно начинают со складывания трех первых фигур из методики «Доски Сегена» (круг, треугольник, квадрат). Сначала ребенку демонстрируют собранную доску, которая потом у него на глазах «ломается». Ребенка просят ее «починить», найти каждому кусочку свое место так, чтобы стало все ровно и гладко. В 3 года ребенок легко справляется с этим заданием и начинает выполнять уже более сложные - складывать фигуры из элементов. В 4 года он может собрать первые три из «Досок Сегена», в 5 лет выполняет все задания.

Уровень развития тонкой моторики и зрительно-пространственной координации выявляется также в процессе рисования. В 3 года ребенок копирует с образца круг, повторяет по показу крест, рисует человечка («головонога») без туловища. В 4 года уже может с образца копировать крест, сравнивать две линии по длине, человека рисует с туловищем, головой, руками и ногами. В 5 лет копирует квадрат, треугольник, рисуя человека, изображает элементы одежды.

Степень сформированности представлений ребенка о цвете и форме определяют в 3 года с помощью сортировки разноцветных (3-5 цвета) геометрических фигур (круг, квадрат, треугольник). Ребенку предлагают разложить фигурки на три кучки, положив первую фигуру как образец: сюда все кружочки, сюда - треугольники, сюда - квадраты. Потом аналогично просят рассортировать фигурки по цвету (независимо от их формы). В 4 года ребенок уже не только начинает обобщать по форме и цвету специальный стимульный материал, но и выделяет эти признаки в любых предметах, например, яблоко, мяч, ар-

буз - это все круглое. С 5 лет он уже четко ориентируется по указанным параметрам.

Оценка внимания (умение длительно концентрировать внимание при выполнении заданий, либо отвлекаемость) проводится (как уже говорилось) в ходе всего патопсихологического обследования. В качестве специального задания можно предложить ребенку найти среди расположенных на столе 30-40 карточек с изображением знакомых ему предметов карточку, на которой изображена одна из картинок. В 3 года ребенок находит 5 - 6 изображений; в 3,5 - 8 - 10, но при этом помогает себе, повторяя вслух нужное слово. Сравнивая изображения, ребенок сам исправляет эти ошибки. Начиная с 4 лет, дети легко выполняют это задание.

Оценка памяти проводится по различным параметрам. Так, ребенку показывают набор из 10 карточек с изображением простых и знакомых ему предметов. Показывая карточки по одной (время предъявления карточки 2 секунды), просят назвать эти предметы. Затем, взяв карточки в руку и расположив их веером лицевой стороной к себе, психолог говорит: «Отгадай, какие у меня в руке карточки? Те, что отгадаешь, я отдам тебе». После того, как ребенок отгадает несколько карточек, психолог покажет ему оставшиеся карточки по одной и снова попросит назвать их. При необходимости эти действия надо повторить. Начиная с 3 лет, дети отгадывают 3 - 6 карточек после шести повторений, с 4 - до 7 карточек, но уже при меньшем количестве повторений, в 5 лет -8 –9 карточек.

Проба на запоминание цифр и простых фраз. Ребенка просят повторить фразу из 6 слов, например: «Сегодня на улице много грязи, луж», или «Летом в лесу было много грибов, ягод», или «Весной светит солнышко, и растет зеленая травка». Потом предлагают повторить ряд цифр: 7 - 4 - 1, или 3-8-6, или 2-5-9-6, или 3-4-1-7, или 6-1-5-8-2 и т. д. В 3 года ребенок повторяет простую фразу из 6 - 7 слов и сочетание из 3 цифр. Начиная с 4 лет, он повторяет сложные фразы и сочетание из 4 - 5 цифр. Детям 5 лет уже можно давать стандартный набор на запоминание из 10 слов. В норме они запоминают 6 - 7 слов.

Исследование процессов мышления. Уровень наглядно-действенного мышления выявляется уже в ходе выполнения предыдущих заданий: «Доски Сегена», «Кубики Кооса» и др. В этих же целях применяется и методика складывания картинок, сначала разрезанных на 3 - 4 равные части, а затем на большее количество частей и с более сложной конфигурацией. Для исследования процессов обобщения и абстрагирования у дошкольников используются методики классификации предметов по родовому и функциональному признаку, понимания содержания сюжетных картин. Понимание ребенком обобщающей функции слов, умение производить элементарный синтез и группировать предметы по конкретно-функциональному признаку выявляется в следующем задании. Из набора карточек (от 15 до 40), где изображены животные, одежда, транспорт, еда, посуда, умывальные принадлежности, мебель и т. д., совместно с ребенком подбирают те картинки из набора, которые можно объединить в какую-либо одну группу, например: «То, что мы на себя надеваем». Потом ребенка просят самостоятельно подобрать группу карточек по другому признаку, например: «То, что нужно для умывания», «То, что мы едим» и т. д. Ребенок, начиная с 3 лет, выполняет эти задания, но чаще после 2-3 совместных подборов с взрослым. Начиная с 4 лет, ребенок легко создает такие группы, причем не только по конкретно-функциональному признаку, но и по родовому признаку: животные, мебель, транспорт и т. д. После 5 лет дети уже могут дать им обобщенные названия.

Понимание содержания простых сюжетных картин выявляет особенности процессов осмысления. Ребенку предъявляют картинки с изображением знакомых ему объектов, действий и времени действий. Например, девочка спит, ест, моет посуду; кошка лакает молоко, собака спит, курица клюет зерно. В 3 года ребенок правильно называет, что изображено на картинке, объясняет, кто и что делает, ориентируется во времени действия.

В 4 года он четко ориентируется и во времени года. Начиная с 5 лет, ребенок уже может сгруппировать картинки по сюжетам: «Здесь показаны все, кто ест», «Здесь те, кто работает», «Здесь все спят» и т. д. Это свидетельствует о высоком уровне развития мыслительных процессов, основывающихся на умении анализировать ряд разнородных объектов, выделять в них общие, существенные для обобщения признаки, абстрагируясь при этом от несущественных.

Изложенные выше задания, направленные на диагностику познавательной сферы, могут быть также использованы для диагностики особенностей эмоционально-волевых проявлений ребенка. Наблюдая за деятельностью ребенка в эксперименте, обращают внимание на следующие *показатели*:

1. Общий фон настроения ребенка (адекватный, депрессивный, тревожный, эйфоричный и т. д.); его активность; наличие познавательных интересов, проявления возбудимости, расторможенности.

2. Контактность ребенка (желание сотрудничать с взрослыми). Поверхностность, легкость и связанная с этим неполноценность контакта чаще всего могут быть связаны с интеллектуальным дефектом, характерным для детей-олигофренов. Затруднение в установлении контакта испытывают дети с симптомами повышенного уровня тревожности, тормозимости, сложностями адаптации к новой обстановке и незнакомым людям, реакциями страха и другими невротическими реакциями. Уход от контакта чаще всего наблюдается в поведении аутичных детей и связывается с отсутствием у них потребности в общении, отгороженности, преимущественной направленностью на предметный мир.

3. Эмоциональное реагирование на поощрение и одобрение. Поощрение и одобрение вызывают радостную, окрашенную положительными эмоциями реакцию детей уже с самого раннего возраста (1-1,5 года). У невротизированных детей при поощряющем стимулировании наряду с проявлениями радости отмечается резкое повышение результативности выполнения заданий, что происходит благодаря уменьшению эмоционального напряжения. Равнодушное отношение отмечается у детей, не заинтересованных в оценке взрослого, а также у детей, не понимающих смысла и значения одобрения.

4. Эмоциональное реагирование на замечания и требования. Фиксируются; реакция ребенка на замечание; исправление ребенком своего поведения в соответствии с замечанием; необходимость более строгих мер для коррекции поведения. Отсутствие реакции на замечание у детей старше 3 лет может свидетельствовать о крайней избалованности, когда ограничения и замечания непривычны для ребенка, или об интеллектуальном снижении, когда ребенок не понимает смысла замечаний. Ярко выраженные негативные, агрессивные реакции на предъявленные требования говорят о том, что ребенок, понимая смысл замечания, не желает ему подчиниться.

5. Реагирование на трудности и неуспех в деятельности. Дети старше 2,5-3 лет самостоятельно способны обнаружить ошибочность собственных действий, при этом определенные аспекты наглядно-действенной ситуации фиксируются в элементарных речевых высказываниях типа: «так, не так», «а как же?», «правильно», «неправильно», «а теперь правильно», «ой» и т.д. Обнаружив ошибку и немедленно среагировав на нее в речевом плане, они затем сосредоточиваются на выполнении заданий и очень серьезно, исправляя ошибки, стараются достичь желаемого результата, обращаясь, по мере необходимости, за помощью к взрослому.

Реакция детей на неудачи может протекать по иному, менее адекватному типу. В этом случае может иметь место:

а) постоянное обращение за оценкой правильности действия к взрослому,

б) потеря интереса при первом затруднении (встречается у детей с формальным отношением к выполнению задания, отсутствием направленности на результат деятельности и заинтересованности в ее оценке),

в) пассивный уход от выполнения задания, молчаливый отказ от дальнейшего участия в эксперименте (встречается у детей с задержкой психического развития),

г) активный уход от выполнения задания, часто в форме агрессивных действий, разрушающих экспериментальную ситуацию (встречается при органической возбудимости и патохарактерологических особенностях),

д) эмоциональный уход от выполнения задания с реагированием в виде дурашливого смеха или плача (встречается у избалованных детей и детей с невротическими реакциями),

е) дезорганизация деятельности, проявляющаяся в хаотическом переборе вариантов, препятствующем правильной ориентировке и осмыслению задания (характерно для детей с невротическими проявлениями)

4.3. Исследование психических функций и эмоционально-волевой сферы детей школьного возраста

Методические средства, которые используются при диагностике аномального психического развития ребенка в школьном возрасте, широко применяются и при диагностике психических отклонений у взрослых. Естественно, что задания для детей будут отличаться по сложности и нормативам, стимульному

материалу. Однако, поскольку направленность заданий одинакова, мы описываем их в одной рубрике. Так методики неоднократно описаны в соответствующей литературе (С. Я. Рубинштейн, 1998, Л. А. Булахова и др., 1980), мы приведем лишь их краткий перечень.

Исследование внимания, темпа сенсомоторных реакций и состояния работоспособности проводится традиционными методами: корректурная проба, счет по Е. Крепелину, отыскивание чисел по таблицам Шульте, пробы на переключение внимания. Для детей, не овладевших навыками счета в полной мере и плохо усвоивших буквы, предлагается такое задание: как можно быстрее и аккуратнее ставить черточки (соответственно образу) в каждой клеточке тетрадного листа. Результаты этого задания рассматриваются аналогично результатам корректурной пробы и счету по Е. Крепелину. Отмечается скорость выполнения задания, количество ошибок (в том числе несоответствие черточки образцу, т. е. ее преувеличение, преуменьшение и другие искажения) для каждого отрезка времени и в целом, отношение ребенка к исследованию.

Память изучается с помощью следующих методик: запоминание 10 слов, запоминание интерферирующих рядов, запоминание фраз, запоминание текста, цифровых рядов в прямом и обратном порядке и др. Одним из методов исследования опосредованного запоминания является методика пиктограмм. Ученику предлагают на листе бумаги делать карандашом зарисовки (кроме букв) на каждое слово, которое зачитывает психолог. При этом предупреждают, что качество рисунка роли не играет, главное, чтобы испытуемый потом смог, глядя на рисунок, вспомнить соответствующее слово. Всего называют 10-15 слов: сначала слова, имеющие конкретное содержание, а потом, убедившись, что выполнение задания доступно, слова, обозначающие абстрактные понятия. Методика пиктограмм применяется преимущественно для детей старше 11-12 лет. Анализируют не только рисунки, но и объяснения подростка о том, почему он так нарисовал. Полученные данные позволяют судить не только о логической памяти испытуемого (т. е. насколько опосредование слов в зрительных образах помогает запомнить их), но и об особенностях мышления, личности подростка, его эмоциональном состоянии, наличии психических заболеваний.

Исследование мыслительных процессов и уровня интеллекта. Уровень интеллекта может быть измерен с помощью применения специальных тестов. Широко известны тест Векслера, шкала интеллекта Бине - Симона, шкала развития Гезелла и др. Применение тестов позволяет четко выразить уровень развития интеллекта в виде коэффициента, однако не дает качественной характеристики протекания мыслительных процессов. Зная величину интеллектуального коэффициента, мы не можем определить, чем это обусловлено, и вряд ли что сможем сказать о прогнозе развития. Кроме того, многие тестовые задания выявляют скорее степень обученности ребенка, а не действительное состояние психических функций.

Таким образом, применение тестов не заменяет патопсихологическое обследование мыслительных процессов.

Определение уровня наглядно-действенного мышления, конструктивного праксиса особенно важно в том случае, если ребенку плохо удается выполнение заданий по другим методикам, если он недостаточно владеет речью. Школьникам предлагаются средние и сложные задания из методики «Кубики Кооса», «Прогрессивные матрицы Равена». Если дети затрудняются в выполнении этих заданий, применяют обучающий эксперимент. Невозможность переноса принципа решений свидетельствует об интеллектуальном снижении ребенка.

Для исследования уровня процессов обобщения и абстрагирования, последовательности суждений применяются методики классификации и исключения предметов. Для школьников наряду с набором картинок предлагаются задания по словесной классификации. Результаты словесной и предметной классификации неравнозначны. Предметная классификация более трудна, так как она содержит больше элементов (цвет, форм а и другие детали рисунка), провоцирующих несущественные ассоциации. Методика исключения предметов сложнее классификации потому, что здесь надо не только обобщить предметы, но и выделить существенный признак (абстрагируясь от несущественных), а потом исключить четвертый предмет, как не имеющий этого признака. Для исследования мышления также применяются методики выделения существенных признаков и «образования аналогий» еще более сложные, чем предыдущие.

Наряду с аналитико-синтетическими параметрами процесса мышления очень важным параметром является осмысливание, т. е. умение уловить смысл, установить внутренние связи между объектами. С целью его исследования применяются методики понимания сюжетных картин и рассказов с подтекстом. Критерием успешного выполнения является умение ребенка выделить общие для всех рисунков элементы.

Эмоционально-волевая сфера исследуется с применением детского варианта теста Розенцвейга, CATa (детский аперцептивный тест), теста Роршаха, методики, выявляющей уровень притязаний, незаконченных предложений, ассоциативного эксперимента, методики Дембо-Рубинштейн.

Тема 5. Нейропсихологическая диагностика диагностики детей с ограниченными возможностями здоровья.

5.1. Нейропсихологическая диагностика

Если ребенок плохо справляется с когнитивными заданиями, следует уточнить структуру нарушений познавательной деятельности. Это чрезвычайно важно потому, что в зависимости от степени нарушений и их качественного своеобразия подбирают методы индивидуальной психолого-педагогической коррекции и решают вопрос о прогнозе развития ребенка.

Необходимо использовать методы нейропсихологической диагностики в случае резкой неравномерности показателей успешности функционирования познавательной сферы. Нейропсихологическая диагностика - исследование больных с локальными повреждениями мозга, явлениями его недоразвития с целью установления очага поражения мозговых структур или оценки состояния

различных психических функций, если нет указаний на очаговый процесс. В детском возрасте в последнее время нейропсихологическая диагностика применяется для оценки сформированности тех или иных функций в онтогенезе.

Если ребенок с нормально развитым интеллектом не может овладеть навыками чтения, письма, счета (дислексия, дисграфия, дискалькулия); если ребенок при нормальном зрении и интеллекте не в состоянии произвести зрительный синтез (симультанная агнозия), что проявляется в невозможности охватить изображение целиком, понять связи и отношения между деталями рисунка, уловить его смысл и значение; если ребенок 4 - 7 лет, хорошо понимая обращенную к нему речь, не может говорить (при внешне нормальном строении речевого аппарата) и объясняется жестами либо нечленораздельными звуками (моторная алалия) - все это свидетельствует о парциальных нарушениях высших психических функций.

Различные виды нарушений психического развития в значительном большинстве случаев связаны с органическим повреждением головного мозга на ранних этапах онтогенеза и вторичным недоразвитием мозговых структур, формирующихся в постнатальном периоде.

Трудности в обучении детей часто обусловлены не только парциальными нарушениями специфических психических функций (восприятие, праксис, речь, память), которые обеспечивают овладение элементарными школьными навыками, но и общими неспецифическими расстройствами мозговой деятельности, отражающими дискоординацию корко-подкорковых функциональных отношений. Это могут быть расстройства общей нейродинамики, (что проявляется в повышенной истощаемости, нарушении темпа и подвижности психических процессов, нарушении работоспособности по астеническому типу), либо нарушения произвольности и целенаправленности познавательной деятельности (отсутствие или нестойкость познавательных мотивов, неустойчивость произвольного внимания и контроля, трудности планирования заданной психической операции).

5.2. Содержание нейропсихологической диагностики детей с ограниченными возможностями здоровья

Содержание сокращенного варианта нейропсихологической методики И.Ф. Марковской (1987), предназначенной для исследования нарушений психического развития у детей, начиная с 7 лет.

Разработанная И.Ф. Марковской пятибалльная шкала оценок сочетает характеристики нейродинамических и регуляторных расстройств, а также восприимчивость ребенка к помощи психолога, содержание и эффективность вспомогательных мероприятии:

5 баллов - задание выполняется правильно. Значит, нейродинамические нарушения отсутствуют.

4 балла - задание выполняется правильно, но замедленно; при затруднениях ребенок сам находит способы их преодоления (например, обводит изобра-

жение пальцем, сопровождает действие проговариванием и т. п.). Это свидетельствует о нейродинамических нарушениях легкой степени.

3 балла - задание выполняется вначале правильно, но при истощаемости возникают неспецифические ошибки, легкая дезавтоматизация двигательного стереотипа либо другого навыка, что означает нестойкость контроля при реализации все же сохранной программы заданной операции. Оптимальная мера помощи психолога состоит в организации внимания ребенка и эмоциональном подкреплении. Это свидетельствует о средней степени нейродинамических нарушении.

2 балла - наличие регуляторных расстройств: утрата программы действий, упрощение или искажение ее содержательной стороны, соскальзывание на программу предыдущего задания, специфические ошибки (персеверация, стойкие эхопраксии).

1 балл - выполнение задания недоступно, помощь психолога неэффективна. Это свидетельствует о крайней степени грубых нарушений нейродинамики, первичных нарушениях структуры заданной операции (при отсутствии связи с явлениями истощаемости общей нейродинамики).

Выполнение определенных заданий на 1 и 2 балла говорит о наличии специфических парциальных нарушений соответствующих зон высших корковых функций. Эти же баллы позволяют предполагать и выраженные нарушения процессов программирования, однако окончательный вывод об этом возможен лишь в конце полного системного анализа результатов нейропсихологического исследования.

Исследование зрительного гнозиса. Если ребенок не понимает смысла сюжетных картинок, не может выполнить задания методики «установление последовательности событий, изображенных на рисунках», но при этом показывает хорошие результаты в заданиях на обобщение, абстрагирование, аналогии, то правомерно предположить не умственное недоразвитие, а - нарушение зрительного гнозиса. Для проверки этого предположения ребенку предлагают задания на исследование зрительного восприятия.

Оценка результатов; 4 балла - правильно узнает предметы, но при рассмотрении «зашумленных» и наложенных друг на друга изображений сам прибегает к вспомогательным приемам: обводит контуры пальцем, комментирует предположения словами; 3 балла - самостоятельно узнает только контурные изображения, использует вспомогательные приемы только после подсказки психолога, но и тогда иногда ошибается; 2 балла - несмотря на помощь психолога, все время допускает ошибки в ходе выполнения заданий (доступно только узнавание контурных изображений).

Исследование движений и действий. Для выяснения вопроса о наличии нарушений сенсомоторного развития ребенка применяются следующие методики.

1. *Перебор пальцев* - поочередные прикосновения большим пальцем к II, Ш, IV и V пальцам (5 серий движений), которые должны производиться одновременно обеими руками сначала в медленном темпе (2-3 серии движений в 5 секунд), а потом в максимально быстром (5-7 серий движений в 5 секунд). При

затруднениях психолог оказывает помощь в виде включения игрового компонента и речевых команд.

Оценка результатов 4 балла - выполнение правильно, но в несколько замедленном темпе; 3 балла - дезавтоматизация процессов на истощении; 2 балла - явления персевераторности на истощении.

2. *Реципрокная координация движений* (проба Озерецкого) проверяется в ходе одновременного и поочередного сжимания и разжимания кистей.

Оценка результатов: 4 балла - движения координированные, плавные, но замедленные; 3 балла - дезавтоматизация и нарушение координации на истощении; 2 балла - стойкое нарушение координации, изолированность движений. Проба Озерецкого «ладонь-ребро-кулак» представляет усложненный вариант предыдущего задания. Испытуемому предлагают попеременно ударять по столу ладонью, ребром ладони и кулаком в нарастающем темпе. Виды помощи и оценка результатов проводятся аналогично предыдущему заданию.

3. *Графические пробы*. Ребенку предлагают, не отрывая карандаш от бумаги оспроизвести графические ряды из одного или двух сменяющихся звеньев: «Цепочки», «Башня - крыша». Сначала ребенку предлагают работать по наглядному образцу, а при затруднениях помогают включением речевой инструкции, например: «Рисуй и подсказывай себе: башня - крыша, башня - крыша и т. д.».

Оценка результатов: 4 балла - замедление, отрыв карандаша от бумаги; 3 балла - при сохранности топологической схемы выраженная истощаемость, нарушение плавности, преувеличение или преуменьшение рисунка; 2 балла - утрата топологической схемы в конце графического ряда.

4. Конструктивный праксис исследуется в ходе нейропсихологического обследования с помощью складывания разрезных картинок (в баллах не оценивается) и «Кубиков Кооса». При затруднениях в складывании кубиков применяются два вида помощи: 1) незначительная организующая, 2) массивная планирующая помощь: расчленение узора на 2 симметричные части, наложение «сетки», делящей узор на 4квадрата.

Оценка результатов: 4 балла - выполнение правильное, но замедленное, путем проб и ошибок; 3 балла - при правильном выборе кубиков затруднения в их расположении, однако для исправления ошибок достаточно оказания незначительной организующей помощи; 2 балла - принцип действия усваивается после массивной планирующей помощи.

5. Слухомоторная координация. Ребенку предлагают прослушать выстукивание ритмической группы (руки психолога при этом скрыты экраном или листом бумаги) и повторить ее. Инструкция: «Постучи вот так». Ритмические группы дают простые и сложные, с акцентами. Интервал между группами 1-1,5 секунды.

Оценка результатов: 4 балла - выполнение правильное, но замедленное; 3 балла - дезавтоматизация на истощении значительно улучшает результат; 2 балла - появление персеверации на истощении, помощь малоэффективна.

В качестве специального задания на выявление нарушении произвольной регуляции действий ребенку предлагают следующую инструкцию: «Если я покажу тебе палец, то ты мне - кулак, а если я покажу кулак, то ты мне - палец». Вначале психолог предъявляет сигналы поочередно, затем он меняет порядок предъявления. Это позволяет увидеть, способен ли ребенок преодолеть стереотип и подчинить свои действия инструкции.

Оценка результатов: 4 балла - выполнение правильное, но замедленное; 3 балла -после первых 4-5 серий при истощении появляются эхопраксии, либо в первых сериях движений преобладают эхопраксии, а затем серия правильных ответов, ошибки ребенок самостоятельно замечает и исправляет; 2 балла - стойкие эхопраксии, ребенок не всегда замечает ошибки.

Исследование речевых функций начинается еще при патопсихологическом обследовании. Если при составлении рассказа по сюжетной картинке ребенок испытывает затруднения, оценка результатов проводится так:

4 балла - ограниченность словарного запаса, редкие аграмматизмы; 3 балла -бедность словарного запаса, в речи чаще встречаются аграмматизмы, нестойкие литеральные парафразии, амнезия слов; 2 балла - крайняя бедность словарного запаса, стойкие аграмматизмы, литеральные парафразии, амнезия слов с вербальными заменами.

Оценивая импрессивную речь, предъявляют задания на понимание логико-грамматических конструкций: флективных («Покажи ключом карандаш», «Покажи ключ карандашом»); сравнительных («Оля выше Кати, но ниже Лены. Как их поставить по росту, кто за кем будет"), предложных («Нарисуй крест под кружком», «Нарисуй круг под крестом»); сложных выражений с чередованием активных и пассивных конструкции («Ваню нарисовал Петя. Петю нарисовал Ваня. Ваня нарисован Петей. Ваней нарисован Петя» и т.д.).

Оценка результатов 4 балла - незначительные затруднения в сложных заданиях, преодолеваемые при самостоятельном повторении инструкции, 3 балла - выраженные трудности, даже после проговаривания инструкции; 2 балла - ошибки во всех сложных заданиях, в более легких нестойкие затруднения, преодолеваемые при повторении инструкции психологом.

Экспрессивная речь (кинестетические и кинетические основы речевого акта) исследуется с помощью следующих заданий.

1. *Оральный праксис* - праксис губ (вытянуть губы трубочкой, показать зубы), языка (высунуть, убрать, сместить), щек (надуть, втянуть), лицевой мускулатуры (поднять брови, потом нахмурить), условные оральные движении (посвистеть, пощелкать языком и т. д.), переключение одной оральной пазы на другую.

2. *Повторная речь*, повторение отдельных звуков (а, о, и, у, б, п, к, х, с, л); дизъюнктивных пар (б - н, к - с, м - р), оппозиционных пар (б - п, п - б, л - т, т-л), коррелирующих пар (г - к, к - г, р - л, л - р), слов (дом, кино, полковник, кооператив, кораблекрушение).

Оценка результатов: 4 балла - выполнение правильное, но в замедленном темпе, 3 балла - затруднения при проговаривании слоговой структуры (без ее

искажения), при переключении с одной оральной позы на другую легкое напряжение мышц языка, губ, лица и шеи; 2 балла - искажение слов со сложной слоговой структурой, при переключении с одной оральной позы на другую, выраженное напряжение мышц, гиперкинезы, синкинезии.

Фонематический слух проверяется дополнительно при затруднениях в выполнении приведенных выше аналогичных заданий. Ребенку предлагают повторить за психологом серии из трех звуков или простых слогов: а, б-р-к, б-п-б, д-т-д, би-ба-бо, ба- би-бо и т.д.

Оценка результатов: 4-балла - единичные ошибки при серийном предъявлении акустически и артикулярно близких фонем; 3 балла - много ошибок в тех же заданиях; 2 балла - затруднения при различении пар оппозиционных и коррелирующих фонем.

На основании полученных результатов можно составить индивидуальный нейропсихологический «профиль» ребенка - совокупность характеристик, отражающих интенсивность (тяжесть) и экстенсивность (распространенность) нарушений психических функций и позволяющих определить ведущий фактор, препятствующий выполнению заданий. К числу таких факторов относятся нейродинамические нарушения, нарушения высших форм регуляции, нарушения отдельных корковых функций. Например, если ребенок по всем заданиям получает оценки 4 - 3, то ведущим фактором является нарушение нейродинамики (т. е. истощаемость, сниженная работоспособность, нарушение темпа и подвижности нервных процессов); если большинство заданий ребенок выполняет на 4 - 5, а только по некоторым (даже одному) имеет 2, то это говорит о наличии парциальных нарушений корковых функций; если по всем заданиям ребенок получает не более 3 баллов, то это свидетельствует о серьезных нарушениях высших форм регуляции (программирование целостных действий и контроль над их выполнением).

Тема 6. Психологический диагноз

6.1. Психологический диагноз как конечный результат деятельности психолога

Результатом целостного представления о ребенке и особенностях его развития должно стать некое «результирующее» определение, которое даст возможность применить к данному конкретному ребенку одну из имеющихся развивающих или коррекционных технологий, а также с большой долей вероятности определит прогноз его дальнейшего развития. Такое «определение» имеет вполне четкое название: «психологический диагноз», т.е. «конечный результат деятельности психолога, направленной на выяснение сущности индивидуально-психологических особенностей личности...».

Психологический диагноз (от греч. – «распознание») – конечный результат деятельности психолога, направленный на выяснение сущности индивидуально-психологических особенностей личности с целью оценки их актуального со-

стояния, прогноза дальнейшего развития и разработки рекомендаций, определяемых задачей психодиагностического обследования.

Виды диагнозов

· *Медицинский* – основан на определении и классификации заболевания

· *Клинико-психологический*

– описание нарушений, проявляющихся у обследуемого в социальной сфере, а также в ситуации обследования

- выявление психических дисфункций в области мотивации и познавательных процессов,

- определение обусловленности нарушений личностными или ситуационными факторами,

- выяснение, в какой степени расстройства личности детерминированы органическими, психологическими и социальными факторами

Психологический диагноз логически «вытекает» из анализа результатов психологической диагностики. Однако до сих пор нет однозначного понимания содержательной стороны диагноза в целом. Наблюдается самый широкий спектр мнений различных специалистов: от отрицания самого понятия «психологический диагноз» и замены собственно диагноза понятием «диагноз развития» до понимания психологического диагноза как всей совокупности данных, получаемых психологом, в их соотнесении со статистической нормой или таким критерием, как социально-психологический норматив (СПН). Большинство психологов, в качестве результативной оценки рассматривают возрастно-психологическое заключение (т.е. феноменологическое описание результатов обследования ребенка) как аналог функционального диагноза в психиатрии.

Понимаемый таким образом диагноз ограничивается констатацией определенных индивидуально-психологических особенностей или симптомов, на основании которых непосредственно строятся практические выводы, но при этом, как правило, невозможно сделать вывод ни об их причинах, ни об общей структуре развития ребенка. Такой уровень диагноза еще Л.С. Выготским был назван «симптомологическим диагнозом», и ему еще тогда, в 30-е годы, было «отказано» в научной и практической эффективности.

Точно так же часто наблюдается и фактическая подмена психопатических понятий, «сдвиг» описания особенностей состояния ребенка в сторону медицинской терминологии и, соответственно, медицинского (как правило, нозологического) диагноза. Несмотря на то, что, как уже указывалось, специалистам педагогического профиля (в том числе и психологу образования) фактически запрещено пользоваться нозологической квалификацией состояния детей, сплошь и рядом мы наблюдаем смешение психолого-педагогических и чисто медицинских понятий. Психологический диагноз фактически сливается с медицинским, «подменяется» им. Тем самым не только нарушаются деонтологические принципы, но и специалист-психолог выходит за пределы собственного содержательного поля, одновременно фактически «закрывая» себе возможность дать психологически обусловленный прогноз развития ребенка, создать реально психологические развивающие и коррекционные программы.

При этом часто психологу отводится лишь феноменологическое описание состояния высших психических функций и таких чисто психологических составляющих, как особенности межличностных отношений, самооценка, уровень притязаний, не оставляя, таким образом, за ним право типологизации состояния ребенка (то есть постановки непосредственно психолого-педагогического диагноза в его психологическом звучании). Тем самым отрицается его участие в определении вероятностного прогноза развития (в первую очередь — прогноза обучения) и тем более — определении образовательного маршрута, дальнейшего коррекционно-развивающего обучения. До сих пор это, в основном, является прерогативой специалистов педагогического профиля, что «опредмечено» даже в рекомендуемой рабочей документации ПМПК. В то же время, обозначая место психолога как специалиста, который определяет и координирует процесс психолого-педагогического сопровождения ребенка, участвует «на равных» в решении вопроса о характере обучения (в широком смысле — об определении образовательного маршрута ребенка), мы не можем не считать выработку психологического диагноза«узловой» точкой деятельности психолога, определяющей в большой степени характер и специфику назначаемого развивающе-коррекционного обучения, образовательного маршрута в целом.

Подобная смена взгляда на роль и деятельность психолога становится возможной лишь при переходе к «типологическому» диагнозу, заключающемуся в определении места и значения полученных данных в целостной динамической картине развития ребенка, к «...типологии, основанной на изучении реальных форм и механизмов детского развития, обнаруживающих себя в тех или иных симптомокомплексах» (Л.С. Выготский).

Подобный подход служит практической основой для определения эффективных программ коррекционно-развивающей работы психолога в структуре психолого-педагогического сопровождения, дает возможность представить прогноз дальнейшего развития ребенка.

6.2. Уровни психологического диагноза

Выделяют 3 *уровня* диагноза (по Л.С.Выготскому)

1) симптоматический диагноз – описание симптомов (характеристик) проявления чего-либо,

2) этиологический диагноз – описание причин и механизмов,

3) типологический диагноз – определение места и значения выявленных характеристик в общей картине психической жизни индивида.

Диагноз неразрывно связан с *прогнозом*. По Л. С. Выготскому содержание прогноза и диагноза совпадает, но прогноз строится на умении настолько понять внутреннюю логику самодвижения процесса развития, что на основе прошлого и настоящего намечает путь развития. Рекомендуется разбивать прогноз на отдельные периоды и прибегать к длительным повторным наблюдениям.

Развитие теории психологического диагноза в настоящее время является одной из наиболее важных задач психодиагностики.

В свою очередь, *вероятностный прогноз развития* опирается на понимание места выявленного типа психического дизонтогенеза в общей схеме отклоняющегося развития. В данном случае мы подразумеваем понимание не только места конкретного варианта развития, но и возможности, вероятности девиации развития в сторону той или иной группы отклоняющегося развития или девиации непосредственно внутри самой группы. Безусловно, это представляет значительную сложность без знания и анализа социальных условий жизни ребенка, понимаемых в широком смысле этого слова: в семье, в образовательном учреждении, в микросоциальной группе и т.п.

Одним из важнейших аспектов составления прогноза развития является понимание общей динамики развития ребенка, представление о его компенсаторных возможностях. Большое влияние имеют также и особенности функциональной организации мозговых процессов, в частности специфика индивидуального профиля функциональной ассиметрии. Как правило, наличие того или иного вида атипичности развития является осложняющим фактором прогноза развития. Точно так же большое влияние на характер прогноза имеет и непосредственно состояние центральной нервной системы, наличие (пусть даже и минимальных) нарушений нейродинамики, органического поражения ЦНС.

Только в этом случае становится возможным учет всех факторов, в том числе и последовательное выполнение рекомендаций специалистов, определяющих «реальность» вероятностного прогноза.

Рекомендации составляют, пожалуй, наиболее важный раздел заключения и представляют собой обоснованную последовательность включения в работу с ребенком тех или иных специалистов, определение ведущего направления и последовательности собственно психологической коррекци-онной работы (использование тех или иных развивающих или коррекцион-ных программ) с учетом не только типа отклоняющегося развития, но и специфики формирования базовых составляющих и хотя бы примерное определение длительности и формы развивающе-коррекционной работы. Помимо этого рекомендации должны включать предложения по организации обучения ребенка (определяется или обосновывается необходимость изменения режима, типа или формы обучения). Здесь же определяются сроки повторного (динамического) обследования.

В тех случаях, когда ребенку не может быть оказана необходимая психологическая помощь, должны быть даны рекомендации по обращению в учреждение соответствующего профиля.

Консультация и рекомендации родителям даются, как правило, в развернутой устной форме. В случае несогласия родителей с предлагаемыми мероприятиями отказ родителей должен быть зафиксирован.

Тема 7. Психологическое заключение

7.1. Психологическое заключение

Обследование ребенка предполагает использование хорошо продуманных стратегий принятия решений, необходимых для понимания детей с нарушениями, их взаимоотношений в семье, школе, со сверстниками. Как правило, стратегии включают обследование эмоционального, поведенческого и когнитивного функционирования ребенка, а также учет влияний социальной среды. Эти стратегии составляют основу гибкого, активного процесса проверки гипотез относительно природы нарушений, а также причин и возможных результатов как в случае терапии, так и в случае невмешательства.

Исследование интенсивности, частоты и глубины отклонений позволит сделать вывод о том, насколько особенности поведения ребенка не соответствуют возрасту, при каких обстоятельствах они могут перерасти в проблему, как часто проявляются и насколько серьезны эти случаи. Следует описать продолжительность этих проявлений. Некоторые особенности преходящи и исчезают сами, в то время как другие сохраняются долгое время. Продолжительность проблемного поведения, подобно частоте и интенсивности, должна быть рассмотрена с точки зрения норм для данного возраста. И, наконец, надо будет составить полную картину различных симптомов и их иерархию.

Завершающим этапом психологического изучения ребенка является написание заключения по результатам работы.

Заключение – документ о результатах тестирования, подготовленный психологом. Заключение должно строиться на всех доступных для исследователя данных. Стандартной формы и правил написания заключения не существует, оно видоизменяется в зависимости от цели, ситуации, в которой проводится тестирование, адресата, теоретических установок и специализации психолога. Основное в подготовке заключения – его соответствие потребностям, интересам и уровню квалификации заказчика.

Заключение должно быть ориентировано на действия, которые необходимо предпринять в связи с тем или иным психологическим диагнозом (рекомендации по программам обучения, типа лечения или коррекции, выбора профессии и т. п.). В заключении должны быть показатели заметно низкие или высокие, а не близкие к средним. Основное содержание – это интерпретация и выводы, в отдельных случаях могут прилагаться протоколы обследования. Утверждения психолога должны отражать степень надежности каждого из приводимых фактов или выводов. Следует избегать специальной терминологии. Заключение эффективно лишь в том случае, когда применимо только к данному обследуемому, а не к людям этого возраста, пола, образования, страдающим тем же заболеванием и т. д. При подготовке заключения обязательно следует руководствоваться этическими нормами психодиагностики.

7.2. Структура психологического заключения

Психологическое заключение должно строиться на основе сравнительного анализа полученных результатов по всем разделам обследования. Оно должно отвечать на конкретные вопросы, поставленные в исследовании. Стандарта в написании заключения нет, но можно говорить о некоторой условной схеме заключения. Оно может состоять из трех частей:

Первая часть – постановка вопроса исследования.

Вторая часть – описательная характеристика результатов исследования в русле выбранного направления.

Третья часть – резюме наиболее важных данных, которые в дальнейшем могут быть положены в формулировку диагноза.

Первая часть заключения основывается на анализе жалоб родителей или формулирует конкретный вопрос исследования, поставленный специалистами.

Вторая часть заключения наиболее объемна. Здесь приводятся данные анамнеза, результаты наблюдений за внешним видом и деятельностью ребенка, результаты экспериментального изучения психического развития. В этой части анализируется организационная и исполнительская сторона психической деятельности ребенка, а также формулируются выводы, полученные в процессе обследования.

Характеристика организационной стороны психической деятельности отражает способы регуляции ребенком собственной деятельности и содержит ответы на вопросы о том:

– может ли ребенок ставить цели познавательной деятельности, удерживать их до конца осуществления задачи;

– сохранна ли возможность предварительного планирования предстоящей деятельности;

– осуществляется ли и как контроль решения задачи (упреждающий, текущий, последующий);

– способен ли ребенок осуществлять перенос с ранее усвоенных на новые способы решения познавательных задач;

– насколько правильно ребенок оценивает свою деятельность;

– может ли он варьировать приемы решения задач, проявлять гибкость и самостоятельность;

– насколько ребенок может проявлять умственное напряжение при трудностях и неудачах;

– как использует помощь и в каком виде помощи более всего нуждается.

Характеристика исполнительной (операционной) стороны психической деятельности отражает процессы, способы, операции, с помощью которых осуществляется психическая деятельность, и, прежде всего, мышление, и речь. Особое внимание при этом уделяется характеристике операций анализа, синтеза, сравнения, обобщения, классификации и т.п.

В заключении должны быть даны ответы на вопросы:

1) соответствует ли уровень психического развития ребенка возрастным нормам;

2) какова структура дефекта развития: какой дефект является первичным, какие вторичные нарушения закономерно возникли и развились как следствие первичного дефекта;

3) какова взаимосвязь высших психических функций ребенка, особенно мышления и речи;

4) каково взаимодействие дефекта развития ребенка и формирование его личности;

5) каков уровень его знаний и практических навыков к моменту обследования;

6) какова обучаемость ребенка?

Описывая результаты обследования ребенка, необходимо привести конкретные примеры, подтверждающие выводы.

Третья часть заключения должна содержать данные, имеющие диагностическое значение, в кратком виде.

При соблюдении перечисленных условий психологическое заключение может стать важной частью комплексного заключения о психическом развитии ребенка.

Психологическое исследование ребенка – это кропотливая и ответственная работа. От ее результатов зависит судьба ребенка: отношение к нему окружающих, его отношение к себе, выбор учебного заведения, возможность коррекции. Качество исследования всегда зависит от профессиональных умений психолога, его мировоззренческой парадигмы, способности устанавливать контакт с ребенком и умения находить основания к оптимистическому прогнозу.

Тема 8. Особенности дифференциальной диагностики лиц с отклонениями в развитии

8.1. Дифференциальная диагностика

Дифференциальная диагностика направлена на определение типа нарушенного развития, именно по ее результатам определяется направление обучения ребенка и его организационные формы.

Задачи дифференциальной диагностики следующие:

- разграничение степени и характера нарушений умственного, речевого и эмоционального развития ребенка;

- выявление первичного и вторичного нарушений и системный анализ структуры нарушения;

- оценка особенностей нарушений психического развития при недостатках зрения, слуха, опорно-двигательного аппарата;

- определение и обоснование педагогического прогноза.

На основании этих данных определяются тип образовательного учреждения, программа обучения, организация коррекцинно-педагогического процесса.

По формам проведения дифференциальная диагностика не имеет существенных различий от других видов психодиагностики. Различие состоит, прежде всего, в стратегии и направленности исследования. В дифференциальной диагностике используются две группы методов:

1) тесты, т.е. методы, позволяющие исследователю давать количественную квалификацию изучаемому явлению,

2) приемы качественной диагностики особенностей психического развития.

Дифференциальная диагностика осуществляется психолого-медико-педагогической комиссией или консилиумом. Группа специалистов, проводящих диагностику, реализует комплексный подход к изучению ребенка с проблемами в развитии. Решение по итогам диагностики принимается коллегиально. Работа строится по определенной системе с учетом индивидуальных особенностей ребенка.

В настоящее время существует круг проблем, связанных с дифференциальной диагностикой нарушенного развития. Из числа методологических проблем проведения дифференциальной диагностики следует особо выделить проблему разработки эффективных и надежных методик, позволяющих выполнять качественно-количественный анализ результатов психодиагностического изучения ребенка.

Из терминологических проблем важнейшей является проблема четкого разграничения психолого-педагогической и медицинской терминологии, определение места медицинского и психолого-педагогического диагноза в деятельности ПМПК.

Известно, что сходные психологические особенности наблюдаются у детей с разными типами (категориями) нарушенного развития. Например, недостатки речевого развития или пониженная обучаемость характеризуют практически всех детей с нарушениями развития.

Специфических особенностей, определяющих каждый тип нарушенного развития, которые и могут служить критериями дифференциальной диагностики, известно значительно меньше (В.И. Лубовский). Это связано и с закономерностями аномального развития, и с тем, что в специальной психологии на сегодняшний день недостаточно научных исследований сравнительного характера. Осуществление таких научных разработок позволило бы существенно расширить возможности дифференциальной диагностики.

8.2. Характеристика отклонений в развитии

В ходе индивидуального развития ребенка постоянно идет борьба между незрелостью структур его организма и возможностями роста или развития. В зависимости от преобладания первого или второго фактора при одинаковых условиях в одних случаях можно ожидать более устойчивые патологические изменения, в других — более легкие, поддающиеся коррекционно-педагогическому воздействию.

Каждый возраст накладывает свой отпечаток на характер *нервно-психического реагирования* при патогенном воздействии. *Уровни* этого реагирования следующие:

- *соматовегетативный* (от 0 до 3 лет) — на фоне незрелости всех систем организм в этом возрасте на любое патогенное воздействие реагирует комплексом соматовегетативных реакций, таких, как общая и вегетативная возбудимость, повышение температуры тела, нарушение сна, аппетита, желудочно-кишечные расстройства;
- *психомоторный* (4-7 лет) — интенсивное формирование корковых отделов двигательного анализатора, в частности лобных отделов головного мозга, делает данную систему предрасположенной к гипердинамическим расстройствам различного генеза, таким, как психомоторная возбудимость, тики, заикание, страхи;
- *аффективный* (7—12 лет) — на нежелательные и вредные для себя воздействия ребенок реагирует с заметным аффективным компонентом: от выраженной аутиэации до аффективной возбудимости с явлениями негативизма, агрессии, невротическими реакциями;
- *эмоционально-идеаторный* (12-16 лет) — ведущий уровень в предпубертатном и пубертатном возрастах. Характеризуется патологическим фантазированием, сверхценными увлечениями, сверхценными ипохондрическими идеями, такими, как мнимое уродство (дисморфофобия, нервная анорексия), психогенные реакции протеста, оппозиции, эмансипации. Перечисленные реакции являются обостренной формой нормального возрастного реагирования на те или иные негативные воздействия.

Возможны разные варианты систематики факторов, имеющих значение для патогенеза. Например, в зависимости от *времени* наступления и *вида* повреждающего воздействия, его вида и интенсивности и *затронутых функций или интеракций.* Следует учитывать также взаимное влияние различных факторов, а также лежащие в основе каждого принципа систематики понятия нормы. Характеристика патогенетически значимых факторов, включая некоторые из вытекающих из них последствий (табл.2)

Таблица 2

Характеристика патогенетически значимых факторов нарушения развития

1. Время повреждения	Пренатальный этап	Фетопатии, эмбриопатии, хромосомные нарушения, психогенные воздействия и.т.д.
	Перинатальный этап	Гипоксия, травмы.
	Постнатальный этап	Воспалительные процессы, травмы, психологические, психосоциальные, педагогические и социо-культуральные факторы
2. Характер вредности	Генетический	Нарушения обмена веществ,неврологические, а также отчасти

		психические заболевания, например, воспалительные процессы, гипоксемии, травмы, опухоли, уродства.
	Соматический	Психические травмы, конфликты
	Психический	Социоэкономические факторы, дискриминация, семейные (педагогические) воздействия.
	Психосоциальный Социокультуральный	Субкультура, понятия нормы, культурально-специфические обычаи и нравы, эпохальные влияния
3. Вид воздействия	Повреждение	Выявляется органический субстрат.
	Задержка развития	Не всегда выявляется органический субстрат
	Нарушение функции	Органический субстрат чаще всего не выявляется, но имеются функциональные исключения (например, патологические находки на ЭЭГ, магнитно-резонансной томографии, позитронно-эмис-сионной томографии).
	Нарушение интеракций	Не выявляется органических влияний
4. Интенсивность воздействия	Нормальные варианты	Еще в пределах нормы.
	Пограничные случаи	Уже имеются патологические знаки
	Случаи патологии	Отчетливые патологические знаки*
5. Нарушенные функции или интеракции	Развитие	Задержки развития и созревания.
	Интеллект	Олигофрения и деменция.
	Речь	Нарушения речи и развития речи.
	Аффективность	Нарушения эффективности (например, депрессия, бедность побуждений)
	Психомоторика	Универсальные или специфические расстройства психомоторики
	Сексуальность	Нарушения сексуального поведения
	Социальное поведение	Нарушения социальной адаптации, делинквентность
6. Проблема взаимовлияния и нормы	Динамический подход	Любая вредность действует не на статическую структуру, а на бесчисленные динамические процессы и на индивида, контактирующего со многими вредностями. Оценка расстройств зависит от понимания нормы

В *пренатальной* фазе на первый план выступают генетические, конституциональные и токсические воздействия. В связи с вредностями пренатального этапа постоянно обсуждается вопрос о том, могут ли повлиять на ребенка стрессы, перенесенные матерью во время беременности.

Среди *перинатальных* воздействий решающую роль наряду с генетическими и конституциональными факторами играет патология во время родов (гипоксия, травмы, а также воспалительные процессы). Конечно, не всегда удается выявить их в анамнезе. Наличие асфиксии ни в коем случае не свидетельствует о повреждении мозга. Во многих исследованиях показано, что подтвержденные анамнезом пре- и перинатальные вредности недостаточны для объяснения причины психических отклонений.

Постнатальная фаза делится на период новорожденное, период игры и детсадовский возраст, преддошкольный, школьный, а также пубертатный и юношеский возраст. Она охватывает длительный период времени, когда многие факторы — от органических до социокультуральных — могут оказывать влияние на ребенка.

Время воздействия повреждающего фактора имеет решающее значение для диагностики и терапии. Обычно повреждающие факторы в зависимости от времени воздействия делятся на пренатальные, перинатальные и постнатальные.

Дизонтогенез психики — нарушение психического развития преимущественно в детском и подростковом возрасте в результате патологии созревания структур и функций головного мозга.

Выделяют следующие *психологические параметры*, которые определяют характер психического дизонтогенеза:

Первый параметр связан с *функциональной локализацией* нарушения. В зависимости от этого различают два вида дефектов *частный* и *общий. Частный* обусловлен дефицитарностью отдельных функций гнозиса, праксиса, речи. *Общий* связан с нарушением регуляторных систем, при дисфункции которых наблюдаются подкорковые (снижение уровня бодрствования, психической активности, патология влечений и др.) и корковые дефекты (нарушение сложных эмоциональных образований и интеллектуальной деятельности).

Второй параметр связан со *временем* поражения: чем раньше произошло поражение, тем более вероятно явление недоразвития и чем позднее возникло нарушение нервной системы, тем более характерны явления повреждения с распадом структуры психической функции. Повреждению чаще всего подвергаются функциональные системы с относительно коротким временным циклом развития (функции, имеющие подкорковую локализацию). В сензитивные периоды также увеличивается вероятность возникновения психических нарушений (в возрасте 0-3 года и 11-15 лет).

Третий параметр характеризует *взаимоотношения* между *первичными* (непосредственно вытекающими из биологического характера болезни; могут иметь характер недоразвития или/и повреждения) и *вторичными* дефектами (возникающими в процессе аномального социального развития). Это выражается в виде специфических недоразвитий - слуха, речи, а также нарушении функций, которые находились в момент воздействия в сензитивном периоде. Его направленность - «снизу - вверх», т.е. от элементарных функций к более сложным.

Четвертый параметр связан с нарушением *межфункциональных взаимодействий* в процессе аномального системогенеза. В нормальном онтогенезе может быть выделено несколько типов межфункциональных взаимоотношений: явления *временной независимости* функции, *ассоциативные*, *иерархические* связи.

При патологии имеет место нарушение межфункциональных связей. *Временная независимость* превращается в *изоляцию*. Изолированная функция, лишенная взаимодействия со стороны других психических функций, стереотипизируется, зацикливается в своем развитии. При этом изолированной может оказаться не только поврежденная, но и сохранная функция. *Ассоциативные* связи в условиях органической недостаточности нервной системы характеризуются повышенной инертностью, в результате чего возникает их *патологическая фиксация*, трудности перехода к иерархическим связям. Инертные аффективные комплексы тормозят психическое развитие.

Нарушения *гетерохронии* проявляются в диспропорциях развития – *асинхрониях*, проявлениями которых являются:

а) *ретардация* – незавершенность отдельных периодов развития, отсутствие инволюции более ранних форм. Это наиболее характерно для непрогредиентной умственной отсталости и задержки психического развития;

б) *акселерация* отдельных функций, например, чрезвычайно раннее и изолированное развитие речи при раннем детском аутизме;

в) сочетание патологической *акселерации* и *ретардации* психических функций, например, сочетание раннего возникновения речи с выраженным недоразвитием моторной и сенсорной сфер при раннем детском аутизме.

Дадим краткую характеристику отклонений в развитии, опираясь на исследование проблемы *психического дизонтогенеза* (по В.В. Лебединскому).

Психическое недоразвитие – тип дизонтогенеза, для которого характерно раннее время поражения мозговых систем и тотальное их недоразвитие, связанное:

а) с генетическими пороками развития,

б) с диффузными повреждениями незрелого мозга при ряде внутриутробных, родовых и послеродовых воздействий.

Выражена инертность психических процессов с фиксацией на примитивных ассоциативных связях, формирование иерархических связей сильно затруднено. Основной дефект при этой форме аномалии развития интеллектуальный. Обязательный признак недоразвитие высших форм мыслительной деятельности абстрактного мышления, недоразвитие образования понятий, низкий уровень обобщения.

Задержанное психическое развитие – тип дизонтогенеза, при котором речь идет не о стойком и, по-существу, необратимом психическом недоразвитии, а о замедлении темпа формирования познавательных и эмоциональных сфер с их временной фиксацией на более ранних возрастных этапах. Налицо мозаичность поражения, когда наряду с недостаточно развитыми функциями имеются и сохранные. Ряд авторов (Г. Е. Сухарева, 1959, 1974; В. В. Ковалев, 1979) подчеркивают иную структуру нарушений познавательной деятельности, чем при недоразвитии: не недостаточность мышления как такового, а ослабленность его предпосылок: памяти, внимания, пространственного гнозиса, переключаемости психических процессов.

Во многих случаях имеет место тенденция к сглаживанию интеллектуального дефекта с возрастом к 11 – 15 годам, вплоть до достижения нормального уровня, или значительная компенсация дефекта при специальном обучении, или нарастание вторичных личностных дефектов, связанных с неправильной социальной ситуацией развития этих детей.

Поврежденное психическое развитие – тип дизонтогенеза, обусловленный поздним неблагоприятным воздействием вредностей различного характера на мозг, когда большая часть мозговых систем уже сформировалась и их недостаточность проявляется в признаках повреждения психических функций. Оно имеет ту же этиологию (наследственные заболевания, инфекции и травмы ЦНС), что и два предыдущих типа дизонтогенеза. Основное отличие связано с более поздним неблагоприятным воздействием на мозг, когда большая часть мозговых систем уже сформировалась и их недостаточность проявляется в признаках повреждения.

Этот вариант дизонтогенеза складывается в условиях органической деменции и эпилептической болезни. Основную роль играет фактор повреждения отдельных мозговых систем, что не ведет к тотальности и иерархичности нарушений; на первый план выступает парциальность расстройства психических функций. Наиболее значимый дифференциально-диагностический критерий – динамика развития дефекта. Здесь часто имеются указания на первоначально правильное и своевременное развитие ребенка, есть хронологическая связь начавшегося снижения с перенесенной вредностью. При этом виде дизонтогенеза чаще всего обнаруживаются корково-подкорковые нарушения, выражающиеся в резко выраженной инертности мышления, тяжелой истощаемости, персеверативных явлениях. При органической деменции большое значение имеет нарушение целенаправленности мышления, нарушение критичности, отсутствие понимания и переживания своей несостоятельности.

Дефицитарное психическое развитие – тип дизонтогенеза связанный с первичной недостаточностью отдельных систем: зрения, слуха, речи, опорно-двигательной, а также рядом инвалидизирующих соматических заболеваний (сердечно-сосудистой системы, например при тяжелых пороках сердца, дыхательной – при бронхиальной астме, ряде эндокринных заболеваний и т. д.).

Первичный дефект анализатора, либо определенной соматической системы ведет к недоразвитию функций, связанных с ними наиболее тесно, а также к замедлению развития ряда других функций, связанных с пострадавшей опосредованно. Эти нарушения развития частных психических функций тормозят психическое развитие в целом. Асинхрония проявляется в разной степени недоразвития одних анализаторных систем при сохранности других. Дефицитарность отдельных сенсорных и моторных систем способствует возникновению

явлений изоляции. Так, нарушение зрения приводит к недоразвитию координации между речью и действием.

Искаженное психическое развитие – тип дизонтогенеза, при котором наблюдаются сложные сочетания общего недоразвития, задержанного, поврежденного и ускоренного развития отдельных функций, приводящего к ряду качественно новых патологических новообразований. Одним из клинических выражений этого типа дизонтогенеза является детский аутизм. В его структуре выделяются основные дефекты исходная энергетическая недостаточность, связанная с ней область побуждений, быстрая истощаемость любой целенаправленной активности и ее пресыщаемость, низкие сенсорные пороги с выраженным отрицательным фоном ощущений, повышенная готовность к реакциям тревоги и страха. Аутичный ребенок боится окружающего мира. Детский аутизм представляет собой основной вторичный дефект, выступающий в качестве компенсаторного механизма, направленного на защиту от травмирующей внешней среды. Наблюдается аутичная направленность всей интеллектуальной деятельности такого ребенка. Игры, фантазии, интересы далеки от реальной жизни. Содержание их монотонно, поведение однообразно, стереотипно: дети годами играют в одну и ту же игру, рисуют одинаковые рисунки, стереотипно действуют.

Дисгармоническое психическое развитие – тип дизонтогенеза, основой которого служит врожденная или рано приобретенная стойкая диспропорциональность психики, преимущественно в эмоционально-волевой сфере. Для него характерны явления задержки развития одних психических функций с парциальным ускоренным развитием других. Эта диспропорциональность формирует некоторые аномальные варианты личности, для которых характерна неадекватная реакция на внешние средовые раздражители, вследствие чего более или менее нарушено поведение и затруднена активная приспособляемость к окружающей среде. (Г. Е. Сухарева, 1959). Этот вид дизонтогенеза клинически определяется как психопатия или патологическое развитие личности. Дисгармоничность психики первично обусловлена нарушениями в эмоциональной сфере. Типична дисгармония между интеллектуальной и эмоциональной сферами. Первично сохранный интеллект не регулирует эмоциональную сферу, а часто находится от нее в большей зависимости, чем наблюдается в норме.

При всем многообразии этих нарушений каждое из таких явлений специфично, хотя многие понятия в определенном смысле «перекрывают» друг друга, т.е. выступают как синонимы.

В последние годы отмечается тенденция к увеличению числа детей со *сложными комплексными нарушениями развития*. Проблема психолого-педагогической диагностики и коррекции подобных расстройств остается одной наименее разработанной как в теоретическом, так и в прикладном плане.

Сложные нарушения развития отличаются большим многообразием. Это могут быть сочетания сенсорных, интеллектуальных, двигательных, речевых и эмоциональных нарушений, например, сочетания нарушений зрения и слуха

(слепоглухота), зрения и системного нарушения речи, зрения и умственной отсталости, зрения и двгательных функций.

К сложным (комплексным нарушениям относятся такие, которые представлены несколькими первичными нарушениями, каждое из которых, будучи взятым отдельно, определяло бы характер и структуру аномального развития. Все имеющиеся нарушения оказывают многообразное воздействие друг на друга и взаимно усиливаются. Вследствие этого отрицательные последствия таких дисфункций качественно и количественно значительно грубее, чем простое суммарное сложение отдельных нарушений.

В ряде случаев можно говорить об *осложненном нарушении* при этом, необходимо выявить ведущий дефект и осложняющие его расстройства. Например, нарушение интеллекта, ЗПР, ДЦП могут осложняться нерезко выраженными нарушениями зрения, слуха, речи, а также неврологическими и патопсихологическими синдромами.

Например, у ребенка с нарушениями интеллекта могут быть снижение слуха или зрения, эмоциональные или поведенческие нарушения, дефекты опорно-двигательной сферы, речи.

К *множественным* нарушениям относится сочетание у одного ребенка целого ряда в различной степени выраженных нарушений, которые имеют отрицательный кумулятивный (накопительный) эффект. Например: при сочетании негрубых нарушений моторики, зрения и слуха у ребенка может иметь место выраженное недоразвитие речи.

Можно выделить три основные группы детей с сочетанными нарушениями:

• дети с двумя выраженными психофизическими нарушениями, каждое из которых может вызвать аномалию развития:

- слепоглухонемые дети;
- умственно отсталые глухие;
- слабослышащие с задержкой психического развития ;

• дети, имеющие одно существенное психофизическое нарушение (ведущее) и сопутствующее ему другое нарушение, выраженное в слабой степени, но заметно отягощающее ход развития: например, умственно отсталые дети с небольшим снижением слуха (так называемый "осложненный" дефект);

• дети с множественными нарушениями (три и более первичных нарушений, выраженных в разной степени и приводящих к значительным отклонениям в развитии ребенка): умственно отсталые слабовидящие глухие дети.

Необходимо помнить, что отнесение к той или иной группе или тому или иному типу отклоняющегося развития представляет собой исключительно динамическую оценку.

Тема 9. Психодиагностика детей с ограниченными возможностями здоровья (ОВЗ)

9.1. Этапы психодиагностки лиц с ОВЗ

Диагностика недостатков развития должна включать три этапа.

Первый этап получил название *скрининг* (от англ. *screen* — просеивать, сортировать). На этом этапе выявляется наличие отклонений в психофизическом развитии ребенка без точной квалификации их характера и глубины.

Второй этап — *дифференциальная диагностика* отклонений в развитии. Цель этого этапа — определить тип (вид, категорию) нарушения развития. По его результатам определяется направление обучения ребенка, вид и программа образовательного учреждения, т. е. оптимальный педагогический маршрут, соответствующий особенностям и возможностям ребенка. Ведущая роль в дифференциальной диагностике принадлежит деятельности психолого-медико-педагогических комиссий (ПМПК).

Третий этап — *феноменологический.* Его цель — выявление индивидуальных особенностей ребенка, т. е. тех характеристик познавательной деятельности, эмоционально-волевой сферы, работоспособности, личности, которые свойственны только данному ребенку и должны приниматься во внимание при организации индивидуальной коррекционно-развивающей работы с ним. В ходе этого этапа на основе диагностики разрабатываются программы индивидуальной коррекционной работы с ребенком. Большую роль здесь играет деятельность психолого-медико-педагогических консилиумов (ПМПк) образовательных учреждений.

Для успешного осуществления психолого-педагогической диагностики нарушенного развития необходимо остановиться на рассмотрении особенностей психодиагностики детей с ОВЗ.

9.2. Психодиагностическое изучение детей с ЗПР

Наиболее сложными в диагностическом отношении являются дети с задержкой психического развития (ЗПР), которые также оказываются неуспевающими уже в первые годы обучения. В настоящее время эта категория детей глубоко и всесторонне изучена как с клинической, так и с психологопедагогической стороны, поэтому мы не останавливаемся подробно на этиологии и основных признаках данных нарушений, а указываем лишь наиболее существенные для дифференциальной диагностики особенности психической деятельности детей с задержкой развития.

Исследования В.И. Лубовского, К.С. Лебединской, М.С.Певзнер, Н.А. Цыпиной и др. показывают, что при задержке психического развития имеет место неравномерность формирования психических функций, причем отмечается как повреждение, так и недоразвитие отдельных психических процессов. При изучении психических процессов и возможностей обучения детей с задержкой

психического развития (Т.В.Егорова, Г.И.Жаренкова, В.И.Лубовский, Н.А.Никашина, Р.Д.Тригер, Н.А.Цыпина, С.Г.Шевченко, У.В.Ульенкова, Л.В.Кузнецова и др.) выявлен ряд специфических особенностей в их познавательной, личностной, эмоционально-волевой сфере и поведении: повышенная истощаемость (и как результат — низкая работоспособность), незрелость эмоций, слабость воли, психопатоподобное поведение, ограниченный запас общих сведений и представлений, бедный словарь, трудности звукового анализа, несформированность навыков интеллектуальной деятельности.

Кроме этого, отмечается низкий навык самоконтроля, что особенно проявляется в процессе деятельности. К началу школьного обучения у таких детей, как правило, не сформированы основные мыслительные операции — анализ, синтез, сравнение, обобщение, они не умеют ориентироваться в задаче, не удерживают ее условие, не планируют свою деятельность. Но в отличие от умственно отсталых детей у них выше обучаемость, они лучше используют помощь и способны применять показанный способ действия при выполнении аналогичных заданий.

Учитывая это, необходимо при дифференцированной диагностике строить обследование детей в форме обучающего эксперимента. При обследовании чтения, письма, счета они часто обнаруживают ошибки такого же типа, что и умственно отсталые дети, но, тем не менее, у них имеются качественные отличия. Так, при слабой технике чтения дети с задержкой психического развития пытаются понять прочитанное, прибегая, если надо, к повторному чтению. Дети с ЗПР испытывают трудности при звуковом анализе слов. Таковы некоторые особенности детей с задержкой психического развития, которых нередко направляют на медико-педагогические комиссии.

9.3. Психодиагностическое изучение детей с нарушениями интеллекта

Когда дети с нарушениями интеллекта достигают школьного возраста, требуется определить форму, содержание и методы их обучения. Для этого необходимо прежде всего выявить степень зрелости ребенка, от которой зависит продуктивность всех видов его деятельности.

Важным показателем готовности к школьному обучению является сформированность двигательной сферы (общая координация движений и умение управлять своим телом; тонкая моторика рук). Необходимо также установить бытовой и социальный опыт ребенка (навыки самообслуживания; элементарные представления о себе, окружающих; умение вступать в общение со сверстниками, взрослыми; понимание ситуаций и адекватность поведения и т.д.). В ходе наблюдения за игровой и предметно-практической деятельностью следует проанализировать те предпосылки обучения, которые являются базой познавательной деятельности детей (внимание, восприятие, представления).

Особое внимание при этом уделить состоянию речи (понимание обращенной речи; пассивный и активный словарный запас; звукопроизношение; наличие фразовой речи). Необходимо выявить сформированность эмоциональной сферы и способность к саморегуляции, являющиеся важнейшими показателями психологической готовности ребенка к школьному обучению.

У детей с умственной отсталостью нет желания понять, поэтому их пересказ может быть непоследовательным и нелогичным. В письме отмечается неудовлетворительный навык каллиграфии, небрежность и т.п., что, по мнению специалистов, может быть связано с недоразвитием моторики, пространственного восприятия. У умственно отсталых детей все эти недостатки выражены грубее.

При обследовании математических знаний обнаруживаются трудности в овладении составом числа, счетом с переходом через десяток, в решении задач с косвенными вопросами и т.д., но, как уже говорилось, помощь более эффективна, чем в случае умственно отсталых детей. Кажущееся сходство с умственной отсталостью может быть и при нарушениях работы анализаторов, которые создают определенные трудности в познавательной деятельности детей, а в условиях школьного обучения ведут к неуспеваемости. Поэтому отграничение этих нарушений от умственной отсталости является актуальной задачей.

При отграничении состояний, вызванных нарушением функций анализаторов, от умственной отсталости необходимо выяснить, что первично доминирует в отставании: умственная отсталость является ведущим и первичным дефектом, а снижение слуха, зрения лишь сопутствует ей, или же отставание наступило в результате нарушения функций анализаторов. Важно учитывать время поражения анализатора: чем раньше возник болезненный процесс, тем тяжелее последствия. В зависимости от диагноза будет решаться вопрос, в какой специальной школе нуждается ребенок. Кроме того, очень важно отделить нормальных детей с расстройством речи от умственно отсталых, для которых речевые нарушения являются одним из характерных признаков. Трудности определения умственной отсталости заключаются в том, что в отличие от других аномалий (глухота, слепота) нет абсолютно объективного критерия для ее выявления, шкалы, по которой ее можно было бы измерить.

9.4. Психодиагностическое изучение детей с нарушениями слуха

Психолого-педагогическое изучение детей с сенсорными нарушениями. Дети с дефектами зрения и слуха оказываются беспомощными в простых ситуациях, производят впечатление умственно отсталых. Но если предложить слабослышащему задание логического характера, не требующее от него совершенного слуха (классификация, раскладывание картинок с учетом причинно-следственных связей и т.п.), а слабовидящему — соответствующие устные задания, то они их выполняют. Психолого-педагогическое изучение детей с нарушениями слуха. Психолого-педагогическое обследование детей с нарушениями слуха - неслышащих (глухих), слабослышащих - сопровождается целым рядом трудностей, связанных со специфическими особенностями их психического развития: непонимание ребенком обращенной к нему речи, отсутствие речи или ее неразборчивость осложняют общение с ним, что ограничивает возможности применения экспериментальных методик.

Для диагностики особенностей психического развития детей с нарушениями слуха необходим системный подход:

- учет структуры нарушения в целом,
- всестороннее обследование психики ребенка (речи, познавательных процессов, эмоционально-волевой сферы, личностных особенностей);
- нужно иметь сведения о семье - состав семьи, образование родителей, наличие других детей в семье, есть ли у ближайших родственников нарушения слуха;
- важно располагать данными о состоянии слуха, результатами аудиометрии.

При использовании психодиагностических заданий для раннего возраста, их предъявлении и анализе результатов необходимо учитывать структуру нарушения, степень и время потери слуха.

При психодиагностическом изучении детей *первых 3—4 лет* жизни учитываются следующие характеристики.

Развитие общения, в том числе дословесных форм — вокализаций, мимики, естественных жестов, взглядов, движений тела. *Степень развития слухового восприятия.* Аудиограмма (данные аудиологического исследования состояния слуха) позволяет судить о степени снижения слуха и его диапазоне. Кроме того, необходимо определение возможностей ребенка в восприятии обращенной речи (шепотной, обычной разговорной, громкой). *Особенности развития движений. Характер подражания. Реакция на одобрение и неудачу. Представления о самом себе.*

При обследовании *детей дошкольного* и *школьного возраста* наряду с наблюдением используются экспериментально-психологические методики и все виды психологического эксперимента. Изучаются все виды восприятия, пространственные и временные представления, память, наглядно-действенное и словесно-логическое мышление. В школьном возрасте важно изучение навыков чтения, письма, счета. Изучение продуктов деятельности — изобразительной, конструирования, трудовой.

При недостаточном владении ребенком словесной речью применяется невербальная форма заданий, где их условия вытекают из характера предъявленного материала или могут быть показаны с помощью естественных жестов. Если ребенок владеет жестовой речью, она может быть использована для объяснения инструкции.

В более старшем возрасте возможно письменное предъявление инструкций.

1. *Характеристика состояния слуха:* степень и возраст потери слуха, причины нарушения, наличие или отсутствие в семье родственников с нарушениями слуха.
2. *Уровень развития двигательной сферы:* пантомимика, мимика, координация крупных и мелких движений, возможности сохранения статического и динамического равновесия.

3. *Познавательная сфера.* Разные виды восприятия: уровень развития, зрительный анализ и синтез. Соотношение в развитии разных видов памяти и способов запоминания материала. Виды мышления, их соответствие возрастным нормам, Развитие видов речи, используемых ребенком (словесно-устная, письменная, дактильная, жестовая); состояние навыка чтения с губ; индивидуальные особенности и соотношение видов речи, ситуации их применения. Соотношение в развитии мышления и речи (словесной и жестовой).

4. *Особенности ведущей деятельности* (в зависимости от возраста).

5. *Уровень развития личности.* Реакции на разные виды воздействий (поощрение, наказание, оценка). Эмоциональные состояния, особенности выражения собственных эмоций и пониманий эмоций других. Самооценка — степень ее адекватности и устойчивости, причины, вызывающие изменение.

Можно выделить специфические задачи изучения детей с нарушениями слуха в зависимости от возраста и периода психического развития, в котором находится данный ребенок.

1. В раннем детстве, дошкольном и младшем школьном возрасте особое внимание следует уделять особенностям развития речи и познавательной сферы, в первую очередь - формированию взаимоотношений между мышлением и речью, а также развитию движений.

2. В подростковом и юношеском возрасте при правильной организации обучения отставание в развитии познавательной сферы обычно наблюдается в отношении самых сложных психических процессов, формирование которых зависит от уровня развития словесной речи, - словесной памяти, абстрактно понятийного мышления, воображения.

3. Основным методом изучения детей с нарушениями слуха в младенчестве и раннем детстве является наблюдение. В естественной обстановке ведется наблюдение за внешними компонентами поведения - двигательными составляющими практических и гностических действий, движениями тела и его частей, мимикой и пантомимикой, внешними проявлениями вегетативных реакций, вокализациями и речевыми актами, их характером, содержанием, направленностью, продолжительностью, фонетическими, грамматическими, лексическими особенностями речи.

4. При обследовании детей дошкольного и школьного возраста наряду с наблюдением используются экспериментально-психологические методики, все виды психологического эксперимента (лабораторный, естественный, обучающий), направленные на выявление особенностей в развитии восприятия, пространственных представлений, памяти, наглядно-действенного и словесно-логического мышления.

9.5. Психодиагностическое изучение детей с нарушениями зрения

Изучение детей с нарушениями зрения Диагностика и исследование детей с нарушениями зрения предполагает комплексное их изучение различными специалистами: офтальмологами, психологами, педагогами. Период пребывания ребенка с нарушением зрения в специальном учреждении от ясельного до

младшего школьного возраста включительно связан для него с несколькими кризисными периодами.

1. Наиболее острым специфическим периодом является период осознания своего отличия от нормально видящих детей, приходящийся на средний и старший дошкольный возраст.

2. Второй критический период связан с переходом от дошкольной системы воспитания к регулярному систематическому школьному обучению.

3. Третий критический период - переход к обучению в средних классах общеобразовательной и специальной школ.

Роль тифлопсихолога, проводящего обследования детей в эти периоды, состоит в подготовке детей к переменам в их жизни и в создании вместе с воспитателями и учителями установки на преодоление трудностей и возможности их избежать или преодолеть.

Общими психологическими требованиями к организации и проведению обследования таких детей являются: предварительное знакомство с историей развития, наблюдение за поведением и деятельностью ребенка в группе, на занятиях, в часы досуга.

Специфические требования заключаются: в соответствующей освещенности; в ограничении непрерывной зрительной нагрузки (5— 10 мин в младшем и среднем дошкольном возрасте и 15— 20 мин в старшем дошкольном и младшем школьном возрасте); в смене вида деятельности; в особых требованиях к наглядности. Специальных методик для психологической диагностики детей с нарушениями зрения недостаточно.

Требования к характеристикам стимульного материала:

1) *контрастность* предъявляемых объектов и изображений *по отношению к фону* должна быть 60—100%. Отрицательный контраст предпочтительней, так как дети лучше различают черные объекты на белом фоне, чем наоборот;

2) *пропорциональность* соотношения предметов должна соответствовать соотношениям реальных объектов;

3) *цвет* стимульных материалов должен соответствовать реальному цвету объектов;

4) необходим *высокий цветовой контраст* — 80—95%;

5) на изображениях должны быть *четко выделены ближний, средний и дальний планы;*

6) фон должен быть *разгружен от деталей,* не входящих в замысел задания;

7) в цветовой гамме желательно использовать *желто-красно-оранжевые и зеленые тона;*

8) *расстояние от глаз* ребенка до стимульного материала не должно превышать 30—33 см, а для слепых детей в зависимости от остроты остаточного зрения. Основной принцип адаптации методик *увеличение времени экспозиции* стимульного материала в зависимости от особенностей зрительной патологии в 2—10 раз.

Особо выделяются качественные параметры оценки выполнения диагностических заданий (Л.Н. Солнцева): *методики, основанные на двигательных навыках:* учитываются не быстрота и точность движений, а общая результативность выполнения. Время, отведенное на выполнение задания, увеличивается; исключаются все тесты на исследование самих движений и двигательных навыков; *речевые методики:* предварительно выясняется сформированность у ребенка реальных представлений, соответствующих словесному материалу; *методики с элементами рисования:* следует выяснить, сформировано ли у ребенка представление о предмете, который надо изобразить, и его характеристиках; *методики, основанные на зрительном анализе и синтезе пространственных отношений объектов:* предварительно выясняют, сформировано ли у ребенка знание предлагаемых форм и объектов; *методики с применением свободных творческих игр:* предварительно выясняется, знает ли ребенок игрушки, с которыми будет играть; *методики, основанные на подражании:* учитывая отсутствие этого процесса у слепых детей и трудности его формирования у детей с глубокими нарушениями зрения, следует производить показ на самом ребенке, используя его двигательно-мышечную память и совместные действия с взрослыми.

При обследовании могут быть использованы стандартизированные методики для определения уровня умственного развития и учебной деятельности. Однако это возможно лишь при условии адаптации материала в соответствии с общими требованиями к зрительным и тактильным возможностям детей.

9.6. Психодиагностическое изучение детей с нарушениями ОДА

Изучение детей с нарушениями опорно-двигательного аппарата. Психолого-педагогическое изучение детей с церебральным параличом представляет существенные трудности в связи с многообразием проявлений у них нарушений двигательного, психического и речевого развития. Двигательные нарушения в сочетании с нарушениями зрения и слуха, неразборчивая речь затрудняют организацию обследования ребенка и ограничивают возможности применения экспериментальных методик и тестовых заданий.

Задачей психолого-педагогической диагностики детей с церебральным параличом являются этапные исследования, позволяющие оценить изменения в состоянии ребенка под воздействием лечебных, коррекционных и воспитательных мероприятий, выявить не только положительные динамические изменения, но и недостаточный темп формирования новых умений и навыков, отсутствие положительной динамики в развитии психических процессов.

Это дает возможность своевременно внести изменения в программу коррекционной работы с ребенком.

1. В раннем, дошкольном и младшем школьном возрасте особое внимание следует обращать на особенности формирования познавательной деятельности, для того чтобы учесть их при организации коррекционной работы на данных этапах развития.

2. В подростковом и юношеском возрасте нарушения познавательной деятельности обычно не носят выраженного характера и выявляются лишь при направленном нейропсихологическом исследовании. В подростковом возрасте задача исследования познавательной деятельности остается, но первостепенное значение приобретает изучение личностных особенностей больных ДЦП и их профессиональных намерений, так как именно эти факторы определяют социально-трудовую адаптацию.

Оценка психического развития ребенка раннего возраста с церебральным параличом до настоящего времени остается сложной проблемой. Основным методом изучения является педагогическое наблюдение, в ходе которого ребенку могут быть даны различные задания. Большинство заданий, представленных в соответствующих пособиях по психодиагностике раннего возраста, могут быть использованы для обследования детей с ДЦП, но при анализе результатов выполнения заданий необходимо учитывать наличие нарушений мышечного тонуса, гиперкинезов, а также двигательные ограничения.

При проведении психолого-педагогического изучения детей первых 3 - 4 лет жизни, страдающих церебральным параличом, необходимо учитывать:

- соответствие уровня выполняемых ребенком заданий его возрасту, двигательным возможностям и степени сохранности анализаторов;
- возможности обучения ребенка, показателями которых служат темп приобретения навыков и количество упражнений, необходимое в процессе обучения;
- характер помощи взрослого и возможность ее использования;
- способность к самостоятельному выполнению заданий;
- отношение больного ребенка к заданию, его активность;
- возможность частично приспособиться к двигательному дефекту;
- использование неречевых средств коммуникации (движений глаз, мимики, жестов); - устойчивость внимания.

В схему обследования детей дошкольного и младшего школьного возраста, страдающих церебральным параличом, необходимо включать задания на изучение всех видов восприятия, конструирования, пространственных и временных представлений, графических навыков.

При планировании обследования школьников с церебральным параличом особую важность приобретает обследование навыков чтения, письма, счета и учет выявленных нарушений при выработке программы коррекционной работы.

Составление заключения и психолого-педагогической характеристики по результатам обследования ребенка или подростка с церебральным параличом имеет некоторые особенности. В этих документах необходимо отразить не только уровень интеллектуального и речевого развития, но и такие важные для организации коррекционной работы показатели, как способ передвижения, уровень развития манипулятивной функции и навыков самообслуживания, наличие сопутствующих нарушений.

Основным *методом* изучения является педагогическое *наблюдение*. Желательно проводить обследование в присутствии матери, так как многие дети с этим заболеванием боятся новых людей и новой обстановки. При анализе результатов выполнения заданий необходимо учитывать наличие нарушений мышечного тонуса, гиперкинезов и двигательные ограничения.

При проведении психолого-педагогического изучения детей первых 3—4 лет жизни, страдающих церебральным параличом, необходимо учитывать: Соответствие уровня выполняемых ребенком заданий его возрасту, двигательным возможностям и степени сохранности анализаторов. Возможности обучения ребенка, показателями которых являются темп приобретения навыков и количество упражнений, необходимое в процессе обучения. Характер помощи взрослого и возможность ее использования. Способность к самостоятельному выполнению заданий. Отношение больного ребенка к заданию, его активность. Возможность частично приспособиться к двигательному дефекту. Использование неречевых средств коммуникации (движений глаз, мимики, жестов). Устойчивость внимания. Следует подчеркнуть, что обследование ребенка для определения уровня развития его познавательной деятельности необходимо проводить в удобном для него положении, максимально устраняющем влияние патологических рефлексов на мышцы конечностей, туловища, глаз.

Исследование *предметной* деятельности ребенка раннего возраста с церебральным параличом должно включать следующие направления: участие ребенка в совместной деятельности (оцениваются интерес ребенка к деятельности и активность включения в игру в соответствии с двигательными возможностями, понимание функционального назначения предметов и игрушек, попытки использовать их по назначению, умение обратиться за помощью к взрослому и использовать ее); подражательная деятельность (может быть исследована у детей, способных к захвату и манипулированию с предметами), в процессе которой выявляются способность ребенка подражать способам действия с предметами, осмысленность подражательных действий; самостоятельная деятельность (оценивается понимание назначения предметов-игрушек, адекватность производимых с ними действий, настойчивость в достижении результатов, способность обращаться за помощью и использовать ее).

В схему обследования детей дошкольного и младшего школьного возраста, страдающих церебральным параличом, необходимо включать задания на изучение всех видов восприятия, конструирования, пространственных и временных представлений, графических навыков.

При планировании обследования школьников с нарушениями опорно-двигательного аппарата особую важность приобретает обследование навыков чтения, письма, счета и учет выявленных нарушений при выработке программы коррекционной работы.

9.7. Психодиагностическое изучение детей с РАС

Этапами изучения психодиагностического изучения детей с РАС являются: сбор психологического анамнеза, определение уровней нарушения эмоционально-волевой сферы, изучение особенностей познавательной сферы.

Основные методы изучения детей с РАС зависят от группы, к которой относится ребенок: если относится к 1и 2 группе – анализ анамнестических данных, беседа с родителями, анализ продуктов деятельности, наблюдение за поведением ребенка; с детьми 3 и 4 группы возможно использование проективных методик (графические тесты), тесты на изучение когнитивной сферы.

Изучение аутичных детей представляет особые сложности из-за трудностей установления с ними взаимодействия на адекватном уровне. Поэтому особое внимание следует уделить организации обследования. Формой организации обследования аутичных детей может быть лонгитюдное, динамическое, диагностическое обследование.

С этой целью организуется диагностическая группа, в которой специалисты работают индивидуально с каждым ребенком. Другой особенностью обследования аутичных детей является его организация в виде комплексного обследования, которое, особенно на начальном этапе, целесообразно проводить одному специалисту, как правило, психологу или педагогу.

Такой подход позволяет ребенку привыкнуть к новой ситуации, дает возможность ему хотя бы немного адаптироваться, снять тревожность и опасения. По мере того как ребенок будет привыкать к новой обстановке, другие специалисты (логопед, психиатр) могут постепенно включаться в процедуру: тихонько входить в кабинет или, уже находясь в нем, постепенно предъявлять себя ребенку (второй вариант предпочтительнее). В целом процедура психолого-педагогического изучения аутичных детей предполагает выделение трех этапов.

Первый этап - сбор психологического анамнеза. Второй этап - определение уровня нарушений эмоциональноволевой сферы. Третий этап посвящен изучению особенностей познавательной сферы аутичных детей.

При проведении психолого-педагогического изучения детей первых лет жизни с этой патологией нужно учитывать следующие диагностические критерии.

1. Нарушения коммуникации:- проявление дискомфорта при любых контактах со средой;- отсутствие комплекса оживления (на первом году жизни ребенка) во взаимодействии с матерью; - особенности глазного контакта и мимики; - симбиотические связи с матерью.

2. Нарушения речи: - мутизм (полное или частичное отсутствие речи); - эхолахии, речевые штампы, речевые стереотипии; - отсутствие использования местоимений первого лица; - развитие речи, опережающее динамику двигательной сферы (фраза до 3 лет); - преобладание монологической речи и аутодиалогов.

3. Нарушения поведения: - «полевое» поведение; - немотивированная агрессия к окружающим; - аутоагрессия; - стереотипии (поведенческие и связанные с организацией пространства и быта).

Основным методом является наблюдение. Ключевые параметры: эмоционально-поведенческие проблемы (контакт, активность, эмоциональный тонус и проявления, оценка поведения); особенности работоспособности (динамика продуктивности ребенка в процессе занятия; переключаемость и устойчивость внимания); познавательная деятельность (ориентировочная деятельность); речевая деятельность (экспрессивная речь).

Оценивая особенности эмоционально-волевой и коммуникативно-потребностной сфер аутичного ребенка, следует опираться на основные критерии, выделенные О.С. Никольской, В.В.Лебединским и др.

Первый тип аутистического дизонтогенеза — уровень полевой реактивности: повышенная отрешенность от окружающего мира, отказ от любых контактов; выраженная пассивность по отношению к сенсорным раздражителям (вложенный в руку ребенка предмет или игрушка выпадает из нее); отсутствие зрительного контакта (взгляд плавно ускользает); наличие «полевого» поведения; мутизм, отсутствие потребности в вербальных контактах любого характера; вычурность двигательных поз.

Второй тип — уровень стереотипов: выраженная чувствительность к внешним стимулам силе голоса, света, температуре, прикосновениям; активное отторжение мира в виде аутостимуляций; обилие моторных стереотипии; наличие речевых штампов, эхолалий, речевых стереотипии; проявление требовательности к организации стереотипной среды обитания (особая избирательность в еде, в ношении только какого-то одного вида одежды и т.д.); наличие страхов; автономная игра.

Третий тип — уровень экспансии: проявление выраженной конфликтности поведения; быстрая пресыщаемость в любой деятельности; выраженная избирательность в контактах; наличие немотивированных страхов; безадресная речь, не направленная на собеседника; отсутствие использования местоимений первого лица; взгляд «сквозь» человека.

Четвертый тип — уровень эмоционального контроля: проявление сензитивности и повышенной ранимости в контактах; потребность в положительной оценке и эмпатической поддержке; симбиотическая связь с близкими (с матерью); речь может носить затухающий характер; визуальный контакт не постоянен, имеет прерывистый характер.

При интерпретации результатов следует учитывать, что дети с РДА и РАС легче справляются с вербальными заданиями, чем с невербальными. У них (чаще всего) отмечается низкий уровень пресыщаемости. Сложные задания такие дети выполняют лучше, чем сложные.

Ход работы:

- изучение истории развития ребенка,
- анамнестические данные,
- знакомство с работами и продуктивным творчеством ребенка,

- беседа с его близкими,
- установить, как ребенок привыкал к режимным моментам в раннем детстве, был ли слишком возбудимым или, наоборот, не реагировал на изменения обстановки; когда начал узнавать маму и отвечать ей улыбкой;
- имел ли место «комплекс оживления» на первом году жизни и как он протекал,
- установить, как реагировал ребенок на близких и чужих в раннем возрасте, спокойно ли шел на руки к чужим или выражал при этом беспокойство, и что изменилось в настоящий момент;
- какой была реакция ребенка на мокрые пеленки и «чужой» горшок; отмечают ли близкие особую избирательность и стереотипность ребенка в еде, одежде, организации домашнего быта,
- важно узнать, возникали ли у ребенка двигательные стереотипии, навязчивость и агрессивные проявления.

Важное значение имеет также информация о становлении локомоторных функций. У некоторых детей может отмечаться некоторое смещение в сроках двигательного развития. Критерием позитивной динамики в развитии ребенка является возникновение в его психической деятельности признаков аффективных механизмов более высокого уровня организации эмоционально-волевой сферы. Одновременно при этом изменяются, а точнее, упрощаются способы компенсаторной аутостимуляции.

9.8. Психодиагностическое изучение детей со сложным дефектом

Сложный дефект подразумевает сочетание двух или более психофизических нарушений у одного ребенка. Диагностика таких нарушений чрезвычайно затруднена, т.к. они могут проявляться в сенсорной, двигательной, речевой, познавательной сферах ребенка. Изучение таких детей должно быть комплексным.

Единая комплексная программа обследования детей с выраженным нарушением в психическом развитии должна включать:

• обязательное первичное медицинское,

• нейрофизиологическое и психолого-педагогическое комплексное обследование ребенка;

• регулярные повторные обследования состояния слуха и зрения у детей со всеми видами нарушений;

обязательно должно быть комплексным и включать: исследование особенностей сенсорной, двигательной, познавательной и личностной сфер ребенка, его ведущих средств общения, уровня развития предметной деятельности и навыков самообслуживания.

Задачей первичного комплексного диагностического обследования ребенка со сложным и множественным нарушением является:

• описание его физического, соматического и психического состояния на момент обследования,

• направление на дополнительное обследование у специалистов и подготовка к нему;

• налаживание контакта с его родителями или людьми, их заменяющими, и предложения по его воспитанию и обучению в семье или в специальном коррекционном учебно-воспитательном учреждении.

При обследовании обращают внимание ребенка на новую обстановку в сравнении с поведением в привычной дома (на основе анализа видеоматериалов). Изучаются характер контактов с незнакомыми людьми, определить уровень сформированности предметных и игровых действий, возможности ребенка в принятии диагностических заданий от взрослого, реакция на помощь при их выполнении.

Так, при изучении детей с ДЦП и нарушением слуха можно использовать следующую схему.

1. Нарушения двигательной сферы. Удерживает вертикальное положение (сидя; стоя). Передвигается (в коляске; с костылями…). Ведущая рука (правая; левая). Развитие манипулятивной функции (резко ограничена; частично ограничена; не ограничена). Участие пораженной руки в игре и процессах самообслуживания (функция пораженной руки отсутствует…пораженная рука принимает участие в выполнении сложных двигательных актов).

2. Уровень развития навыков самообслуживания. Навыки личной гигиены: (не владеет; частично владеет; полностью владеет). Самообслуживание в одевании и раздевании: Самообслуживание при приеме пищи (напр., не ест сам).

3. Нарушения слуха (степени снижения слуха) – различение звучащих инструментов (если сформирована условно-двигательная реакция на звуковой сигнал).

4. Нарушения зрения (близорукость, аномалии рефракции, косоглазие, нистагм, ограничение взора вверх, ограничение полей зрения) – из медицинской документации. Основными методами являются анализ анамнестических данных, наблюдение, анкетирование родителей, изучение продуктов деятельности ребенка. Особую значимость приобретают данные медицинского обследования.

В диагностике психического развития детей со сложными нарушениями вполне применимы многие традиционные методы психолого-педагогической диагностики. Это, прежде всего, предметные дидактические игрушки (разновеликие стаканчики и кубики, матрешка, ящик форм, различные задания на классификацию формы и величины предметов). В зависимости от сохранности зрения, слуха, двигательной сферы ребенка и его интеллектуальных и языковых возможностей можно пробовать предлагать ему многие из применяемых в общей психодиагностике диагностических заданий. Но при этом необходимо учитывать огромные трудности ребенка со сложным нарушением (а часто - и с отставанием в речевом развитии) в понимании и принятии инструкции по выполнению задания и выбирать диагностические задания, где инструкцию можно показать наглядно или на примере.

Трудность при предъявлении диагностических заданий детям со сложными и множественными нарушениями развития представляет их недостаточная мотивированность к предметной деятельности. Задача психолога - выявить возможности ребенка и подобрать задания, которые позволят определить его сенсорные, двигательные и познавательные особенности в интересной для него деятельности, а также попытаться включиться в эту деятельность, чтобы вступить в контакт с ребенком и наладить с ним общение.

Особенности дифференциальной диагностики лиц с отклонениями в развитии представлены в таблице 3.

Таблица 3

Особенности дифференциальной диагностики лиц с отклонениями в развитии

Дифференциальные признаки Виды дизонтогенеза	**Психическое недоразвитие**	**ЗПР**	**Поврежденное развитие**	**Дефицитарное развитие**	**Искаженное развитие**	**Дисгармоническое развитие**
Психическое недоразвитие		Выраженное снижение обучаемости. Нарушены и низшие, и высшие психические функции	Отсут-ствует период норма-льного развития. Мыш-ление поражает-ся в большей степени, чем память	На первый план высту-пает выра-жен-ный интеллек-туа-льный дефект	Отсут-ствуют явления асинхронии	На первый план высту-пает выра-жен-ный интеллек-туа-льный дефект
ЗПР	Обучае-мость выше. Способны переносить навыки в новые условия.. Относитель-но сохранны низшие психические функции		Обучае-мость выше. Спо-соб-ны перено-сить навыки в новые условия. Более сохранны низшие психичес-кие функции	Больше выражены нарушения в эмоциональ-но-волевой сфере. Относитель-но сохранны ощущения и восприятие.	Отсут-ствуют явления асинхронии	Больше выраже-ны наруше-ния в когнитивной сфере, чем в ЭВС или Мотивационно-потребностной
Поврежденное развитие	Есть период нормаль-ного развития	Снижена обучаемость		Относитель-но сохранна деятельность анализа-торов	Отсут-ствуют явления асинхронии	Больше выра-жено наруше-ние когнитивной сферы, чем ЭВС и мотива-ционно-потребностной
Дефицитарное развитие	Сохранный интеллект	Больше страдает деятельность анализа-	Больше страдает деятельность анализа-		Отсут-ствуют явления асин-	Больше выра-жено наруше-ние

		торов	торов. Сохран-ный интел-лект		хронии Нет выраже-нных наруше-ний пове-дения Исполь-зуют речь для общения	когни-тивной сферы, чем ЭВС и мотива-ционно-потреб-ностной
Искажен-ное развитие	Асин -хрония развития. Специфи-ческие нарушения поведения	Более сохранным может оказаться вербальный интеллект	Отсутствует период нормального развития. Специфические наруше-ния ЭВС и поведения	Специфические нару-шения ЭВС и поведения. Относитель-но сохранна деятель-ность анали-заторов		Асин -хрония разви-тия. Специи-фи-ческие нару-шения пове-дения
Дисгар-мони-ческое развитие	Сохранны низшие и высшие психичес-кие функции. Отсутствует интеллектуальное недо-развитие	Сохранны низшие и высшие психичес-кие функции. Больше страдает мотивационно-потребностная сфера	Сохранны низшие и высшие психичес-кие функции. Больше страдает мотивационно-потребностная сфера	Сохранна деятель-ность анали-заторов	Не характерна асинхрония разви-тия. Деятельность общения относительно сохранна	
Ведущие методы диаг-ностики	Наблюдение Экспери-мент	Наблюдение Экспери-мент Тесты	Наблюдение Экспери-мент Тесты	Наблюдение Эксперимент Тесты	Наблюдение	Наблюдение Эксперимент Тесты Проективные методики

Примечание. Читать таблицу следует слева направо. В первой колонке указаны основные виды дизонтогенеза. В горизонтальной строке даются основные отличия данного вида дизонтогенеза от других.

Тема 10. Особенности оценки результатов дифференциальной диагностики лиц с отклонениями в развитии

10.1. Общие принципы оценки результатов дифференциальной диагностики лиц с отклонениями в развитии

Оценка состояния мыслительной деятельности достаточно надежно может быть произведена только в том случае, если имеются данные, характеризующие все три вида мышления: наглядно-действенное, конкретно-образное и словесно-логическое. Это обязательно должно быть предусмотрено при подборе диагностических методик. К нормальному уровню развития мышления относятся случаи, когда выполнение заданий, требующих участия всех трех видов мышления, осуществляется примерно так же, как это наблюдается у нормально развивающихся детей того же возраста или несколько хуже (последнее относится главным образом к развитию словесно-логического мышления, как к наиболее сенситивного ко всем неблагоприятным условиям развития ребенка, и в несколько меньшей степени к наглядно-образному мышлению).

Если при этом наблюдаются затруднения при решении задач наглядно-действенного характера, следует выяснить, не имеют ли они вторичной природы, а именно не связаны ли они с непониманием инструкции или нарушением моторики. Для этого целесообразно использовать задания для оценки мелкой моторики, предложенные Н.И. Озерецким [1928], например укладывание спичек в коробок. Неловкость при решении задач наглядно-действенного характера не дает основания для снижения оценки успешности их решения.

Точно так же при оценке успешности решения словесно-логических заданий не следует придавать значение недостаткам речевой формы ответов, некоторым неточностям, если в целом видно, что ребенок понимает смысл задания и его решение идет в правильном направлении. Приравнивать к нормальному уровню выполнения можно и решения, достигаемые ребенком после оказания ему помощи. Это относится к оценке результатов не только словесно-логических заданий, но и задач наглядно-действенного и наглядно-образного характера.

Во всех случаях при предъявлении любых заданий необходимо убедиться в том, что ребенок понял и усвоил инструкцию. Проводящему обследование важно всегда иметь в виду, что даже нормально развивающийся ребенок в 7 лет в состоянии безошибочно воспринять и усвоить инструкцию объемом в среднем из 7-8 слов. Когда объем инструкции увеличивается и превышает индивидуальный объем памяти хотя бы на одно слово, происходят как бы выпадения ее частей. Обычно при этом выпадают средние звенья инструкции, что может привести к искаженному пониманию ее содержания или даже к полному непониманию. В таких случаях следует расчленить инструкцию и давать ее в виде 2-3 коротких предложений, предлагая запоминать ее по частям.

Как легкая и средняя степени нарушения развития мышления могут оцениваться случаи, когда количество выполненных мыслительных заданий, даже при условии оказания помощи ребенку, на 25-30% меньше среднего их количества, выполняемого нормально развивающимися детьми. Чаще всего (что особенно характерно для детей с задержкой психического развития и детей с общим речевым недоразвитием) невыполненными оказываются задания словесно-логического характера, а также часть наглядно-образных заданий.

К тяжелой степени нарушения развития мыслительной деятельности относятся случаи невыполнения большинства заданий, несмотря на оказанную обследуемому ребенку помощь. В наиболее тяжелых случаях, при грубых нарушениях развития мышления и познавательной деятельности в целом, очевидные трудности возникают уже при восприятии и усвоении инструкции. Иногда при этом, даже добившись полного воспроизведения инструкции, обследую-

щий обнаруживает, что ребенок ее не понимает. Такие факты обнаруживаются при изучении умственно отсталых детей.

Оценивая состояние речевого развития ребенка, психологу следует принимать во внимание и собственные данные, полученные им при анализе понимания ребенком инструкций (называние им объектов, используемых при обследовании, ответы на задания, спонтанные высказывания и высказывания во время беседы с ним), и данные специального изучения особенностей речи ребенка, то есть результаты логопедического обследования. Учитываются также особенности фонетико-фонематической стороны речи, словарного запаса и грамматического строя высказываний ребенка.

Нормальный уровень речевого развития (отсутствие нарушений) фиксируется в тех случаях, когда состояние всех трех сторон речи близко к тому, что наблюдается у нормально развивающихся детей. Недостатки произношения отдельных звуков, некоторая ограниченность активного словаря и недостаточная сформированность грамматического строя (например, трудности в употреблении и понимании некоторых предлогов, творительного падежа, неупотребление сложных предложений, упрощенность структуры высказываний, что характерно для детей с задержкой психического развития) не влияют на оценку речевого развития. Важно, чтобы в пределах бытовой тематики активная речь была в основном правильной.

Существенное значение в оценке речевого развития как нормального имеют возможности ребенка переводить речь из внутреннего плана во внешний, что происходит, например, при описании ребенком картинки или при его спонтанных высказываниях.

Средняя степень недостаточности речи фиксируется в тех случаях, когда в истории развития ребенка (старшего дошкольного и младшего школьного возраста) отмечаются Позднее появление слов (при этом они бывают сильно искажены), задержанное появление первых фраз, ограниченность словаря, нарушение произношения отдельных звуков и недостатки в грамматическом оформлении фраз. К грубым недостаткам речевого развития относятся случаи, когда на рубеже дошкольного и школьного возраста наблюдаются трудности во внутреннем программировании и речевом оформлении высказываний, выраженные недостатки грамматического строя, бедность словаря, который состоит лишь из высокочастотных слов, недостатки произношения нескольких групп звуков, трудности в различении фонем.

Сложнее рассматривать степень недостаточности обучаемости. Для ее оценки необходимо учитывать все показатели, свидетельствующие о переносе усваиваемых операций, приемов, действий в условия новой сходной задачи, а также все данные, указывающие на использование ребенком оказываемой ему помощи, включая и такие наиболее примитивные ее формы, как повторение инструкции, дополнительная стимуляция. Но особенное значение имеет анализ решения ребенком заданий, построенных таким образом, что их выполнение может осуществляться поэтапно с применением градуированной и одинаковой для всех обследуемых помощи. Это так называемые обучающие задания, вернее, обучающий эксперимент. В набор методик, используемых при психолого-педагогическом обследовании, обязательно должны включаться задания, построенные таким образом.

В самых общих чертах, определяя уровень обучаемости (степени ее недостаточности), можно отнести к ее нормальному уровню все случаи, когда ребенок решает полностью самостоятельно 60-80% мыслительных (интеллектуальных) заданий разных видов, а с остальными справляется после оказания ему помощи, исключая форму прямой подсказки или прямой демонстрации полного решения.

Средняя степень недостаточности по показателям обучаемости может быть зафиксирована, когда ребенок самостоятельно выполняет 30-50% заданий и 60-80% после одного-двух этапов помощи.

Как грубая недостаточность обучаемости (низкий ее уровень) оцениваются те случаи, когда ребенку для выполнения задания приходится оказывать помощь в наиболее развернутой форме, вплоть до демонстрации решения. В наиболее тяжелых случаях решение может не воспроизводиться и после его демонстрации.

Использование приведенных выше оценок степени недостаточности функций, выделенных в качестве основных, составляющих когнитивный аспект структуры нарушенного развития, позволяет в известной мере объективизировать данные, полученные при применении различных заданий. Если набор заданий достаточно полон для того, чтобы оценить функцию по перечисленным характеристикам, то, расположив результаты обследования в соответствующих графах таблицы, можно увидеть, что задержка психического развития, легкая степень умственной отсталости и общее недоразвитие речи достаточно четко дифференцируются.

При умственной отсталости обычно отмечаются значительные нарушения мышления, легкие недостатки речевого развития и низкий уровень обучаемости.

Легкая или средняя степень выраженности недостатков в развитии мышления, при возможном наличии некоторых речевых нарушений и несколько сниженной (слегка или умеренно) по сравнению с нормой обучаемостью, наблюдается обычно при задержке психического развития.

Отсутствие нарушений в развитии мыслительной деятельности (что особенно отчетливо обнаруживается при выполнении заданий наглядно-практического характера) или слабая их выраженность и преимущественное проявление в заданиях словесно-логического характера, значительные недостатки в развитии речи и близкая к норме или незначительно сниженная обучаемость характерны для случаев общего недоразвития речи.

Для каждой категории нарушенного развития представлены как наиболее часто распространенные варианты сочетания разных степеней выраженности недоразвития обследованных функций, так и менее вероятные, но встречающиеся варианты. В последнем случае данные о степени недостаточности функции взяты в скобки. Такие варианты при умственной отсталости прежде всего

проявляются в состоянии речи. Так, в некоторых случаях у детей с легкой степенью умственной отсталости, особенно если на протяжении дошкольного периода с ними достаточно много занимались, речевое развитие может быть вполне благополучным. И в то же время у педагогически запущенных умственно отсталых дошкольников наблюдается выраженное отставание в речевом развитии, грубо проявляющееся при обследовании всех сторон речи. Особенно значительные нарушения развития речи наблюдаются у умственно отсталых со сложным дефектом, при котором разлитое поражение коры мозга сочетается с локальным повреждением речевых зон.

Соответственно при общем недоразвитии речи может наблюдаться разный уровень обучаемости: от близкого – к нормальному – до средней степени недостаточности.

Как видно из описанной выше таблицы, наибольшее значение для дифференциальной психодиагностики нарушений развития придается особенностям мыслительной деятельности (в трех видах мышления), состоянию речевого развития (с учетом трех сторон речи) и обучаемости ребенка (как общей характеристике потенциальных возможностей познавательной деятельности).

Именно соотношение этих компонентов (или факторов) структуры психической деятельности определяет принадлежность ребенка к тому или иному типу нарушенного развития.

Это не значит, что особенности памяти или внимания не имеют значения. Конечно, для того чтобы определить, какие коррекционные мероприятия должны проводиться с ребенком, важно знать и другие особенности его психической деятельности; их изучение и осуществляется в процессе диагностики индивидуальных особенностей. Однако основное направление педагогической работы с ребенком определяется именно этими тремя факторами.

Для понимания возможностей развития ребенка при оценке недостаточности той или иной психической функции (или, иначе говоря, уровня ее сформированности) целесообразно учитывать ее место в структуре нарушенного развития. То есть, прежде всего, следует уточнить, является ли нарушение развития данной функции первичным нарушением или вторичным или недостатком третьего порядка. Это важно, поскольку первичные дефекты являются не только более выраженными, но и значительно более стойкими, трудно преодолеваемыми. Вторичные же дефекты (и последующих порядков) обычно не только меньше выражены, но и характеризуются тем, что легче преодолеваются в процессе коррекционного обучения: соответствующие функции характеризуются значительной зоной ближайшего развития.

С учетом этих обстоятельств можно полагать, что недостаточность вторичная или последующих порядков может быть выраженной слабо или в средней степени, в то время как первичное нарушение всегда выражено грубо, то есть в сильной степени.

Психолог, проводящий психодиагностическое обследование, должен иметь в виду, что помимо результатов выполнения заданий для оценки особенностей психического развития ребенка необходимо использовать ряд так называемых

надтестовых показателей. К ним относятся такие, как легкость установления контакта с ребенком, его ориентировка в ситуации обследования, активность и целенаправленность в выполнении заданий, вербализация ребенком выполняемых заданий и результатов собственных действий, оценка им самим успешности собственной деятельности, эмоциональная реакция на успехи и неудачи.

На основе данных психодиагностики может быть определен психолого-педагогический диагноз. Поскольку ребенок должен быть обследован также и педагогом (причем при наличии трудностей в обучении или других каких-либо недостатков в числе обследующих педагогов могут быть специалисты по обучению умственно отсталых детей с недостатками речи и др.), окончательный психолого-педагогический диагноз определяется вместе со специалистами.

Важно подчеркнуть, что, затрудняясь в дифференциальной диагностике, лучше недооценить степень выраженности нарушения, чем переоценить. Желательно всегда предполагать наличие у ребенка более высоких потенциальных возможностей.

10.2. Дифференциальная диагностика отдельных нарушений в развитии

Дифференциальная диагностика РДА и сходных состояний

РДА и синдром Аспергера.

Синдром Аспергера (аутистическая психопатия) – это экстремально выраженный вариант шизоидного расстройства структуры личности. Вариант Аспергера обычно более легкий, при нем не страдает «ядро личности». Этот вариант многие авторы относят к аутистической психопатии. В литературе представлены описания различных клинических проявлений при этих двух вариантах аномального психического развития.

Если РДА Каннера обычно рано выявляется — в первые месяцы жизни или на протяжении первого года, то при синдроме Аспергера особенности развития и странности поведения, как правило, начинают проявляться на 2 —3-м годах и более четко — к младшему школьному возрасту. При синдроме Каннера ребенок начинает ходить раньше, чем говорить, при синдроме Аспергера речь появляется раньше ходьбы. Синдром Каннера встречается как у мальчиков, так и у девочек, а синдром Аспергера считается «крайним выражением мужского характера». При синдроме Каннера имеет место познавательный дефект и более тяжелый социальный прогноз, речь, как правило, не несет коммуникативной функции. При синдроме Аспергера интеллект более сохранен, социальный прогноз значительно лучше и ребенок обычно использует речь как средство общения. Зрительный контакт также лучше при синдроме Аспергера, хотя ребенок и избегает чужого взгляда; общие и специальные способности также лучше при этом синдроме.

Синдром Аспергера характеризуется: задержка речевого или когнитивного развития (в отличие от РДА); наличие качественных нарушений в социальном взаимодействии (как при РДА); специфические или ограниченные стереотипные интересы; отсутствие других тяжелых нарушений развития или других

психопатологических синдромов, особенно шизофренических психозов или обсессивно-компульсивных расстройств.

Можно выделить также следующие дифференциальные признаки (см. таблицу 4).

Таблица 4

Дифференциальная диагностика РДА и синдрома Аспергера

Критерии дифференциальной диагностики	Ранний детский аутизм	Синдром Аспергера
Начальные отклонения	Чаще всего в первые месяцы жизни	Заметные отклонения, начиная с 3 лет
Речь	Поздно начинают говорить, часто речь не развита, речевое развитие сильно задержано. Речь не выполняет коммуникативных функций.	Раннее развитие речи. Раннее развитие грамматически и стилистически правильной речи, речь всегда выполняет коммуникативную функцию, которая все же страдает
Интеллект	Чаще всего значительно снижен, характерна определенная структура интеллекта.	Интеллект достаточно высокий и выше среднего, редко низкий.
Зрительный контакт	Вначале часто отсутствует, позднее устанавливается редко, кратковременный, уклончивый	Редко, кратковременный.

Дифференциальная диагностика умственной отсталости и раннего детского аутизма

Дифференциальная диагностика умственной отсталости и раннего детского аутизма представлена в таблице 5.

Таблица 5

Дифференциальная диагностика РДА и умственной отсталости

Критерии дифференциальной диагностики	Ранний детский аутизм	Умственная отсталость (простой уравновешенный тип)
Внешний вид, специфика поведения	Физическое развитие не имеет специфических особенностей. У ряда детей данной категории отмечается большая грацильность и «утонченность» внешнего вида. В поведении бросается в глаза отрешенность ребенка, отсутствие (или чрезвычайная кратковременность) контакта «глаза в глаза», невозможность установить эмоциональный контакт с окружающими, чрезмерная зависимость, привязанность к матери. Всегда наблюдаются двигательные стереотипии (преимущественно рук, головы, плечевого пояса) или речевые стереотипии, усиливающиеся в сложных, незнакомых ситуациях. Важной характеристикой, как правило, является повышенная чувствительность (гиперестезия) к световым, тактильным, звуковым и др. раздражителям.	Вероятно наличие внешней стигматизации, в том числе ожирения. Ребенок непосредственен, может отсутствовать чувство дистанции; достаточно спокоен. Ориентировочная реакция может быть, как снижена, так и повышена (элементы полевого поведения). Обнаруживается моторная неловкость. Большинство умственно отсталых детей в раннем возрасте имеет недоразвитие моторики и зрительно-двигательной координации. Движения рук у них неловкие, недостаточно согласованные, часто едущая рука не выделяется. Многие дети не могут действовать одновременно двумя руками сразу. Недостаточное развитие зрительно-двигательной координации приводит к тому, что ребенок промахивается при попытке взять предмет, т.к. неверно определяет направление, не может проследить зрительно за движениями руки.
Особенности латералиты	Чаще, чем в среднем в популяции, отмечается смешанная латерализация, леворукость или иные знаки атипического развития.	Этот показатель не является специфичным для данного варианта отклоняющегося развития. Наличие знаков левшества осложняет общую картину и динамику развития.
Темповые характеристики деятельности, работоспособность	Дети медленные, застревающие, отвечают с большой латенцией. Часто замедленность обусловлена неуверенностью. Работают тщательно, боясь что-то сделать не так. Поощрение вызывает убыстрение деятельности. Темп деятельности пропорционален зависимости от взрослого, боязни ошибиться. Работоспособность может снижена, но могут быть и стеничные, непресыщаемые дети.	Деятельность замедленная, однако в силу некритичности может выполнять задания быстро, но абсолютно неправильно. Работоспособность может быть и нормальной (при отсутствии сопутствующей астенизации), ребенок, как правило, мало пресыщаем.
Сформированность регуляторных функций	На когнитивном уровне произвольность сформирована недостаточно. Наблюдается дисгармоничное формирование регуляторных функций.	Отмечается недоразвитие регуляторных функций. Иногда с трудом работает даже под контролем взрослого, не удерживает задание. Контроль за собственной деятельностью малодоступен. В тяжелых случаях произвольная регуляция деятельности существует лишь на наиболее элементарных уровнях.
Адекватность	Демонстрирует неадекватность в общении, оценке ситуаций, состоянию окружающих, но адекватен по отношению к предлагаемым заданиям.	Явно недостаточна. Для данного варианта недоразвития специфично наличие адекватных форм поведения на бытовом уровне, характерных для конкретных уровней недоразвития (глубины дефекта). Выраженность неадекватности зависит от глубины дефекта.
Критичность	Чрезмерная критичность, особенно по отношению к результатам собственной деятельности, но некритичность по отношению к оценке своих взаи-	Чаще всего критичность грубо снижена, в то же время ребенок может адекватно реагировать на похвалу и неодобрение (порицание) со стороны взрослых.

	модействий с окружающим в целом	
Обучаемость	Достаточная, иногда может быть несколько замедлена в силу стереотипности, инертности. Могут легко обучаться сложным вещам и в то же время с трудом овладевают элементарными операциями.	Выражено снижена. Обучается медленно. Крайне затруднен перенос на аналогичный материал даже при подаче его в наглядно-действенной форме. При выраженной степени недоразвития обучаемость крайне затруднена.
Развитие когнитивной сферы	Уровень интеллектуального развития связан прежде всего со своеобразием аффективной сферы. Они ориентируются на перцептивно яркие, а не на функциональные признаки предметов. Эмоциональный компонент восприятия сохраняет свое ведущее значение при РДА даже на протяжении школьного возраста. В итоге усваивается лишь часть признаков окружающей действительности, слабо развиваются предметные действия. Развитие мышления у таких детей связано с преодолением огромных трудностей произвольного обучения, целенаправленного разрешения реально возникающих задач. Многие специалисты указывают на сложности в символизации, переносе навыков из одной ситуации в другую. Такому ребенку трудно понять развитие ситуации во времени, установить причинно-следственные зависимости. Это очень ярко проявляется в пересказе учебного материала, при выполнении заданий, связанных с сюжетными картинками. В рамках стереотипной ситуации многие аутичные дети могут обобщать, использовать игровые символы, выстраивать программу действий. Однако они не в состоянии активно перерабатывать информацию, активно использовать свои возможности, с тем чтобы	Тотальное недоразвитие всех высших психических функций (речемыслительной деятельности, различных видов памяти, внимания, конструктивного праксиса и т.п.). Значительное снижение продуктивности и результативности выполнения как вербальных, так и невербальных заданий. У умственно отсталых детей в большой, степени страдает произвольное внимание. Невозможным оказывается для них сколько-нибудь длительно концентрировать внимание, одновременно выполнять разные виды деятельности. Восприятие умственно отсталых характеризуется недифференцированностью, узостью. Сложным для них является восприятие картин. У них отмечается грубая неполноценность представлений, что отрицательно сказывается на развитии речи. Зачастую имеющиеся у них зрительные образы не соотносятся со словесными обозначениями. Большие трудности возникают у умственно отсталого ребенка при решении задач, требующих наглядно-образного мышления, т.е. действовать в уме, оперируя образами представлений. Умственно отсталые дошкольники часто воспринимают изображения на картинке как реальную ситуацию, в которой пытаются действовать. Очень сложными для таких детей являются простые тексты, содержащие причинные или временные зависимости, требующие словесно-логического мышления. Осуществляя обобщение предметов или яв-

	приспосабливаться к меняющимся окружению, среде, обстановке . В то же время интеллектуальная недостаточность не является обязательной для раннего детского аутизма. Дети могут проявлять одаренность в отдельных областях, хотя аутистическая направленность мышления сохраняется. При выполнении интеллектуальных тестов, таких, как тест Векслера, наблюдается выраженная диспропорция между уровнем вербального и невербального интеллекта в пользу последнего. Однако низкие уровни выполнения заданий, связанных с речевым опосредованием, в большинстве своем говорят о нежелании ребенка использовать речевое взаимодействие, а не о действительно низком уровне развития вербального интеллекта. Мышление характеризуется разноуровневостью, и разноплановостью. Часто отмечаются трудности целостного восприятия, трудности интерполяции и предвосхищения, дословное понимание метафор, образных выражений. Отмечается хорошая слухоречевая память.	лений, олигофрены чаще всего основываются на несущественных, случайных признаках. Их обобщения бывают слишком широкими по объему. Особенно затрудняет этих детей изменение однажды выделенного принципа обобщения, объединение объектов по-новому. В этом проявляется свойственная умственно отсталым патологическая инертность, тугоподвижность нервных процессов и стереотипность мышления. Память характеризуется малым объемом, малой точностью и прочностью запоминаемого словесного и наглядного материала. Умственно отсталые дети обычно пользуются непроизвольным запоминанием, т.е. запоминают яркое, необычное, то, что их привлекает. Произвольное запоминание формируется у них значительно позднее — в конце дошкольного, в начале школьного периода жизни.
Особенности речи	При наличии нормальной разговорной речи – выраженные затруднения, связанные с попытками поддержать или начать разговор с другими людьми; стереотипный или повторяющийся характер использования речи или речевая идиосинкразия. У аутичных детей отсутствует жестикуляция с символическим значением. Перед началом речи нет лепета с разговорными интонациями. Для речи характерна реверсия местоимений, т.е., ребенок	Развитие речевого (фонематического) слуха происходит у умственно отсталых детей с большим опозданием и отклонениями. Вследствие этого у них наблюдается отсутствие или позднее появление лепета. Для них характерна задержка становления речи, которая обнаруживается в более позднем (чем в норме) понимании обращенной к ним речи и в дефектах самостоятельного пользования ею. У некоторых умственно отсталых детей наблюдается отсутствие речи даже к 4—5 годам. Словарь детей беден. Значе-

	произносит личные местоимения так, как их слышит, не изменяя в соответствии с контекстом, а также эхолалия. Эхолалия может моментальной или отсроченной, возникает в тех случаях, когда ребенок дословно повторяет услышанные им слова или фразы. Можно отметить также наличие речевых персевераций, т.е. бессмысленное повторение слов или фраз. Считается, что эти речевые проявления выполняют для аутичного ребенка ряд коммуникативных функций. У детей с РДА отмечается своеобразное отношение к речевой действительности и одновременно — своеобразие в становлении экспрессивной стороны речи. При восприятии речи заметно сниженная (или полностью отсутствующая) реакция на говорящего. «Игнорируя» простые, обращенные к нему инструкции, ребенок может вмешиваться в не обращенный к нему разговор. Лучше ребенок реагирует на тихую, шепотную речь. Первые слова у детей появляются обычно рано. В 63 % наблюдений это обычные слова: «мама», «папа», «деда», но в 51 % случаев они использовались без соотнесения со взрослым (К.С.Лебединская, О. С. Никольская). У большинства с двух лет появляется фразовая речь, как правило, с чистым произношением. Но дети практически не пользуются ею для контактов с людьми. Они редко задают вопросы; если таковые появляются, то носят повторяющийся характер. При этом наедине с собой дети обнаруживают богатую речевую продукцию: что-то рассказывают, читают стихи, напевают песенки. Некоторые демонстрируют выраженную многоречивость, но, несмотря на это, получить ответ на конкретный вопрос от таких детей очень сложно, их речь не сочетается с ситуацией и никому не адресована. Стремление избегать общения, особенно с использованием речи, негативно сказывается на перспективах речевого развития детей данной категории.	ния слов недостаточно дифференцированы. Употребляемые ими предложения примитивны по своей конструкции, с большим количеством аграмматизмов, пропусков. Умственно отсталые дети редко бывают инициаторами беседы и испытывают огромные трудности в овладении монологической речью. У этой категории детей с отклонениями в развитии недостаточно сформирована регулятивная функция речи.

Изобразительная деятельность	При аутизме дети нередко имеют выдающиеся способности к рисованию. Например, девочка Надя, описанная Л.Селф (1983), рисовала лошадей, молодых петушков и кавалеристов в чрезвычайно реалистической манере. Рисунки Нади отличались так сильно от нормальных детей тем, что она не могла представить изображаемые предметы символически. Надя рисовала предметы в манере визуального реализма, но не владела приемами интеллектуального реализма. Л.Селф полагает, что одаренные аутичные художники предпочитают рисовать картины, имеющие единственную точку наблюдения и статичные пространственные конфигурации, поскольку при этом они не испытывают интерференции со стороны символических процессов, которые в норме способствуют появлению пиктографических изображений.	Продуктивная деятельность у умственно отсталых дошкольников вне специально организованного обучения практически не возникает; не появляются конструктивные умения, не возникает предметный рисунок. При обучении без учета особенностей развития детей этой категории, предметные рисунки могут появиться. Однако, эти рисунки, с одной стороны, примитивны, фрагментарны, не передают целостного образа предмета, искажают его форму и пропорции, а с другой - представляют собой усвоенный ребенком графический штамп, не отражающий реального предмета. Особенно показательным является тот факт, что дети, даже умеющие рисовать, не используют в своих рисунках цвет ни как средство изображения, ни как средство эмоциональной выразительности.
Игровая деятельность	Для детей при РДА с раннего возраста характерно игнорирование игрушки. Дети рассматривают новые игрушки без какого-либо стремления к манипуляции с ними, либо манипулируют избирательно, только одной. Наибольшее удовольствие получают при манипули-	Игра в младшем дошкольном возрасте может возникнуть только на основе предметной деятельности на определенном уровне. К школьному возрасту фактически не возникает предметной деятельности. Действия с предметами остаются на уровне манипуляций, в боль-

	ровании с неигровыми предметами, дающими сенсорный эффект (тактильный, зрительный, обонятельный). Игра у таких детей некоммуникативная, дети играют в одиночку, в обособленном месте. Присутствие других детей игнорируется, в редких случаях ребенок может продемонстрировать результаты своей игры. Ролевая игра неустойчива, может прерываться беспорядочными действиями, импульсивной сменой роли, которая тоже не получает своего развития (В.В.Лебединский, А.С.Спиваковская, О.Л.Раменская). Игра насыщена аутодиалогами (разговором с самим собой). Могут встречаться игры-фантазии, когда ребенок перевоплощается в других людей, животных, предметы. В спонтанной игре ребенок с РДА, несмотря на застревание на одних и тех же сюжетах и большом количестве просто манипулятивных действий с предметами, способен действовать целенаправленно и заинтересованно. Манипулятивные игры у детей данной категории сохраняются и в более старшем возрасте.	шинстве случаев неспецифических. Интерес детей к предметам, в частности к игрушкам, оказывается кратковременным, так как побуждается лишь их внешним видом. После 5 лет в игре с игрушками умственно отсталых детей все большее место начинают занимать процессуальные действия. Однако подлинная игра не возникает. Без специального обучения ведущей деятельностью у умственно отсталого ребенка остается не игровая, а предметная. В игре наблюдаются стереотипность, формальность действий, отсутствует замысел, нет даже элементов сюжета. Дети не используют предметов-заместителей, не могут замещать действия с реальными предметами изображением действий или речью. У умственно отсталого ребенка без специально организованного обучения в игре не развиваются и функции речи. Отсутствует не только планирующая или фиксирующая речь, но, как правило, и сопряженная. Игра носит, как правило, манипулятивный характер, ребенок может подражать взрослым во внешнем рисунке действий. В играх с другими детьми ребенок выполняет пассивную роль, нуждается в организации игры.
Особенности эмоционально-личностного развития	По мере роста ребенка слабость эмоциональных контактов с близкими взрослыми продолжает нарастать. Дети не просятся на руки, находясь на руках у матери, не принимают соответствующей позы, не прижимаются, остаются вялыми и пассивными. Обычно ребенок отличает родителей от других взрослых, но большой привязанности не выражает. Они могут испытывать даже страх перед одним из родителей, могут ударить или укусить, делают все назло. У этих	У умственно отсталого ребенка в раннем детстве *не складываются те предпосылки, которые обеспечивают нормальное формирование личности* у его сверстников. Такие предпосылки лишь начинают возникать в старшем дошкольном возрасте. Естественно, что в этом случае личность умственно отсталого дошкольника формируется с большими отклонениями как в сроках и темпах развития, так и качественно. К началу дошкольного возраста, когда нормально развивающийся ребенок 3 лет начинает осознавать

	детей отсутствует характерное для данного возраста желание понравиться взрослым, заслужить похвалу и одобрение. Он быстро устает даже от приятного общения, склонен к фиксации на неприятных впечатлениях, к формированию страхов. К. С.Лебединская и О. С. Никольская выделяют три группы страхов: типичные для детского возраста вообще (страх потерять мать, в также ситуационно обусловленные страхи после пережитого испуга); обусловленные повышенной сенсорной и эмоциональной чувствительностью детей (страх бытовых и природных шумов, чужих людей, незнакомых мест); неадекватные, бредоподобные, т.е. не имеющие под собой реального основания. Страхи занимают одно из ведущих мест в формировании аутистического поведения этих детей. Малейшие перемены в виде перестановки мебели, режима дня вызывают бурные эмоциональные реакции. Это явление получило название «феномен тождества».	собственное “Я”, у умственно отсталого ребенка практически еще нет никаких личностных проявлений, его поведение носит непроизвольный характер. После 4 лет, когда у умственно отсталых начинает развиваться интерес к окружающему, формируются элементарные действия с предметами, возникают первые проявления самосознания, отделения своего “Я”, которые выражаются, как правило, в негативных реакциях на замечания, порицания, неудачу. Систематическое переживание неуспеха ведет к формированию патологических черт личности - к отказу от всякой деятельности, пассивности, замкнутости, агрессивности или, наоборот, заискиванию перед взрослым или более сильным. Появляются угодливость, негативизм, озлобленность. Совсем по-иному, чем в норме, складывается у умственно отсталых дошкольников общение со взрослыми и сверстниками. Ограниченность средств общения (как речевых, так и неречевых), непонимание игровой ситуации ведут к тому, что умственно отсталые дети становятся отверженными в коллективе сверстников. Желание самоутвердиться, характерное для детей этого возраста, приобретает патологические формы: с одной стороны, они становятся озлобленными и могут вести себя жестоко по отношению к более слабым, а с другой - развивающийся комплекс неполноценности делает их еще более отверженными в среде сверстников. В поведении умственно отсталых дошкольников, как правило, превалируют сиюминутные желания, импульсивные действия. Ребенок зависим, несамостоятелен, часто эмоционально уплощен, незлобен, благодушен. Может быть несколько эйфоричен. Самооценка неадекватная, ориентирована на оценку других, в том числе другого

		ребенка. В силу снижения критичности притязания на успех неадекватны, чаще завышены.

Итак, при раннем детском аутизме имеет место асинхронный вариант психического развития: ребенок, не владея элементарными бытовыми навыками, может проявлять достаточный уровень психомоторного развития в значимых для него видах деятельности.

Необходимо отметить основные различия РДА как особой формы психического дизонтогенеза и синдрома аутизма при психоневрологических заболеваниях и детской шизофрении. В первом случае имеет место своеобразный асинхронный тип психического развития, клиническая симптоматика которого видоизменяется в зависимости от возраста. Во втором случае особенности психического развития ребенка определяются характером основного нарушения, аутистические проявления чаще имеют временный характер и видоизменяются в зависимости от основного заболевания.

Дифференциальная диагностика аутизма должна проводится с рядом заболеваний, в том числе, психозами детского возраста, аутистической психопатией Аспергера, синдромом Ретта, шизофрении и другими.

Умственная отсталость также должна дифференцироваться с аутизмом, так как около 40-70 % аутистичных детей страдают умеренной или выраженной умственной отсталостью.

Основные отличительные особенности таковы: при умственной отсталости дети обычно относятся к взрослым или другим детям в соответствии со своим возрастом; они используют речь, которой владеют в той или иной степени для общения с другими; у них имеет место относительно ровный профиль задержки развития; у детей с аутизмом речь поражается сильнее, чем другие функции.

Дифференциальная диагностика раннего детского аутизма и синдрома Ретта

Время проявления нарушения при РДА и синдроме Ретта.

В поле зрения специалистов ребенок обычно, попадает не ранее 2-3 лет, когда нарушения становятся достаточно явными. Некоторые исследователи считают, что ригидность, жесткость и агрессивность при взятии на руки более характерны для тех детей, у которых в будущем развивается шизофрения, тогда как пассивность присуща непроцессуальному синдрому Каннера.

Синдром Ретта начинает проявляться в возрасте 8 – 30 месяцев (по другим данным с 12 – 18 мес.) исподволь, без внешних причин, на фоне нормального (в 80%) или незначительно задержанного развития. Появляется отрешенность, утрачиваются уже приобретенные навыки, приостанавливается развитие речи, в течение 3 – 6 мес. Наблюдается полный распад ранее приобретенного речевого запаса.

Состояние моторики и стереотипность поведения.

При синдроме Ретта возникают насильственные движения «моющего типа» в кистях рук (примерно через 3-6 мес. после первых проявлений заболевания). Такие действия можно спутать со стереотипными движениями аутичного ребенка.

Позднее утрачивается способность к удержанию предметов, появляются атаксии, дистония, мышечные атрофии, кифоз, сколиоз. Жевание заменяется сосанием, расстраивается дыхание. К 5-6 годам тенденция к прогрессирование расстройств смягчается, но затем прогредиентность болезни вновь нарастает. Наблюдается грубый прогрессивный распад моторных навыков, иногда даже ходьбы, свойственный конечным этапам тяжелого органического заболевания ЦНС. В дальнейшем развиваются тяжелые двигательные нарушения, глубокие расстройства статики, утрата мышечного тонуса.

При аутизме таких грубых расстройств моторных навыков не наблюдается. Для аутичных детей характерна стереотипность в поведении, связанная с напряженным стремлением сохранить постоянные, привычные условия жизни; сопротивление малейшим изменениям в обстановке, порядке жизни, страх перед ними; поглощенность однообразными действиями — моторными и речевыми: раскачивание, потряхивание и взмахивание руками, прыжки, повторение одних и тех же звуков, слов, фраз; пристрастие к одним и тем же предметам, одним и тем же манипуляциям с ними: трясению, постукиванию, разрыванию, верчению; захваченность стереотипными интересами, одной и той же игрой, одной темой в рисовании, разговоре.

Развитие речи.

При раннем детском аутизме наблюдается особая характерная задержка и нарушение развития речи, прежде всего — ее коммуникативной функции. В одной трети, а по некоторым данным даже в половине случаев это может проявляться как мутизм (отсутствие целенаправленного использования речи для коммуникаций, при котором сохраняется возможность случайного произнесения отдельных слов и даже фраз). Когда же устойчивые речевые формы развиваются, они тоже не используются для коммуникации: так, ребенок может увлеченно декламировать одни и те же стихотворения, но не обращаться за помощью к родителям даже в самых необходимых случаях. Характерны эхолалии (немедленные или задержанные повторения услышанных слов или фраз), длительное отставание в способности правильно использовать в речи личные местоимения: ребенок может называть себя «ты», «он», по имени, обозначать свои нужды безличными приказами («накрыть», «дать пить» и т. д.). Даже если такой ребенок формально имеет хорошо развитую речь с большим словарным запасом, развернутой «взрослой» фразой, то она тоже носит характер штампованности, «попугайности», «фонографичности». Он не задает вопросов сам и может не отвечать на обращения к нему, т. е. избегает речевого взаимодействия как такового. Характерно, что речевые нарушения проявляются в контексте более общих нарушений коммуникации: ребенок

практически не использует также мимику и жесты. Кроме того, обращают на себя внимание необычный темп, ритм, мелодика, интонации речи.

При синдроме Ретта появляется отрешенность, утрачиваются уже приобретенные навыки, приостанавливается развитие речи. Позднее наблюдается полный распад ранее приобретенного речевого запаса и навыков. К 5-6 годам тенденция к прогрессированию расстройств смягчается, возвращается способность к усвоению отдельных слов, но затем прогредиентность болезни вновь нарастает.

Интеллектуальное развитие

По мнению Л. Каннера, интеллектуальное недоразвитие свойственно немногим детям с ранним детским аутизмом. В последнее время указывают, что порядка 70 % детей с ранним детским аутизмом страдают умственной отсталостью. Но в любом случае отмечается неравномерность интеллектуального развития и «западение» невербальных показателей по сравнению с вербальными при исследовании по методике Векслера. Если у здоровых детей разница невербального и вербального показателей составляет в среднем 4, у детей с общим психическим недоразвитием — 1,3, то у аутичных детей — 25,2. Примерно в трети случаев невербальный показатель соответствует таковому у олигофренов. Внутренняя структура и вербальных, и невербальных субтестов отличается выраженной неравномерностью. При своевременной коррекционной работе интеллектуальное развитие приближается к норме и, иногда, может быть выше нормы. При синдроме Ретта развивается глубокое слабоумие.

Особенности развития личности и эмоционально-волевой сферы.

Нарушение эмоционально-волевой сферы является ведущим признаком при синдроме РДА и может проявиться в скором времени после рождения. Так, в 100% наблюдений (К.С.Лебединская) при аутизме резко отстает в своем формировании самая ранняя система социального взаимодействия с окружающими людьми — комплекс оживления. Это проявляется в отсутствии фиксации взгляда на лице человека, улыбки и ответных эмоциональных реакций в виде смеха, речевой и двигательной активности на проявления внимания со стороны взрослого. По мере роста ребенка слабость эмоциональных контактов с близкими взрослыми продолжает нарастать. Дети не просятся на руки, находясь на руках у матери, не принимают соответствующей позы, не прижимаются, остаются вялыми и пассивными. Обычно ребенок отличает родителей от других взрослых, но большой привязанности; не выражает. Они могут испытывать даже страх перед одним из родителей, могут ударить или укусить, делают все назло. У этих детей отсутствует характерное для данного возраста желание понравиться взрослым, заслужить похвалу и одобрение. Слова «мама» и «папа» появляются позже других и могут не соотноситься с родителями. Все вышеназванные симптомы являются проявлениями одного из первичных патогенных факторов аутизма, а именно снижения порога эмоционального дискомфорта в контактах с миром. У ребенка с РДА крайне низкая выносливость в общении с миром. Он быстро устает даже от приятного общения, склонен к фиксации на неприятных впечатлениях, к формированию страхом.

Страхи занимают одно из ведущих мест в формировании аутистического поведения этих детей. При налаживании контакта обнаруживается, что многие обычные предметы и явления (определенные игрушки, бытовые предметы, шум воды, ветра и т.п.), и также некоторые люди вызывают у ребенка постоянное чувство страха. Чувство страха, сохраняющееся иногда годами, определяет стремление детей к сохранению привычной окружающей обстановки, продуцированию ими различных защитных движений и действий, носящих характер ритуалов. Малейшие перемены и виде перестановки мебели, режима дня вызывают бурные эмоциональные реакции. Это явление получило название «феномен тождества».

Наряду с вышеизложенным у детей с РДА наблюдается нарушение чувства самосохранения с элементами самоагрессии. Они могут неожиданно выбежать на проезжую часть, у них отсутствует «чувство края», плохо закрепляется опыт опасного контакта с острым и горячим.

У всех без исключения аутичных детей отсутствует тяга к сверстникам и детскому коллективу. При контакте с детьми у них обычно наблюдается пассивное игнорирование или активное отвержение общения, отсутствие отклика на имя. В своих социальных взаимодействиях ребенок крайне избирателен. Постоянная погруженность во внутренние переживания, отгороженность аутичного ребенка от внешнего мира затрудняют развитие его личности. У такого ребенка крайне ограничен опыт эмоционального взаимодействия с другими людьми, он не умеет сопереживать, заражаться настроением окружающих его людей. Все это не способствует формированию у детей адекватных нравственных ориентиров, в частности понятий «хорошо» и «плохо» применительно к ситуации общения.

У детей с синдромом Ретта на фоне тотального распада всех сфер деятельности сохраняется эмоциональная адекватность, привязанности, соответствующие уровню их психического развития.

Гендерный фактор.

В ряде стран были проведены исследования по выявлению распространенности детского аутизма. Установлено, что данный синдром встречается примерно в 3-6 случаях на 10 000 детей, обнаруживаясь у мальчиков в 3-4 раза чаще, чем у девочек. Синдром Ретта встречается только у девочек.

10.3. Дифференциальная диагностика задержки психически развития и нарушений интеллекта

Психическое недоразвитие – тип дизонтогенеза, для которого характерно раннее время поражения мозговых систем и тотальное их недоразвитие, связанное:

а) с генетическими пороками развития,

б) с диффузными повреждениями незрелого мозга при ряде внутриутробных, родовых и послеродовых воздействий.

Выражена инертность психических процессов с фиксацией на примитивных ассоциативных связях, формирование иерархических связей сильно затруднено. Основной дефект при этой форме аномалии развития интеллектуальный. Обязательный признак недоразвитие высших форм мыслительной деятельности абстрактного мышления, недоразвитие образования понятий, низкий уровень обобщения.

Задержанное психическое развитие – тип дизонтогенеза, при котором речь идет не о стойком и, по-существу, необратимом психическом недоразвитии, а о замедлении темпа формирования познавательных и эмоциональных сфер с их временной фиксацией на более ранних возрастных этапах. Налицо мозаичность поражения, когда наряду с недостаточно развитыми функциями имеются и сохранные. Ряд авторов (Г. Е. Сухарева, 1959, 1974; В. В. Ковалев, 1979) подчеркивают иную структуру нарушений познавательной деятельности, чем при недоразвитии: не недостаточность мышления как такового, а ослабленность его предпосылок: памяти, внимания, пространственного гнозиса, переключаемости психических процессов.

В отличие от стойкого психического недоразвития, характеризующего олигофрению, при ЗПР речь идет не о необратимом недоразвитии, а о замедлении темпа психического созревания. В отличие от стойкого недоразвития при олигофрении этот динамический процесс может иметь и экстрацеребральную природу и быть связанным как с общей соматопсихической конституцией, так и первичной соматической недостаточностью.

Это позволяет связать первичный дефект с мозаичным повреждением базальных систем и нейродинамическими расстройствами, а вторичным считать комплекс культуральных образований, обусловливающий замедление темпа общего психического развития.

Динамика развития психики при задержке психического развития существенно отлична от, динамики олигофрении. Несмотря на замедленное психическое развитие, эпизодические явления регресса (появление энуреза, усиление инфантильности в поведении и т.д.), нередко возникающих под влиянием неблагоприятных факторов инфекции, психические травмы), несмотря на наличие энцефалопатических расстройств и дефицитарности отдельных корковых функций, при правильном обучении эти дети постепенно преодолевают задержку общего психического развития, усваивая знания и навыки, необходимые для нормальной адаптации.

Данные клинического и психологического исследований, проведенные К. С. Лебединской, М. М. Райской и Г. В. Грибановой (1988) показывают, что динамика психического развития детей с ЗПР в целом благоприятна. Как в интеллектуальной, так и эмоционально-волевой сфере личности в целом происходят положительные сдвиги: формируются целенаправленность познавательной деятельности, способности к ее произвольной организации, возрастает роль функций обобщения и отвлечения. Положительная динамика развития эмоциональной сферы выступает в формировании адекватных самооценки и уровня притязании, правильной социальной ориентации в целом. Следует, однако, отметить

функциональную нестойкость этих достижений, их достаточно легко возникающий регресс в неблагоприятных условиях.

Основные критерии отграничения ЗПР и нарушений интеллекта представлены в таблице 6.

Таблица 6

Основные критерии отграничения ЗПР и нарушений интеллекта

Дифференциальные признаки	ЗПР	Умственная отсталость
Степень поражения головного мозга	Функциональные нарушения ЦНС. Локальные очаговые поражения средней и лёгкой степени	Диффузное в сочетании с очаговыми поражениями.
Познавательное развитие	Несформированность словесно-логических операций, восприятие недифференцированное, внимание неустойчивое, затруднения в переработке вербальной информации	Тотальное психическое недоразвитие: недоразвитие наглядных форм мышления, восприятие искаженно и нецелостно, слабое развитие памяти, внимания.
Речевое развитие	По типу фонетико-фонематического недоразвития речи	По типу общего недоразвития речи
Способ выполнения действий	Метод проб и ошибок, действия не всегда адекватны ситуации	Нерациональные, непродуктивные и неадекватные способы манипулирования.
Произвольность	Отсутствие произвольности в психических функциях, но при обучении ребенок переходит к элементам произвольности	Отсутствие произвольности в любой деятельности.
Характер оказываемой помощи	Помощь принимает и использует ее при выполнении заданий. Взрослый разъясняет инструкции, правила и в ходе совместной деятельности показывает образец работы	Развёрнутая помощь взрослого. Не принимает и не использует при выполнении заданий.
Способность к переносу	Имеется у большинства детей	Нет способности к переносу и ли затруднён
Уровень психической деятельности	Средний	Низкий

Таким образом, во многих случаях ЗПР имеет место тенденция к сглаживанию интеллектуального дефекта с возрастом к 11 – 15 годам, вплоть до достижения нормального уровня, или значительная компенсация дефекта при специальном обучении, или нарастание вторичных личностных дефектов, связанных с неправильной социальной ситуацией развития этих детей.

При этом следует учитывать, что черты эмоциональной незрелости в виде органического инфантилизма могут сохраняться длительное время и в неблагоприятных условиях жизни способствовать формированию асоциальных форм поведения.

10.4. Дифференциальная диагностика нарушений речи и сходных состояний

1. Общие особенности дифференциальной диагностики нарушений речи и сходных состояний

Все расстройства психического развития начинаются в раннем детском возрасте, и являются прямым следствием нарушения биологических процессов созревания центральной нервной системы. Они протекают гладко, без ремиссий и рецидивов, что отличает их от многих психических расстройств. По мере взросления симптоматика сглаживается, однако признаки расстройств психического развития сохраняются и во взрослом возрасте. В ряде случаев обнаруживается наследственная отягощенность подобными расстройствами.

В дифференциальной диагностике речевых нарушений у детей огромное значение имеет организация комплексного подхода. Имея полную и достоверную информацию о развитии ребенка можно провести разграничение между тем или иным нарушением речи, что в свою очередь позволяет снизить возможность диагностической ошибки и определить оптимальный для развития ребенка образовательный маршрут.

Варианты неврологических и речевых нарушений в зависимости от характера перинатального поражения головного мозга отражены в таблице 7.

Таблица 7

Варианты неврологических и речевых нарушений в зависимости от характера перинатального поражения головного мозга

Характер поражения	Неврологические нарушения	Речевые нарушения
Селективный нейрональный некроз	Вторичная микроцефалия, тетрапаретические формы ДЦП, симптоматическая эпилепсия, умственная отсталость, корковые сенсорные нарушения	Алалия, сенсорная алалия, дизартрии
Парасагиттальный некроз	Тетрапаретические формы ДЦП симптоматическая эпилепсия, умственная отсталость, корковые сенсорные нарушения	Алалия, сенсорная алалия, дизартрии
Перивентрикулярная лекомаляция	Диплегические и гемиплегические формы ДЦП, псевдобульбарные нарушения,зрительные проводниковые нарушения	Псевдобульбарная дизартрия
Поражение базальных ганглиев и таламуса	Дискинетические (гиперкинетические) формы ДЦП, сенсорные нарушения	Гиперкинетические расстройства речи (заикание), дизартрии
Поражение мозжечка	Атонически-астатическая форма ДЦП	Скандированная речь, заикание
Поражение ствола	Нарушения черепных нервов, бульбарные расстройства	Бульбарная дизартрия, ринолалия, заикание

Частота встречаемости нарушений речи в несколько раз выше у мальчиков, чем у девочек, и составляет, по наблюдениям американских исследователей, от 2% до 8% детей школьного возраста. По данным ВОЗ встречаемость расстройств данной категории в среднем составляет 4-6% детской популяции, но в ряде областей доходит и до 12% и более.

Специфическое расстройство развития речи и языка характеризуется ранним началом, у детей сохранен интеллект, нет никаких оснований говорить об умственной отсталости. Диагностика умственной отсталости в данных случаях является ошибочной и может негативно повлиять на дальнейшую судьбу ребенка. В нерезко выраженных случаях ребенок способен к общению в хорошо известных, бытовых ситуациях, однако в школе расстройство существенно влияет на способности к обучению.

От вариантов нормы состояние отличается наличием проблем в области чтения и письма, нарушениями межличностных коммуникационных связей, поведенческими расстройствами. В среднем школьном возрасте важным диагностическим критерием является течение с прогрессивным улучшением.

В отличие от *умственной отсталости* не обнаруживается выраженных проблем в повседневном функционировании, ребенок приобретает большинство навыков в соответствии с возрастными нормами. При диагностике необходимо убедиться в отсутствии патологии зрения и слуха, включая специфические поражения рецепторного аппарата, в том числе — дальтонизм и парциальную глухоту (невосприимчивость к звукам определенной высоты, связанная с поражением улитки).

При специфическом расстройстве артикуляции отмечаются общая неразборчивость речи, что вызвано не столько искажением отдельных фонем, но пропускам или подменой трудных для произношения звуков. При этом речь становится предельно упрощенной, бедной, что вступает в противоречие с интеллектуальным развитием ребенка и пониманием им куда более сложных речевых конструкций. Внешне похожая картина (следует учитывать, что многие расстройства данной диагностической группы встречаются в сочетании друг с

другом и диагностические границы размыты как между формами, так и с крайними вариантами нормы) наблюдается и при *расстройстве экспрессивной речи*.

Для диагностики существенно отсутствие отдельных слов и простых фраз к 2-3 годам. В более старшем возрасте отмечается ограничение словарного запаса, трудности в подборе слов и синонимов, использование небольшого набора самых общих слов, несформированность строя речи с наличием примитивной структуры предложений и ошибок в согласовании, синтаксические ошибки, особенно пропуски окончаний и приставок, отсутствие в речи предлогов, местоимений, склонений существительных и спряжений глаголов (данные нарушения свидетельствуют в пользу дизонтогенетического происхождения расстройства, поскольку именно подобная структура речи характерна для сообществ, находящихся на примитивном уровне развития. Отмечаются трудности в установлении хронологического порядка событий. При этом понимание речи соответствует возрастным нормам или немного ниже, что связано с трудностями приобретения словарного запаса, обусловленными нарушениями чтения. В общении количество невербальных конструктов соответствует возрастной норме. Несмотря на речевые нарушения, потребность в коммуникации сохранена, ребенок активно стремится к общению. На фоне речевых расстройств, создающих препятствие в коммуникации, формируются вторичные поведенческие расстройства, эмоциональные нарушения, повышенная моторная активность, которая воспринимается внешне как невнимательность, отвлекаемость.

Расстройство рецептивной речи характеризуется нарушением понимания речи. При этом уже в младенчестве отмечается отсутствие реакции на знакомые названия, трудности идентификации простых предметов, неспособность следовать инструкциям, выполнять команды. При этом нет признаков, свидетельствующих в пользу негативизма. В старшем возрасте отмечаются нарушения понимания грамматических структур (например, форм вопроса и утверждения), тональности речи, жестов. Чаще всего это состояние сочетается с нарушением экспрессивной речи, чтения, письма. В поведении ребенка преобладают: моторная гиперактивность, невнимательность, тревога, изоляция от сверстников, провоцирующая агрессивные поступки, застенчивость.

Специфические расстройства развития моторной функции — большая, но плохо разработанная категория состояний, включающая детскую неуклюжесть, диспраксическую дисграфию, нарушения координации, не связанные с умственной отсталостью или другими психическими и неврологическими расстройствами. Отмечается нарушение тонких или крупных движений, которое возникает в раннем возрасте. Вначале отмечается отставание в приобретении навыков ходьбы, бега, прыжков, что сопровождается неуклюжей походкой, трудностями при одевании, бросании и ловле мяча, игре в кубики и конструктор. В более позднем возрасте проявления патологии носят характер диспракситеской дисграфии, сочетающейся с общей школьной неуспеваемостью, эмоциональными и поведенческими нарушениями. В младшем школьном возрасте еще могут быть выявлены при детальном неврологическом осмотре хореиформные движения конечностей или зеркальные движения, относимые к негрубой неврологической симптоматике. Расстройства письма не связаны с левшеством и переучиванием левшей. Причины данного состояния относят на счет нарушений развития.

Смешанные специфические расстройства психического развития диагностируются в случае присутствия клинических признаков специфических расстройств речи и языка, специфических расстройств учебных навыков и специфических расстройств развития моторной функции.

К другим расстройствам развития речи и языка относят нарушения речевого развития вследствие педагогической запущенности, социальной депривации.

2. Частные особенности дифференциальной диагностики нарушений речи и сходных состояний

Алалия – отсутствие или недоразвитие речи вследствие органического поражения речевых зон коры головного мозга во внутриутробном или раннем периоде развития ребенка.

Алалию характеризует то, что она проявляется в отсутствии речи или крайне малом ее объеме у детей в период онтогенеза, когда она должна появиться.

Системный характер алалии означает, что при ней страдает не какая-либо одна, а практически все стороны речи — и фонетико-фонематическая, и лексико-грамматическая, и синтаксическая. Это вытекает из системного строения самой речевой функции и системного соотношения ее частей.

Обусловленность алалии патологией ЦНС в доречевой период указывает на то, что алалия — следствие каких-либо ранних патологических влияний на головной мозг ребенка.

При алалии в структуре речевого дефекта недоразвитие речи является первичным, а нарушение познавательной сферы – вторичным.

Импрессивная речь относительно сохранена, может приближаться к норме; грубое нарушение экспрессивной речи. Характерны полиморфное нарушение звукопроизношения, смешения, замены. Трудности выбора фонемы в процессе реализации слова. Фонематическая сторона речи, грамматический строй речи, связная речь грубо нарушены. Звукослоговая структура слова грубо нарушена. Большой разрыв между уровнем пассивного и активного словаря; вариативность вербальных парафазий, поиски слова.

Обычно алалики малоактивны, реже – импульсивны или уравновешенны. К своему речевому недостатку некритичны. Их отличает неуклюжесть и неловкость движений, дискоординация. Грубо нарушена моторика пальцев рук, мелкие точные действия трудновыполнимы. В познавательной сфере выявляется инертность мышления, малый объем памяти, расстройства восприятия, неустойчивость внимания. Дети плаксивы, страдают частой сменой настроения, нарушениями сна и аппетита.

Алалия принципиально отличается от других видов речевых расстройств у детей - дизартрии, нарушения речи при глухоте и тугоухости, умственной отсталости, аутизма.

От *нарушения интеллекта* алалию отличает то, что при нарушении интеллекта первичным является нарушение познавательной деятельности, а нарушение речи носит вторичный характер. Причинами возникновения считаются вредные воздействия на центральную нервную систему в период беременности; воздействия различных факторов, приведших в раннем возрасте к церебрастеническим и астеническим состояниям организма. У детей олигофренов интеллектуальный дефект захватывает все виды мыслительной деятельности и в первую очередь – словесно-логическое мышление. Понимание речи затруднено. Импрессивная речь грубо нарушена, значительно отстает от нормы, как по объему пассивного словаря, так и по различению грамматических форм. Частое употребление диффузных слов, поиска слов нет.

Отличает алалию и умственную отсталость и то, что у алаликов по мере становления речи и под воздействием специального обучения интеллектуальное отставание постепенно исчезает. В отличие от умственно отсталых, они демонстрируют разумное поведение: адекватно ориентируются в окружающей обстановке, в быту, понимают обиходную речь, жесты, правильно выполняют посильные и доступные для них поручения, простые задания.

Главное отличие *задержки психического развития* от алалии то, что это темповое отставание развития психических процессов и незрелость эмоционально-волевой сферы у детей, которые потенциально могут быть преодолены с помощью специально организованного обучения и воспитания. Задержка психического развития характеризуется недостаточным уровнем развития моторики, речи, внимания, памяти, мышления, регуляции и саморегуляции поведения, примитивностью и неустойчивостью эмоций, плохой успеваемостью в школе.

Задержку речевого развития от алалии отличает то, что причинами может быть не только врожденные или приобретенные нарушения в деятельности организма или неблагоприятные психологические условия жизни ребенка: патологии внутриутробного развития; родовые травмы; психические расстройства; физические травмы; снижение слуха; заболевания головного мозга; недоразвитость мускулов рта и лица, но причиной может стать малое общение взрослых с ребенком. Понимание речи при темповой задержке речевого развития, как правило, сохранно. Нарушены все стороны речевого развития.

У детей с ЗРР сформирован мотив деятельности, нет речевого негативизма, нет структурных нарушений. У детей с задержкой речевого развития, развитие мелкой моторики отстает от нормы.

В отличие от алалии при ЗРР речь нередко спонтанна, вне специального обучения, дети полноценно овладевают языком и могут обучаться в массовой школе.

Если у ребёнка нарушено понимание обращённой речи, нередко возникает вопрос о дифференциации сенсорной алалии с *тугоухостью*.

В отличие от алаликов, у детей с тугоухостью увеличение громкости обращённой речи улучшает её понимание. У детей с тугоухостью отмечаются особенности поведения в виде повышенной психической истощаемости,

эмоциональной возбудимости, двигательной расторможенности. Функция активного внимания снижена, импрессивный словарь недостаточный. Но они активно пользуются невербальными средствами коммуникации. Мимика и пластика при реакции на впечатление меняется, отмечается реакция на выраженные аффективные состояния. Хорошая реакция отмечается на знаковые стимулы. Наиболее информативным является то, что дети пытаются всматриваться в лицо говорящего. Объективное исследование затруднено, но отмечено, что развитие психики протекает с отклонениями от нормы, а все компоненты языковой системы нарушены. Дети обязательно должны быть обследованы отоларингологом и сурдологом. Речевое нарушение в данных случаях диагностируется как отсутствие речи при нарушении слуха. Слабослышащие не могут почерпнуть слова и фразы из окружающего. Голос у таких детей лишен звучности, может быть приглушенным, глухим, металлическим, деревянным, скрипучим. Речь недостаточно интонирована, лишена эмоциональной выразительности.

При этом диагнозе вне специального обучения речь не проявляется; нарушена просодия; отсутствует сопровождения мимико-жестикуляторной речи словами и невербальными вокализациями.

Алалия имеет сходные внешние проявления с расстройством аутического спектра (РАС).

При аутизме на самых ранних этапах речь может развиваться нормально, и ребенок по темпу ее развития иногда даже обгоняет здоровых сверстников. Затем, обычно в возрасте до 30 месяцев, речь утрачивается: ребенок перестает говорить с окружающими, хотя иногда может разговаривать сам с собой или во сне. При раннем детском аутизме часто отмечается отсутствие лепета и слабое развитие функции подражания. Аутичные дети редко имеют полноценную речь. В старшем дошкольном возрасте они обычно плохо говорят за пределами привычной обстановки, у них наблюдаются стойкие аграмматизмы, они почти никогда не используют личное местоимение «я» и утвердительное слово «да». Дети с таким расстройством не реагируют на обращённую речь, неконтактны, речевая инициатива отсутствует, нет потребности в общении, мимика и жестикуляция у них достаточно развиты и используются вместо словесной речи. Наблюдаются нарушения двигательной сферы, как в общей, так и в мелкой моторике: вращение кистей рук, потряхивание руками, раскачивание туловища. У детей возникает боязнь взглянуть в лицо человека при общении с ним. Может нарастать тревога, страх агрессия.

Факторы, которые могут привести к появлению аутизма у детей, до сих пор не выяснены. К ним относят: генетические предрасположенности, нарушения развития нервной системы (аутизм рассматривается, как заболевание, вызванное нарушениями развития мозга на ранних этапах роста ребенка), влияние внешних факторов: инфекции, химические воздействия на организм матери в период беременности, родовые травмы, врожденные нарушения обмена веществ, влияние некоторых лекарственных средств, промышленные токсины.

При диагностике нарушений речи требуется знание сходства и отличия *алалии* с *дизартрией*. Дифференциальный диагноз между дизартрией и алалией основывается на отсутствии первичных нарушений языковых операций.

У детей с алалией моторный уровень речеобразования полностью или относительно сохранен и потенциально позволяет им осуществлять артикуляционный акт. У детей с дизартрией нарушение артикуляционного компонента речи составляет суть их патологии. При алалии расстраивается вся система языка, при дизартрии — только одна из его подсистем, фонетическая (это не исключает того, что у некоторых из этих детей одновременно может быть и алалия). При алалии расстройства произношения звуков являются следствием нарушения производства фонематических операций — выбора и комбинирования единиц. У детей же с дизартрией расстройства произношения звуков вызваны, прежде всего, нарушениями фонетических (моторных) операций.

При алалии многие звуки, подверженные нарушениям (искажениям, заменам, пропускам, повторениям и перестановкам), имеют одновременно правильное произношение; при дизартрии только единичные звуки имеют одновременно правильное произношение. При алалии преобладают разнотипные нарушения произношения звуков, при дизартрии преобладают однотипные нарушения. При алалии наблюдаются искажения небольшого количества звуков, при стертой дизартрии преобладают искажения звуков.

При алалии темп овладения речью замедленный, а при дизартрии темп овладения смысловой стороной речи не нарушен. Импрессивная речь при алалии также имеет нарушения, которые проявляются в нарушении понимания значений, выраженных морфологическими элементами слов, затруднено понимание слов, сходных по звуковому составу. При дизартрии импрессивная речь не имеет выраженных нарушений.

Несмотря на отличие, друг от друга, оба эти нарушения имеют сходство в проявлении сопутствующих дефектов – общее недоразвитие речи, нарушен фонематический слух, происходит искажение звуков.

В логопедии дизартрия входит в тройку наиболее распространенных форм нарушений устной речи, по частоте уступая лишь дислалии и опережая алалию.

Наибольшую сложность при проведении дифференциального диагноза представляет разграничение стертой псевдобульбарной *дизартрии* и *дислалии*.

Следует помнить, что *дизартрия* – расстройство произносительной организации речи, связанное с поражением центрального отдела речедвигательного анализатора и нарушением иннервации мышц артикуляционного аппарата. Структура дефекта при дизартрии включает нарушение речевой моторики, звукопроизношения, речевого дыхания, голоса и просодической стороны речи; при тяжелых поражениях возникает анартрия. При дизартрии отмечают наличие парезов, различных изменений мышечного тонуса, иногда выявляются невыраженные гиперкинезы в лицевой мускулатуре, могут определяться патологические рефлексы.

В отличие от дизартрии при *дислалии* отсутствуют поражения центральной нервной системы. У детей с дислалией не выявляется сколько-нибудь значимой очаговой неврологической микросимптоматики. При дислалии не выявляются нарушения в двигательной сфере, определяемые рефлексы носят равномерный характер, патологические рефлексы отсутствуют. У детей с дислалией отсутствуют нарушения дыхания, диафрагмально речевое дыхание соответствует норме, тогда как при дизартрии диафрагмально речевое дыхание оказывается несформированным. Дислалии характерно отсутствие нарушения неречевой моторики, поэтому дети являются активными, подвижными, легко обучаются гигиеническим навыкам. При дизартрии имеют место множественные моторные нарушения, вследствие чего такие дети медлительны, малоактивны и малоподвижны, переключение от одного вида деятельности к другому сопровождается значительными затруднениями.

Со стороны речевых проявлений следует отметить, что главным различием между дислалией и дизартрией является то, что при дислалии нарушено только звукопроизношение, тогда как при дизартрии спектр поражения оказывается более широким и захватывает фонетическую сторону речи целиком.

У детей с дислалией неизменны характеристики голоса, голос является громким, со сложными модуляциями, речевая активность таких детей, как правило, даже повышена, при этом сохраняется критика в отношении имеющегося собственного речевого дефекта. При дислалии достаточно редко встречаются нарушения психической сферы. А также характер нарушений звукопроизношения носит более разнообразный характер, так, могут встречаться несколько видов – и искажения, и замены, и пропуски.

Заикание отличается от дизартрии иными проявлениями: нарушение ритмичности речи (обрывки слов, фраз, повторение слогов, растягивание определенных звуков); трудности и запинки в начале речи; попытки справиться с заиканием с помощью побочных движений (гримасы, тик).

Заикание — судорожное состояние речевой мускулатуры, возникающих чаще вначале речи (реже в середине), в результате которых пациент вынужден задерживаться на каком-либо звуке (группе звуков).

К причинам заикания относят: повышенный тонус и периодически возникающая судорожная готовность двигательных окончаний речевых центров головного мозга; последствия острого и хронического стресса в детском возрасте; генетическая предрасположенность (некоторые виды заикания передаются по наследству); последствия перинатального поражения ЦНС; склонность к судорожному реагированию; различные повреждения головного мозга; травмы, последствия инфекционных и эндокринных заболеваний; нарушение нормального развития речи у детей (раннее речевое развитие и задержка психомоторного развития); дети могут передразнивать заикающегося человека, но через некоторое время у них сформируется устойчивый дефект; при попытке переучить левшу в детском возрасте; дефицит ласки, любви, понимания у ребенка. Заикание у детей может возникнуть в результате строгого воспитания, повышенных требований к ребенку.

Дыхание при заикании неритмичное, поверхностное, грудное или ключичное; отмечается дискоординация дыхания и артикуляции: дети начинают гово-

рить на вдохе или уже после полного выдоха. Речь детей с заиканием часто сопровождается непроизвольными сопутствующими движениями: подергиванием мышц лица, раздуванием крыльев носа, морганьем, раскачиванием туловища и т. п. Нередко заикающиеся используют двигательные и речевые уловки, преследующие цель скрыть запинки (улыбку, зевание, покашливание и пр.). Трудности в речевом общении вызывают у детей с заиканием логофобию. Из-за стремления скрыть дефект от окружающих возникает нечеткая артикуляция, причем согласные утяжеляются, а гласные как бы «цедятся» сквозь зубы. Купол практически перестает использоваться как резонаторная полость, и в целом речь создает впечатление «каши во рту». В речи заикающихся, как правило, недостаточно представлен низкий голос с грудным звучанием, а также средний голос с хорошо развитым головным и грудным звучанием. У заикающихся детей нарушены, по существу, все характеристики музыкальности речи.

Приобретенная *афазия с эпилепсией (синдром Ландау-Клефнера)* стоит особняком среди расстройств данной группы. Заболевание характеризуется началом в возрасте 3-7 лет, которому предшествует нормальное развитие. Нарушения речи развиваются в течение нескольких недель (месяцев), синхронно с возникновением эпилептических пароксизмов или несколько отсрочено. Нарушения речи носят прогредиентный характер, достаточно выражены, затрагивают рецептивную и экспрессивную речь, развиваются расстройства артикуляции, которых не было прежде. Может меняться модуляция голоса. На первом этапе, синхронно с речевыми нарушениями, возникают поведенческие расстройства, которые уменьшаются по мере освоения ребенком альтернативных навыков коммуникации. Заболевание может протекать с психотическими эпизодами. Сегодня принято считать, что в основе заболевания лежит воспалительный процесс (энцефалит). В трети случаев наступает полное выздоровление, в двух третях — после прекращения судорожных пароксизмов остаются более и менее резко выраженные речевые нарушения, что собственно и послужило причиной отнесения синдрома Ландау-Клефнера в данную диагностическую категорию МКБ-10.

В школьном возрасте представляет особый интерес дифференциальная диагностика нарушений речи и нарушения учебных навыков.

Специфические расстройства учебных навыков отличаются ранним нарушением приобретения навыков счета, письма, чтения, что связано, по видимому, с нарушением обработки когнитивной информации в высших отделах головного мозга. Для специфических расстройств учебных навыков свойственна особая динамика: сначала отмечается задержка речи, которая, исчезая или смягчаясь к школьному возрасту, сменяется задержкой формирования навыков чтения и письма, а в подростковом возрасте на первый план выступают проблемы спеллингования. Во многом развитие школьных навыков зависит от семейных факторов и обстоятельств, сопутствующих процессу обучения. Во всех случаях более или менее резко отмечается диссоциация между развитием школьных навыков и интеллектуальным развитием, которое соответствует возрасту. Большинство состояний, описываемых в данной группе, не встречаются

изолированно, трудно определить, например, что является причиной, а что следствием: расстройство чтения или эмоциональные нарушения, выявляемые у ребенка. Как правило, по мере взросления указанные проявления нивелируются, что, однако, не всегда просто заметить, поскольку у детей снижается интерес к учебе, формирующийся объем знаний все более отстает от уровня требований, предъявляемых к ребенку педагогами от класса к классу, что создает предпосылки к плохой успеваемости. Отличием от педагогической запущенности является отсутствие эффекта от дополнительных занятий в школе и дома, однако хорошие результаты в ответ на использование специфической коррекционной терапии.

Грубой ошибкой является диагностика умственной отсталости на основании несоответствия объема школьных знаний возрасту. Если нарушения связаны с неадекватным обучением, их нельзя относить в группу специфических расстройств учебных навыков.

Для *специфического расстройства чтения* (дислексии) свойственно: нарушение навыков чтения, проявляющееся при чтении вслух и про себя, сочетание с расстройствами речи, часто в анамнезе, что проявляется пропусками, искажениями, привнесениями слов или их частей, снижением скорости чтения, потерями места в тексте, перестановкой слов в предложении, трудностями воспроизведения прочитанного и неспособностью сделать выводы из материала, что часто проявляется тем, что ребенок, отвечая на вопросы по тексту, использует общие знания, а не содержание прочитанного. В ряде случаев расстройство чтения возникает без предшествующих нарушений речи, что обусловлено, по-видимому, нарушениями фонематического анализа. В сочетании со специфическим расстройством чтения у детей отмечаются нарушения внимания, эмоциональные расстройства, диссоциальное поведение вследствие низкой самооценки. Ряд исследователей считает специфическое расстройство чтения следствием буквенной агнозии, что отчасти подтверждается улучшением качества чтения при использовании букварных шрифтов.

При *специфическом расстройстве спеллингования* нарушается способность произносить слова по буквам и правильно их писать. Обычно расстройства спеллингования являются последствием расстройства чтения, однако встречаются и изолированные формы.

При *специфическом расстройстве арифметических навыков* (*дискалькулия*) нарушается счет, в первую очередь — арифметические действия (сложение, вычитание, умножение, деление), при относительной сохранности алгебраических и геометрических вычислений. У детей отмечаются проблемы понимания смысла арифметических операций, числовых отношений, особенно в случае чисел, выраженных дробями, страдает понимание математических знаков, проведение арифметических операций, часто дети неспособны выучить таблицу умножения.

Смешанное расстройство учебных навыков, другие расстройства учебных навыков (включая расстройство экспрессивного письма) и неуточненное рас-

стройство развития учебных навыков являются остаточными, но необходимыми категориями в классификации.

Для всех нарушений развития ребенка требуются дифференцирующие критерии, которые помогут разграничить варианты нарушений речевого развития. Это, в свою очередь, приведет к точной постановке диагноза и определит правильное направление, содержание и организацию коррекционной работы с детьми.

Литература

1. Актуальные проблемы нейропсихологии детского возраста / Под ред. Л.С. Цветковой. – 2-е изд., испр. – М.: Издательство Московского психолого-социального института; Воронеж: Издательство НПО «МОДЭК», 2006. – 296.
2. Венар Ч., Кериг П. Психопатология развития детского и подросткового возраста – СПб.: Прайм-ЕВРОЗНАК, 2007.- 670 с.
3. Визель Т.Г. Основы нейропсихологии. – М.: АСТ: Астрель: Транзиткнига, 2005. – 384 с.
4. Игнатьева С.А., Блинкова Ю.А. Логопедическая реабилитация детей с отклонениями в развитии. – М.: Гуманит. изд. центр ВЛАДОС, 2004. – 304 с.
5. Логопедия / Под ред. Л.С. Волковой, С.Н. Шаховской. – М.: Гуманит. изд. центр ВЛАДОС, 1998. -680 с.
6. Лурия А.Р. Основы нейропсихологии. – М.: Издательский центр «Академия», 2002. – 384 с.
7. Лапшин В.А., Пузанов Б.П. Основы дефектологии. – М.: Просвещение, 1991. -143 с.
8. Поникарова В.Н. Дефектология: клинические основы: Учеб. пособие. – в 2-х частях. – Часть 1. – Курск, ЗАО «Университетская книга». – 256 с.
9. Поникарова В.Н. Дефектология: клинические основы: Учеб. пособие. – в 2-х частях. – Часть 2. – Курск, ЗАО «Университетская книга». – 246 с.
10. Поникарова В.Н. Клиническая психология: учебное пособие – 3-е издание, переработанное и дополненное. – Курск, 2021.
11. Поникарова В.Н. и соавт. Основы дефектологии и инклюзивного образования: учебное пособие // научный редактор О. А. Денисова. – Череповец: ЧГУ, 2021. – 278 с
12. Поникарова В.Н. Педагогика копинг-поведения: учебное пособие –Курск, 2021.
13. Основы специальной психологии / Под ред. Л.В. Кузнецовой. -М.: Издательский центр «Академия», 2002. – 480 с.
14. Семаго Н.Я., Семаго М.М. Проблемные дети: основы диагностической и коррекционной работы психолога. – 3-е изд., испр. и доп. – М.: АРКТИ, 2003. – 208 с.
15. Семенович А.В. Нейропсихологическая диагностика и коррекция в детском возрасте. М.: Издательский центр «Академия», 2002. – 332 с.

16. Специальная дошкольная педагогика / Под ред. Е.А. Стребелевой. - М.: Издательский центр «Академия», 2001. – 312 с.
17. Трофимова Н.М., Дуванова С.П., Трофимова Н.Б., Пушкина Т.Ф. Основы специальной педагогики и психологии. - СПб.: Питер, 2005. -304 с.
18. Усанова О.Н. Специальная психология. - СПб.: Питер, 2006. - 400 с.
19. Цветкова Л.С. Афазия и восстановительной обучение. – М.: Просвещение, 1988. -207 с.
20. Цветкова Л.С. Мозг и интеллект: Нарушение и восстановление интеллектуальной деятельности. – М., Просвещение – ОА «Учеб. лит.», 1995. – 304 с.

Глоссарий

Анализ (греч. — разложение, расчленение) — разделение объекта на составные части с целью их самостоятельного изучения.

Аналогия (греч. — соответствие, сходство) — метод научного познания, при котором устанавливается сходство в некоторых сторонах, качествах и отношениях между нетождественными объектами.

Анкета — это разработанный в соответствии с установленными правилами документ исследования, содержащий упорядоченный по содержанию и форме ряд вопросов или высказываний, часто с вариантами ответов на них.

Анкетирование — метод эмпирического исследования, основанный на опросе значительного числа респондентов и используемый для получения информации о типичности тех или иных психолого-педагогических явлений.

Апробация исследования — установление истинности, компетентная оценка и конструктивная критика оснований, методики и результатов научной работы, одно из условий его корректности и состоятельности.

Беседа — один из основных методов психологии и педагогики, который предполагает получение информации об изучаемом явлении в логической форме как от исследуемой личности, членов изучаемой группы, так и от окружающих людей.

Библиография — список подлежащих изучению произведений, их перечень, научное описание, приведение необходимых указателей.

Валидность (англ. — пригодный) — характеристика исследовательской методики, отражающая точность измерения соответствующего средства, и показывающая насколько результаты, получаемые при помощи этой методики, адекватны тем, что предполагались по замыслу.

Валидность теста — пригодность теста для измерения свойства, качества, явления, которое хотят измерить.

Гипотеза исследования — научно-состоятельное предположение, предвидение его хода и результата.

Дедукция (лат. — выведение): 1) переход в процессе познания от общего к единичному (частному), выведение единичного из общего; 2) процесс логического вывода, т. е. перехода по тем или иным правилам логики от некоторых данных предложений (посылок) к их следствиям (заключениям).

Дизонтогенез психики — нарушение психического развития преимущественно в детском и подростковом возрасте в результате патологии созревания структур и функций головного мозга.

Дифференциальная диагностика представляет собой самостоятельный вид диагностики и решает следующие задачи: 1. Уточнение диагноза и определение типа учреждения, в котором необходимо проводить коррекционно – педагогическое обучение ребенка, программу его обучения и воспитания. 2. Отграничение сходных состояний при различных психофизических нарушениях, уточнение клинического, психолого – педагогического и функционального диагноза (данная задача решается ПМПК). 3. Прогнозирование возможностей развития и обучения ребенка на основе выявленных особенностей развития, а также определение путей и средств развивающее – коррекционной работы.

Достижений тесты — совокупность психолого-педагогических тестов, ориентированных на выявление уровня сформированное™ конкретных знаний, умений и навыков.

Заключение – документ о результатах тестирования, подготовленный психологом.

Индукция (лат. — наведение) — логический метод (прием) исследования, связанный с обобщением результатов наблюдений и экспериментов и движением мысли от единичного к общему.

Интервью — разновидность метода опроса, специальный вид целенаправленного общения с человеком или группой людей.

Исследование научное — особая форма процесса познания, такое систематическое и целенаправленное изучение объектов, в ходе которого используются средства и методы наук и которое завершается формированием знаний об изучаемых объектах.

Исследование научное в области педагогики — специфический вид познавательной деятельности, в ходе которой с помощью разнообразных методов выявляются новые, прежде не известные стороны, отношения, грани изучаемого объекта, внутренние связи и отношения, закономерности и движущие силы развития педагогических процессов или явлений.

Контент-анализ (англ. — содержание, разложение) — метод выявления и оценки специфических характеристик текстов и других носителей информации (видеозаписей, интервью, ответов на открытые вопросы анкеты и т. д.).

Концепция — определяющая характер познавательной и практической деятельности система идей, взглядов на предмет, явление, способ их понимания, трактовки.

Корреляция — мера связи между двумя и более переменными в статистике. Она оценивается с помощью значения коэффициента корреляции, который является мерой степени и величины этой связи.

Критериально-ориентированные тесты — совокупность педагогических тестов, позволяющих определить, насколько испытуемый владеет знаниями и навыками мыслительной деятельности, которые необходимы и достаточны для выполнения определенных классов заданий.

Личностные тесты — совокупность психологических тестов, предназначенных для выявления свойств личности человека.

Медицинская модель диагностики, в рамках которой проводится клиническое обследование всеми специалистами медицинского блока и выделяются характеристики, определяющие причины расстройства, связанные с этиологией и патогенезом нарушения (биологическая и медицинская психокоррекционные модели).

Метод — способ (путь) достижения цели, определенным образом упорядоченная деятельность субъекта в любой ее форме.

Метод изучения продуктов деятельности — исследовательский метод, позволяющий опосредованно изучать сформированность знаний, навыков и умений, интересов и способностей человека, развитие у него различных психических качеств и свойств на основе анализа продуктов его деятельности.

Метод научный — целенаправленный подход, путь, посредством которого достигается поставленная цель. Это комплекс различных познавательных подходов и практических операций, направленных на приобретение научных знаний.

Метод социометрический (метод социометрии) — метод исследования, позволяющий выявить межличностные отношения в группе людей с помощью их предварительного опроса.

Метод экспертных оценок — комплекс логических и математических процедур, направленных на получение от специалистов информации, ее анализ и обобщение с целью подготовки и выбора рациональных решений. Суть метода состоит в проведении экспертами анализа проблемы с качественной или количественной оценкой суждений и формальной обработкой результатов индивидуальных мнений.

Методика — совокупность способов, приемов, средств целесообразного проведения какой-либо работы.

Методика исследования — совокупность приемов и способов исследования, определяющих порядок их применения, а также интерпретацию полученных с их помощью научных результатов.

Методология — это наука о наиболее общих принципах познания и преобразования объективной действительности, путях и способах.

Педагогическая диагностическая модель, в рамках которой осуществляется диагностика обучаемости, выявляются проблемы нарушений в обучении, оцениваются навыки и умения ребенка в соответствии с возрастом и образовательным стандартом.

Прогнозирование — форма научного предвидения, специальное исследование перспектив какого-либо явления, процесса.

Психодиагностика – это принятие квалифицированного решения о психологическом состоянии человека в целом или по отношению к какому либо отдельно взятому психологическому свойству.

Психологический диагноз (от греч. – «распознание») – конечный результат деятельности психолога, направленный на выяснение сущности индивиду-

ально-психологических особенностей личности с целью оценки их актуального состояния, прогноза дальнейшего развития и разработки рекомендаций, определяемых задачей психодиагностического обследования.

Психологическая диагностическая модель, цель которой – получить оценку психических процессов, состояний, ведущей деятельности, характер интеракций и др. Обследование проводится психологом с использованием всего арсенала психодиагностических методик.

Симптоматический диагноз – описание симптомов (характеристик) проявления чего-либо.

Синтез (греч. — соединение, сочетание, составление) — реальное или мысленное объединение различных сторон, частей предмета в единое целое.

Систематизация результатов — представление результатов в виде упорядоченной взаимосвязанной структуры, элементы которой должны соответствовать поставленным в исследовании задачам.

Системный подход — комплексное изучение наиболее существенных закономерностей развития явления как единого целого с позиций системного анализа.

Специальная диагностическая модель, в рамках которой проводится специальное обследование (например, логопедическое, которое осуществляется логопедом), позволяющее определить специфические особенности нарушения.

Суждение — форма мышления, отражающая вещи, явления, процессы действительности, их свойства, связи и отношения.

Теория — наиболее развитая форма научного знания, дающая целостное отображение закономерных и существенных связей в определенной области действительности.

Тест — это стандартизированное задание или особым образом связанные между собой задания, которые позволяют исследователю диагностировать меру выраженности изучаемого свойства у испытуемого, его психологические характеристики, а также отношения к тем или иным объектам.

Тестирование — исследовательский метод, предполагающий выполнение испытуемым заданий определенного рода с точными способами оценки результатов и их числового выражения.

Тесты интеллекта — совокупность психологических тестов, предназначенных для диагностики уровня развития познавательной сферы и интеллекта человека.

Типологический диагноз – определение места и значения выявленных характеристик в общей картине психической жизни индивида.

Формы мышления — способы отражения действительности посредством взаимосвязанных абстракций.

Цель исследования — это обоснованное представление об общих конечных или промежуточных результатах научного поиска.

Эксперимент констатирующий — вид психолого-педагогического эксперимента, при котором исследователь устанавливает только состояние изучаемой педагогической системы, констатирует факты наличия причинно-следственных связей, зависимости между явлениями.

Эксперимент психолого-педагогический — комплексный метод исследования, который обеспечивает научно-объективную и доказательную проверку правильности обоснованной в начале исследования гипотезы. Сущность эксперимента заключается в активном вмешательстве исследователя в психолого-педагогический процесс с целью его изучения в заранее запланированных параметрах **и** условиях

Эксперимент сравнительный — вид психолого-педагогического эксперимента, в ходе которого исследователь осуществляет выбор наиболее оптимальных условий или средств педагогической деятельности, сравнивая между собой контрольный и экспериментальный объекты.

Эксперимент формирующий — вид психолого-педагогического эксперимента, при котором исследователь применяет специальную систему мер, направленных на формирование у испытуемых определенных личностных качеств, повышение результативности их учебной или трудовой деятельности. Основной особенностью формирующего эксперимента является то, что в нем сам исследователь активно и позитивно влияет на изучаемые явления.

Экспертный опрос — метод сбора информации в психолого-педагогическом исследовании, предполагающий получение данных с помощью знаний компетентных лиц (экспертов). Когда их мнение выражается количественно, то рассматриваемый метод исследования нередко называют методом полярных баллов.

Этиологический диагноз – описание причин и механизмов отклонений в развитии.

Приложение 1. Строение и функции нервной системы

Отдел головного мозга	Строение и состав	Функции
Нервная система		Основными функциями нервной системы являются регуляция всех физиологических процессов растущего организма и непрерывная адаптация его к меняющимся условиям внутренней и окружающей среды. Органы чувств, представляющие собой периферическую часть анализаторов, обеспечивают передачу сигналов внешнего мира в специализированные центры.
Нейрон		Чувствительные (сенсорные), двигательные (моторные), вставочные Нервный импульс Гормоны
Нейроглия	Макроглия Глия занимает в ЦНС практически все пространство, которое не заполнено нейронами. Это примерно около 10% объема мозга. Размеры глиальных клеток в 3-4 раза меньше нервных. Глиальные клетки в отличие от нервных могут делиться и замещать участки погибшей по каким-либо причинам нервной ткани. Наиболее распространенный тип глиальных клеток – астроциты. Астроциты представляют собой многоотростчатые клетки, большинство отростков которых оканчивается на стенках сосудов. Другой вид глиальных клеток – олигодендроциты. Они обычно имеют один отросток. Микроглия – самые мелкие клетки глии. Они относятся к блуждающим клеткам, так как образуются из оболочек мозга (см. ниже) и мигрируют в вещество мозга.	Функция астроцитарной глии, по-видимому, состоит в создании структурной и метаболической опоры для нейронной сети. Считается, что астроциты очищают межклеточное пространство от различных химических веществ и убирают омертвевшие кусочки нейронов, а также принимают участие в обмене веществ нейронов. Астроглии относительно много в коре большого мозга. Олигодендроциты слоями своей мембраны обматывают аксоны нейронов, что обеспечивает лучшую изоляцию при проведении импульса. Этот изоляционный материал называется миелин. Микроглиальные клетки способны к фагоцитозу. К глиальным относятся также клетки эпендимы, выстилающие внутренние поверхности мозга.
Спинной мозг.	Восходящие пути задних столбов. 1. Нежный пучок (Голля), проводящий импульсы в промежуточный мозг и большие полушария из рецепторов кожи (осязания, давления), интероре-цепторов и проприорецепторов нижней части туловища и ног. 2. Клиновидный пучок (Бурдаха), проводящий импульсы в промежуточный мозг и большие полушария из тех же рецепторов верхней части туловища и рук. Восходящие пути боковых столбов. 3. Задний спинно-мозжечковый (Флексига) и 4. Передний спинно-мозжечковый (Говерса), проводящие импульсы из тех же рецепторов в мозжечок. 5. Спинно-таламический, проводящий импульсы в промежуточный мозг из рецепторов кожи — осязания, давления, болевых и температурных и из интерорецепторов. Нисходящие пути из головного мозга в спинной. 1. Прямой пирамидный, или передний кортико-спинальный пучок, из нейронов передней центральной извилины лобных долей больших полушарий в нейроны передних рогов спинного мозга; перекрещивается в спинном мозге. 2. Перекрещенный пирамидный, или кортико-спинальный боковой пучок, из нейронов лобных долей больших полушарий в нейроны передних рогов спинного мозга; перекрещивается в продолговатом мозге. По этим пучкам, достигающим наибольшего развития у человека, осуществляются произвольные движения, в которых проявляется поведение. Большая часть нервных волокон, проходящих в пирамидных пучках, поступает у человека в мышцы рук, что является результатом развития организма человека в процессе труда. Так как оба пучка перекрещиваются, то правая лобная доля больших полушарий иннервирует скелетные мышцы левой половины тела, и наоборот. В пирамидных путях проходит примерно 2 млн. центробежных нервных волокон нейронов передней центральной нервной извилины (40%), премоторной зоны, задней центральной извилины и других зон (60%)- В них содержится 80% вегетативных волокон, которые проводят центробежные импульсы к внутренним органам. 3. Рубро-спинальный пучок (Монакова) проводит в спинной мозг из красного ядра среднего мозга центробежные импульсы, регулирующие тонус скелетных мышц. 4. Вестибуло-спинальный пучок проводит из вестибулярного аппарата в спинной мозг через продолговатый и средний импульсы, перераспределяющие тонус скелетных мышц.	Рефлекторная. Спинной мозг осуществляет двигательные рефлексы скелетной мускулатуры относительно самостоятельно. Примерами некоторых двигательных рефлексов спинного мозга являются: 1) локтевой рефлекс — постукивание по сухожилию двуглавой мышцы плеча вызывает сгибание в локтевом суставе благодаря нервным импульсам, которые передаются через 5—6 шейные сегменты; 2) коленный рефлекс — постукивание по сухожилию четырехглавой мышцы бедра вызывает разгибание в коленном суставе благодаря нервным импульсам, которые передаются через 2—4-й поясничные сегменты. Спинной мозг участвует во многих сложных координированных движениях— ходьбе, беге, трудовой и спортивной деятельности и др. Спинной мозг осуществляет вегетативные рефлексы изменения функций внутренних органов — сердечно-сосудистой, пищеварительной, выделительной и других систем. Благодаря рефлексам с проприорецепторов в спинном мозге производится координация двигательных и вегетативных рефлексов. Через спинной мозг осуществляются также рефлексы с внутренних органов на скелетные мышцы, с внутренних органов на рецепторы и другие органы кожи, с внутреннего органа на другой внутренний орган. Вторая функция — проводниковая. Центростремительные импульсы, поступающие в спинной мозг по задним корешкам, передаются по коротким проводящим путям в другие его сегменты, а по длинным проводящим путям — в разные отделы головного мозга. Основными длинными проводящими путями являются следующие восходящие и нисходящие пути.
Ствол	Состоит из белого вещества, в толще которого находятся ядра серого вещества. Ствол переходит в спинной мозг	Связывает головной мозг со спинным в единую центральную нервную систему.
	Продолговатый мозг является продолжением спинного мозга и задним участком головного мозга.	Здесь происходит перекрест восходящих и нисходящих путей с правой стороны на левую и наоборот. Расположены ядра четырех пар че-

	Вверху продолговатый мозг переходит в мост, а боковые его отделы — в ножки мозжечка	репных нервов (IX—XII). 9. Языкоглоточный (смешанный), 10. Блуждающий (смешанный), 11. Добавочный (двигательный), 12. Подъязычный (двигательный)Волокна этих нервов образуют связи с различными органами и продолговатым мозгом. Размещаются жизненно важные центры рефлекторной регуляции вегетативных функций (ритм сердца и дыхания, обмена веществ, деятельности пищеварительных желез, тонуса сосудов, чихания, рвоты и кашля)
	Задний мозг образован *мозжечком* и *варолиевым мостом*.	
	Мозжечок разделен на два полушария и состоит из серого и белого вещества. С помощью проводящих путей, располагающихся в ножках, мозжечок соединяется с другими структурами мозга.	К нему идут пути, приносящие импульсы от рецепторов костно-суставной и мышечной систем, вестибулярного аппарата, коры головного мозга. Здесь осуществляется анализ информации и обеспечивается координация движений.
	Варолиев мост граничит снизу с продолговатым мозгом, сверху — с ножками мозга. Задняя поверхность моста участвует в образовании IV желудочка.	В нем проходят восходящие и нисходящие нервные пути, располагаются ядра V—VIII пар черепных нервов. Имеются ядра, переключающие импульсы на мозжечок
	В состав *среднего мозга* входят четверохолмие, ножки мозга и сильвиев водопровод (канал среднего мозга), который соединяет III желудочек мозга с IV	Нейроны четверохолмия получают импульсы от глаз, мышц головы, ушей и контролируют зрительные и слуховые рефлексы, позволяющие фиксировать взор и направление источника звука. В среднем мозге расположены многочисленные ядра, управляющие разнообразными бессознательными стереотипными движениями (напр., наклоны и повороты головы и туловища)
	К *промежуточному мозгу* относятся таламус и гипоталамус, располагающиеся между большими полушариями. В их составе выделяются поля и ядра. В них происходит переключение практически всей информации, входящей в передний мозг и исходящей от него.	
	В *таламусе* выделяются до 40 ядер, выполняющих различные функции	Здесь собираются импульсы от всех органов чувств (за исключением обоняния) и осуществляется их первичный анализ и синтез. Далее они передаются соответствующим областям коры головного мозга. Таламус осуществляет функцию вегетативного выражения эмоций. В нем берет начало та часть ретикулярной формации, которая регулирует двигательную активность.
	Гипоталамус представляет собой совокупность мозговых ядер	Регулирует ряд важнейших органических функций (гормональной, обмена веществ), а также их согласование с целостной физиологической деятельностью организма. Ядра гипоталамуса контролируют информацию, поступающую от вегетативной нервной системы, и управляют организмом с помощью вегетативных нервов и гипофиза.
Конечный мозг	участок головного мозга, состоящий из *двух полушарий большого*	В *двигательных зонах* коры возникают импульсы, передающиеся по нисходящим путям к

	мозга и *базальных ганглиев*. *Полушария большого мозга* образованы из коры и лежащей под ней массы белого вещества. Кора представляет собой тонкий слой серого вещества с плотно расположенными нервными клетками, количество которых может составлять более 14 млрд. Белое вещество состоит из проводящих путей. *Ассоциативные* волокна соединяют различные участки коры одного полушария, *комиссуральные* – симметричные участки обоих полушарий, *проекционные* – проводят импульсы к коре головного мозга и от коры к нижележащим органам и системам. Оба полушария соединены широким нервным трактом - *мозолистым* телом. Каждое полушарие бороздами разделено на доли: лобную, теменную, затылочную и височную. Различают следующие основные борозды: центральную, боковую и теменно-затылочную. Поверхность коры увеличена за счет складок, называемых извилинами	мышцам головы, туловища и конечностей. Многие двигательные импульсы идут в составе пирамидных трактов, а также по экстрапирамидным путям, которые перекрещиваются в продолговатом мозге. *Сенсорные зоны* занимают участки коры мозга, связанные с определенными видами чувствительности (кожная, суставно-мышечная, зрительная, слуховая, обонятельная, вкусовая). Величина этих зон зависит от числа рецепторов в соответствующей чувствительной системе. *Ассоциативные зоны* связывают, сопоставляют, интерпретируют сенсорную информацию и при необходимости используют ее в виде ответной реакции на двигательную зону. Ассоциативные зоны принимают участие в процессах мышления, запоминания и обучения.
	Базальные ганглии	являются частью экстрапирамидной системы, которая отвечает за автоматику движений, а нарушение их функции приводит к мышечным параличам
Вегетативная нервная система.	подразделяют на симпатическую и парасимпатическую. Эти две системы-антагонисты поддерживают стабильность внутренней среды. Вегетативная нервная система регулирует работу сердца, желез и гладкой мускулатуры без участия сознания. Большинство внутренних органов иннервируются обеими системами, поэтому трудно определить активность какой системы изменяет данную функцию Аксоны симпатической нервной системы выходят из грудного и поясничного отделов (поэтому ее еще называют тороколюмбальной системой) и входят затем в группу симпатических ганглиев, расположенных с обеих сторон спинного мозга. В этих ганглиях с плотно расположенными нервными клетками существуют большие возможности для переключения нервных импульсов. Поэтому импульс, пришедший из любого участка симпатической нервной системы может вызвать	Основная функция симпатической системы - это мобилизация организма в чрезвычайных ситуациях. При этом происходит ряд сложных реакций, начиная от расщепления гликогена в печени, что дает дополнительную энергию, и кончая изменениями в циркуляции крови. Действие симпатической нервной системы обычно охватывает весь организм и поддерживается относительно долго. Все эти реакции, контролируемые симпатической нервной системой, являются механизмом приспособления к чрезвычайным ситуациям, выработанном в процессе эволюции. Действие парасимпатической системы способствует сохранению и поддержанию основных ресурсов организма, проявляется локально и относительно кратковременно.

	активацию всей системы. Аксоны нейронов парасимпатической системы образуют синапсы вблизи иннервируемого органа. Они выходят из спинного мозга выше и ниже места выхода симпатических аксонов - из черепного и крестцового отделов. Поэтому парасимпатическую нервную систему называют еще краниосакральной системой. Ее ганглии расположены далеко друг от друга, поэтому нервные импульсы вызывают специфические локальные эффекты.	
Метасимпатическая нервная система	К этому отделу относятся интрамуральные системы всех полых висцеральных органов, обладающих собственной автоматической двигательной активностью. Центры находятся в интрамуральных ганглиях. Имеются микроганглии в сердце, бронхах, мочевом пузыре, пищеварительном тракте, матке, желчном пузыре и желчных путях. Метасимпатический отдел имеет те же звеньев рефлекторной дуги, но они все полностью находятся в интрамуральных ганглиях и нервных сплетениях внутренних органах. Центры соматических, симпатических и парасимпатических рефлекторных дуг находятся в ЦНС, то у метасимпатики вставочные нейроны расположены на периферии – в интрамуральных ганглиях.	Особенности МСНС Этот отдел отличается более строгой автономностью, т.е. независимостью от ЦНС. Вставочные и эфферентные нейроны имеют контакты с симпатическими и парасимпатическими нервами. Метасимпатические мотонейроны способны выделять на эффекторе значительно более широкий спектр медиаторов, чем СНС и ПНС. Если центральные отделы ВНС (СНС и ПНС) используют 2 медиатора – ацетилхолин и норадреналин, то в МСНС это может быть ацетилхолин, адреналин, АТФ, дофамин, гистамин, серотонин и т.д. Метасимпатический отдел регулирует работу полых органов: сердце, желудок и кишечник, мочевой пузырь и другие органы. Функции метасимпатической НС: 1) выполняет роль периферических нервных центров и обеспечивает постоянный контроль за работой внутренних органов *в стандартных условиях*; 2) обеспечивает надежность регуляции функций, т.е. ЦНС освобождается от необходимости переработки избыточной информации, поступающей от внутренних органов; 3) повышает надежность регуляции деятельности и внутренних органов, как бы дублируя СиНС и ПНС. Именно наличием метасимпатической регуляции можно объяснить продолжение адекватной работы внутренних органов в ситуациях разрыва спинного мозга и развития спинального шока. Таким образом, метасимпатическая система оказывает регулирующее воздействие на деятельность отдельных сегментов или областей органа, воздействуя на его гладкомышечные структуры или железистый эпителий, а также на мышечные клетки сердца.

Приложение 2. Неврологические симптомы и синдромы

Типология нарушений	Основные синдромы	Основные симптомы	Примечания
Нарушения чувствительности			В понятие «общая чувствительность» включают болевую, температурную, тактильную (поверхностная чувствительность) и мышечно-суставную чувствительность (проприорецептивная чувствительность) и интероцептивную (тактильно-вибрационную и висцеральную).
Различают следующие типы нарушения чувствительности: *Периферический* – участки нарушения чувствительности соответствуют зонам иннервации периферических нервов (перчатки, носки); *Сегментарный* тип – поражение задних рогов и задних корешков спинного мозга (куртка, полукуртка); *Проводниковый* тип – поражение задних или боковых кантиков спинного мозга, ствола мозга, таламуса. Располагается ниже поражения проводящего пути; *Корковый* тип - поражение определенного участка коры головного мозга.	*Мононевритический* синдром – боль, парестезии, нарушения всех видов чувствительности по периферическому типу, появление периферических параличей (парезов), вегетативных нарушений. *Корешковый* (радикулярный) синдром – боли и парестезии в виде опоясывающих туловище полос на конечностях, нарушением всех видов чувствительности по сегментарному типу и угасанием рефлексов. Синдром *поражения спинномозгового узла - сегментарный* тип нарушения чувствительности и опоясывающий лишай. Синдром *поражения заднего рога СМ* – диссоциация чувствительности, исчезновением болевой и температурной чувствительности по *сегментарному* типу при сохранении тактильной и глубокой чувствительности. *Гемитип* – одностороннее поражение чувствительных проводников в головном мозге. Нарушение всех видов чувствительности на противоположной стороне тела.	Подразделены на количественные и качественные. К *количественным* относятся следующие. *Анестезия* — полная потеря одного или нескольких видов чувствительности (анальгезия — болевой, термоанестезия — температурной). *Гипестезия* — снижение чувствительности, уменьшение интенсивности ощущений. *Гиперестезия* — повышение чувствительности к различным раздражителям. *Диссоциация чувствительности* – изолированное нарушение одних видов чувствительности при сохранении на том же участке других. *Качественные* расстройства чувствительности проявляются следующими видами. *Гиперпатия* — извращенная чувствительность, при которой в ответ на раздражение возникают неприятные, с болевым оттенком, " рассыпчатые " ощущения. *Парестезия* — расстройство чувствительности в виде "ползания мурашек", онемения, жжения, покалывания при нанесении раздражения. *Полиестезия* — одиночное раздражение, воспринимаемое как множественное. *Термальгия* — болезненное ощущение холода и тепла. *Боль* — очень частый и крайне разнообразный в своем проявлении чувствительный симптом. Характер боли, ее локализация, динамика помогают в определении места патологического процесса.	
Двигательные нарушения			Парезы и параличи (плегии) могут проявляться в одной *моноплегия (монопарез),* в двух *параплегия (парапарез)* или во всех *тетраплегия (тетрапарез)* конечностях. *Гемиплегия* – (*гемипарез*) в одной половине тела.
Поражения пи-	*Центральный,* или спастиче-	*Гиперрефлексия* – расширение	*Пирамидная система* осуществ-

рамидной системы	ский, паралич (парез).	рефлексогенной зоны. *Клонусы* - высшая степень гиперрефлексии. Это повторяющиеся ритмичные сокращения мышц. *Синкинезии* – содружественные движения конечности при произвольном движении другой конечности. *Патологические рефлексы* – классифицируются по характеру ответной реакции: - разгибательные (для конечностей); - сгибательные (для конечностей); - аксиальные (на голове и туловище). *Патологические* разгибательные *рефлексы* – на нижних конечностях: р. Бабинского – разгибание 1-го пальца стопы в результате штрихового раздражения кожи наружного края подошвы (до 2- 2,5 лет является физиологическим); р. Оппенгейма – медленное разгибание 1-го стопы при проведении пальцами по гребню большеберцовой кости по направлению вниз; *Патологические* сгибательные рефлексы – на нижних конечностях: р. Россолимо – сгибание пальцев стопы при быстром ударе молоточком по подушечкам пальцев; р. Бехтерева-Менделя – сгибание пальцев стопы при ударе молоточком по ее подошвенной поверхности, р. Бехтерева – сгибание пальцев стопы при ударе молоточком по подошвенной поверхности пятки. *Патологические* сгибательные рефлексы – на верхних конечностях: р. Тремнера – сгибание пальцев кисти при быстрых касательных раздражениях ладонной поверхности концевых фаланг 2-4 пальцев; р. Жуковского - сгибание пальцев руки в результате перкуссии молоточком тыла кисти. Появление стопных и кистевых рефлексов свидетельствует о поражении пирамидной системы по типу спастического паралича. *Аксиальные* рефлексы: Носогубный рефлекс – при нанесении короткого удара молоточком по спинке носа происходит сокращение круговой мышцы рта с вытягиванием губ вперед; Хоботковый рефлекс - при нанесении нерезкого удара молоточком по верхней или нижней губе происходит сокращение круго-	ляет произвольную (осознаваемую) регуляцию двигательных актов.

		вой мышцы рта с вытягиванием губ вперед; Сосательный рефлекс – при штриховом раздражении губ шпателем возникают сосательные движения; Ладонно-подбородочный рефлекс - при штриховом раздражении кожи ладони в области возвышения большого пальца происходит сокращение подбородочной мышцы на той же стороне со смещением кожи подбородка кверху.	
	Периферический, или вялый паралич (парез).	Основные симптомы периферического паралича: *акинезия (гипокинезия)* — отсутствие или ограничение произвольных движений; *атония (гипотония)* — снижение мышечного тонуса; *атрофия (гипотрофия)* — "похудение" мышц в пораженной зоне; *арефлексия (гипорефлексия)* — отсутствие или снижение рефлексов.	
Поражения экстрапирамидной системы	Паркинсонический или *акинетико-ригидный*, синдром.	*Экстрапирамидная ригидность* — повышенный тонус мышц сгибателей и разгибателей (конечности приобретают "восковидную гибкость"); *брадикинезия (олигокинезия)* — замедленность, бедность движений или акинезия — их отсутствие; *тремор* — дрожание в покое дистальных отделов рук, головы, нижней челюсти. Отмеченные расстройства обусловливают затруднения при переходе из состояния покоя в движение и наоборот *(поза восковой куклы);* ослабление или исчезновение содружественных движений; походку мелкими шажками; монотонную, тихую речь; мелкий почерк.	*Экстрапирамидная система* осуществляет непроизвольную (неосознаваемую) регуляцию двигательных актов.
	При поражении полосатого тела развивается *гипотонически-гиперкинетический* синдром.	Характеризуется *мышечной гипотонией (дистонией)* и появлением разнообразных *гиперкинезов* — движений в конечностях и туловище, не поддающихся произвольному контролю. Наиболее часто встречаются: *хорея* — неритмичные быстрые беспорядочные движения в проксимальных отделах конечностей, напоминающие гримасничанье; *атетоз* — медленные вычурные движения в дистальных отделах конечностей; - *торсионная дистония* — тонические сокращения мышц осевой группы туловища: при ходьбе больного "штопорообразно" выкручивает,- *баллизм* — быстрые вращательные бросковые движения в конечностях;	

		лицевой параспазм (гемиспазм) — подергивания мышц лица различной интенсивности.	
Поражение мозжечка	*Мозжечковая атаксия.* Проявляется она симптомами расстройства координированности движений.	Среди них выделяют: *нистагм* — ритмическое подергивание глазных яблок, более выраженное при взгляде в сторону, поражения. Различают горизонтальный, вертикальный и вращательный нистагмы; *скандированная речь* — утрата плавности, замедленность, монотонность и взрывчатость речи; *интенционное дрожание* — тремор, появляющийся в конечностях при выполнении тонких движений; *мимопопадание* — промахивание при попытке коснуться кончика носа указательным пальцем с закрытыми глазами; *"пьяная " походка* — шаткая неуверенная походка с широко расставленными ногами; *адиадохокинез* — отсутствие согласованности движений правой и левой руки при их вращении в вытянутом вперед положении. Обычно на стороне поражения мозжечка движения руки более замедленны; *асинергия* — при попытке лежащего на спине больного сесть со скрещенными на груди руками нога на стороне поражения мозжечка поднимается в большей степени, чем на здоровой стороне; *неустойчивость* в позе с вытянутыми вперед руками (проба Ромберга), падение на сторону поражения мозжечка и др.	
Поражения ВНС	При преобладании повышенной возбудимости парасимпатического отдела имеют место замедление пульса, снижение артериального давления, сужение зрачков, наклонность к обморокам, ожирению, повышенной потливости.	Расстройства функции тазовых органов При поражении спинальных парасимпатических центров в крестцовом отделе спинного мозга у больных появляется *ложное недержание мочи.* Моча при этом расстройстве отделяется небольшими порциями по мере механического растяжения сфинктера, в мочевом пузыре все время сохраняется остаточная моча. Отмечается задержка кала.	При поражениях ВНС вегетативные расстройства могут проявляться в виде нарушений тонуса сосудов, терморегуляции, трофики, нейроэндокринных обменных нарушений, расстройств мочеотделения, дефекации, половой функции.
	При преобладании активности симпатического отдела у пациентов отмечаются частый пульс, учащенное дыхание, блеск в глазах и расширение зрачков, повышенное артериальное давление, зябкость, похудение, запоры,	При поражении симпатических центров в поясничном отделе спинного мозга развивается *истинное недержание мочи и кала,* моча выделяется по мере поступления в мочевой пузырь.	
Нарушение высших мозговых функций	*Афазия* — это расстройство речи. Функция речи обеспечивается речевыми центрами, расположенными в лобном, височном, теменном отделах	При поражении лобных отделов развивается *моторная афазия* — больной понимает обращенную к нему речь, но сам говорить не может. Моторная афазия может	Реализация высших мозговых функций зависит преимущественно от работы коры больших полушарий, ее целостности. Симптомы нарушения обуслов-

	ведущего (доминантного) полушария головного мозга. Доминантным у правшей является левое полушарие, у левшей — правое.	быть полной и частичной, когда больному трудно выговаривать отдельные слова, буквы, фразы. При поражении височной доли развивается *сенсорная афазия* — больной не, понимает обращенной к нему и собственной «речи, иногда при этом многоречив, однако уловить смысл его речи невозможно ("словесная окрошка"). При поражении места соединения височной, теменной и затылочной долей (угловая извилина) возможно развитие *амнестической (анемической) афазии* — больной не может вспомнить названия предметов, но знает их предназначение и функцию. Выявляются афазии в процессе беседы с больным, тестами на повторение слов и выполнение действий, узнавание предметов. При больших очагах поражения может наблюдаться *тотальная афазия* — расстройство всех составляющих речи. Частичным проявлением речевых расстройств могут быть *акалькулия* (нарушение счета), *алексия* (нарушение чтения), *аграфия* (нарушение письма).	лены местом поражения коры, величиной очага поражения и в большинстве случаев указывают на место расположения патологического очага. Невропатологи чаще учитывают такие нарушения, как афазии, агнозии, апраксии.
	Апраксии — это расстройство праксиса. Способность выполнять последовательные комплексы движений и совершать целенаправленные действия по выработанному плану. Сложные действия формируются на основе поступающих в мозг сигналов от проприорецепторов, зрительного и слухового анализаторов. Поэтому апраксия связана прежде всего с патологией чувствительных анализаторов и возникает при поражении участков коры на границе теменной, височной и затылочной долей.	При *идеаторной апраксии* нарушается возможность построения плана действия. Например, когда больного просят прикурить сигарету, он извлекает спичку и начинает тереть ее о ладонь, затем несет ко рту; при этом он способен повторить показанное ему действие. При *конструктивной апраксии* больным трудно конструировать целое из частей, например, сложить из спичек квадрат или другую фигуру, построить из кубиков дом и т. п.; подражательные действия при этом сохраняются. При *моторной апраксии* больные не только не могут построить план действия, но теряют способность подражать действию.	
	Агнозия — это расстройство гнозиса (от греч. gnozis — познание). Познание расстраивается при поражении преимущественно центрального отдела анализатора.	Соответственно выделяют *зрительную, слуховую, обонятельную, вкусовую агнозию, агнозию общего чувства (астереогнозию).* При агнозиях нарушается способность опознавать предметы, запахи, музыку, голоса и лица знакомых, возникают трудности в чтении, ориентировке на улице, дома.	
Симптомы поражения мозговых оболочек		К субъективным симптомам относятся *распирающая головная боль* (чаще по утрам, при наклонах головы), *тошнота, рвота, раздражительность, ухудшение*	Симптомы поражения мозговых оболочек возникают при их воспалении (менингиты) или при повышении внутричерепного давления по другим причинам

		умственной деятельности. . К объективным симптомам относятся: *ригидность мышц затылка* — невозможность наклонить голову больного вперед к грудине; *симптом Кернига* — невозможность или ограничение разгибания ноги больного в коленном суставе, когда она согнута в тазобедренном; *симптом Брудзинского верхний* — сгибание ног в коленном суставе при наклоне головы вперед; *симптом Брудзинского средний* — приведение и сгибание ног в тазобедренных суставах при надавливании на лобок; *менингеальная поза* — у лежащего на боку больного ноги приведены к животу, голова запрокинута, позвоночник выгнут дугой назад; *застойные диски зрительных нервов* — отек дисков, полнокровие вен, выявляемые при осмотре глазного дна; *признаки гидроцефалии* на краниограммах, томограммах; *повышение давления* и *специфические изменения состава ликвора.*	(опухоль, гематома, кровоизлияние под оболочки, гидроцефалия). Их можно подразделить на субъективные и объективные.
Нарушения сознания			Частота оглушения в детской практике значительно выше, чем у взрослых. У детей 3-4 лет оно представляет собой наиболее частую форму нарушения сознания.
	Обнубиляция	Характеризуется повышением порога возбудимости и обеднением психической активности в виде замедления психических процессов в целом, затруднением контактов с окружающим. По выходе – частичная амнезия. Обнубиляция характеризуется постепенным «отключением» ребенка, развивающейся сонливостью. Длительность – от нескольких минут до нескольких дней. Характеризуется частыми кратковременными наплывами нарушения сознания.	
	Сомноленция	Сомноленция представляет собой состояние полусна или собственно сонливость с сохранением речевого контакта. Контакт непродолжительный, кратковременный, больной быстро «отключается». Основным проявлением сомноленции является аспонтанность.	
	Сопор	Выражается в глубоком оглушении, при котором с больным совершенно невозможно вступить в контакт, у него отсутствуют реакции даже на сильные раздражители. Могут появляться патологические рефлексы – повышение сухожильных рефлексов, двусторонний рефлекс Бабинского, клонусы. Может отмечаться гиперестезия. Рефлексы с зон иннервации МН сохранены или снижены корнеальные, конъюктивальные рефлексы.у новорожденных и детей грудного возраста могут угаснуть ахиллов и коленный рефлексы. Непроизвольное мочеиспускание, задержка мочи. По выходе – полная амнезия.	

	Кома	Полное выключение сознания. Исчезает болевая чувствительность, зрачковые, корнеальные, конъюктивальные рефлексы не вызываются. По выходе – полная амнезия.	Мозговые комы и соматические. По степени тяжести: -кома 1 степени (легкая, подкорковая) - кома 2 степени (выраженная) - кома 3 степени (глубокая) - кома 4 степени (терминальная атоническая кома)
Синдромы выхода из комы	Апаллический синдром	Стабилизация стволовых функций и начало восстановления подкорковых при обратном развитии глубокой комы. Восстанавливаются утраченные или приобретенные новые навыки в том же порядке, что и в онтогенезе. Может отмечаться выпадение корковых функций, булимия, агрессивность. Восстановительный период продолжается до 2 лет. Может сохраняться резидуальная симптоматика.	
Исходы коматозного состояния	Вегетативное состояние	Встречается при обширных поражениях мозга. Гибель большинства клеток мозга. Выполняются лишь функции жизнеобеспечения. Больные неподвижны из-за атонии или гипертонуса мышц. На болевые раздражители возможна вегетативная реакция: изменение ЧД, ЧСС, окраска кожи, потливость, слезотечение. Судороги отсутствуют. Смерть.	Степень восстановления функций ЦНС после выхода из комы зависит от обширности и локализации поражения мозга. Процесс восстановления может остановиться на любом этапе.
	Синдром декортикации	Остаточное явление после выхода из комы. Ствол и подкорка функционируют, но кора мертва.	

Приложение 3. Характеристика наследственных синдромов

Синдром	Основная генетическая причина	Частота	Нарушение интеллекта Аутистические проявления	Соматические и неврологические нарушения	Нарушения психического развития
Синдром Дауна Брахицефалия, плоское лицо и плоский затылок, монголоидный разрез глазных щелей, эпикант, макроглоссия, микрогнатия, готоческое небо, кожная складка на шее, поперечной ладонной складкой.	Трисомия хромосомы 21 Мозаичная форма Транслокационная форма	1:650-850	От умеренной до тяжелой степени (IQ=25–55) Возможен парааутизм	Гипотония, укорочение конечностей, брахидактилия, клинодактилия, сандалевидная щель, гипермобильность суставов, деформация грудной клетки, ВПС, косоглазие, катаракта, глаукома, тугоухость, заболевания ЖКТ, иммунные заболевания (лейкозы)	Нарушения высших и низших психических функций, отставание в развитии речи, нарушения поведения
Синдром Ретта	Мутации, делеция в гене MECP2	1:10000 (у девочек)	Тяжелая степень нарушения интеллекта Выраженные аутистические проявления	Гипотония, атаксия, эпилептические припадки, возникает атрофия мышц, сосудистые нарушения в нижних конечностях, сколиоз	Прогрессирующее нарушение интеллекта Нарушена мелкая и крупная моторика, утрата речи, стереотипные «моющие» движения
Синдром Мартина-Белл (синдром фрагильной Х-хромосомы) Лицо удлиненное, ушные раковины большие, лоб выступающий, кончик носа загнутый.	Увеличение количества CGG повторов в гене FMR1	1:3600 – 1:4000 у мальчиков и 1:4000 – 1:6000 у девочек	От пограничного уровня (около IQ = 70) до тяжелой степени. Чаще легкая или умеренная степень. нарушения интеллекта Аутистические проявления	Суставы отличаются хорошей подвижностью, кости кистей и стоп широкие. Кожа зачастую гиперэластичная, волосы и радужные оболочки глаз светлого оттенка. Легкое снижение мышечного тонуса, двигательная дискоординация, глазодвигательные нарушения	Характерная речь (клаттеринг-синдром – тахилалия, персеверации, эхолалии, несудорожные запинки), нарушения высших и низших психических функций, нарушения поведения, СДВГ Трудности планирования и контроля поведения, переключения внимания и пространственной координации.
Синдром Вильямса Характерный внешний вид лица больных («лицо эльфа») – плоская переносица с округлым носом, увеличенный рот с приподнятыми вверх уголками, пухлые губы, полные щеки, небольшой заостренный подбородок.	Делеция 7q11.23	1 : 7500 до 1 : 20000	Средний IQ 58-69	Характерна генерализованная мышечная гипотония, обуславливающая вторичные нарушения формирования скелета – Х-образные ноги, сколиоз и другие искривления позвоночного столба, плоскостопие, дефор-мации грудной клетки.	Могут быть хорошие речевые навыки, характерна высокая тревожность, СДВГ
Синдром Ангельмана Характерные особенности внешности – косоглазие, сколиотическое искривление позвоночника, увеличение зубов и губ, разряжение зубного ряда, уплощение затылка, выступание вперед подбородка. Язык часто высунут, рот приоткрыт в улыбке.	Делеция 15q11.2 на материнской хромосоме	1:12000	Тяжелая степень Аутистические проявления	Нарушено чувство равновесия, наблюдаются частые падения, ушибы о мебель. Выявляется тремор и хаотичные движения конечностями, особенно руками. Развивается мышечная дистония, выраженность рефлексов сухожилий повышается, формируя специфичность моторики: пациенты ходят на прямых несгибающихся ногах, плечи приподнимают, руки сгибают в локтях.	Речь, нарушения походки, координации, гиперактивность, концентрации внимания и импульсивность
Синдром Клайнфелтера	Дополнительная хромосома Х при мужском кариотипе Реже встречается мозаицизм (46XY/47XXY; 46XX/47XXY), еще реже – полисомия 48,XXXY; 48,XXYY; 49,XXXXY	1:500 – 1:1000	Легкая степень или нормальный интеллект	Евнухоидный тип телосложения, позднее появление вторичных половых признаков, криптохизм, гипоплазия яичек, малый половой член, гинекомастия.	Исполнительные функции, внимание, нарушения восприятия, памяти и абстрактного мышления, дислексия Встречаются МДП, шизофрения, парафилии
Синдром Шерешев-ского – Тернера Ввнешний вид характеризуется короткой шеей с крыловидными	Отсутствие одной хромосомы Х при женском кариотипе (кариотип 45,Х0)	1:2000 – 1:5000	Легкая степень нарушения интеллекта, ЗПР	Низкорослость, гипогонадизм, пороки развития (ВПС, подковообразая почка, косоглазие и др.), деформация суставов, лимфостаз, отеч-	СДВГ, зрительно-пространственные и исполнительные функции

складками, «лицом сфинкса», низкой границей роста волос, микрогнатией, деформацией ушных раковин, широкой грудной клеткой.				ность стоп и кистей. У мужчин с синдромом Шерешевского-Тёрнера, кроме характерных внешних признаков и соматических пороков, отмечается гипоплазия яичек, двусторонний крипторхизм, иногда – анорхия, низкий уровень тестостерона.	
Синдром кошачьего крика (синдром Лежёна) Ранним признаком синдрома является плач ребенка, который напоминает мяуканье кошки. Отмечается преобладанием лицевой части черепа над мозговой, лунообразным лицом, гипертелоризмом, антимонголоидным разрезом глаз, эпикантом, деформацией ушных раковин, плоской спинкой носа, короткой шеей с крыловидными складками.	Делеция 5p12	1:50000	От умеренной до тяжелой степени нарушения интеллекта Аутистические черты	Со стороны зрительной системы нередко обнаруживается врожденная катаракта, близорукость, косоглазие, атрофия зрительного нерва. Изменения со стороны костно-мышечной системы проявляются синдактилией стоп, врожденным вывихом бедра, косолапостью, плоскостопием, клинодактилией V пальца кисти, сколиозом, диастазом прямых мышц живота, паховыми и пупочными грыжами. Частыми спутниками синдрома «кошачьего крика» являются нарушения прикуса, «готическое» нёбо, микрогения, расщелины нёба и верхней губы, расщепление язычка.	Нарушения поведения, повторяющиеся движения, сверхчувстви-тельность к стимулам Грубое системное недоразвитие речи, выраженное отставание в моторном и физическом развитии.

				Наблюдаются врожденные пороки сердца (тетрада Фалло), пороки развития почек (гидронефроз, подковообразная почка), крипторхизм, гипоспадия. Реже отмечается мегаколон, запоры, кишечная непроходимость. Дерматоглифическими признаками синдрома «кошачьего крика» могут служить одна ладонная складка, поперечные складки сгибания и др.	

Приложение 4. Дифференциальная характеристика инсультов

Признаки	Геморрагический инсульт	Ишемический инсульт
Анамнез	Артериальная гипертензия	ИБС, нарушение ритма сердца, сахарный диабет, транзиторные ишемические атаки
Начало заболевания	Острейшее в период активности больного. Возможен эпилептический припадок	Нарастание симптомов в течение нескольких часов. Развивается во сне или сразу после сна
Рвота	Часто	Редко
Утрата сознания	Характерна	Не характерна
Общее состояние	Быстрое ухудшение	Относительная устойчивость жизненно важных функций
Клинические проявления	Преобладание общемозговых симптомов	Преобладание очаговых симптомов над общемозговыми
Гипертермия	Часто	Редко
Симптомы дислокации ствола	Возможны	Редко
Менингеальные симптомы	Характерны	Редко
Смещение срединных структур ГМ	Более 2 мм	Менее 2 мм
Ликвор	Часто геморрагический	Бесцветный Прозрачный

Приложение 5. Основные психопатологические симптомы

Психопатологические симптомы	Краткая характеристика	Особенности у детей
	Психопатологические симптомы чувственного познания (патология ощущения)	
Количественные нарушения		
Психическая гипестезия	понижение чувствительности к внешним раздражителям. Свидетельствует о поражении ПНС.	Чаще – при неврологических заболеваниях (невриты); энцефалопатии, субдепрессивные и депрессивные состояния; шизофрении, истерии.
Психическая анестезия	отсутствие чувствительности, при психических заболеваниях является следствием нарушения функции коры большого мозга; возможны оптическая, акустическая, обонятельная и другие виды анестезии.	Отмечается при сопоре и коме; истерических невротических синдромах.
Качественные нарушения		
Психическая гиперестезия	Повышение чувствительности по отношению к различным видам раздражений. Нейтральные раздражители вызывают неприятные ощущения.	У детей на первом году жизни отмечается физиологическая гиперестезия. Как патология, гиперестезия отмечается при интоксикации, при повышенной температуре. Гиперакузия может отмечаться при астении, неврозоподобной шизофрении.
Сенестопатия	крайне неприятные, тягостные ощущения на каком-то участке поверхности тела или во внутренних органах при отсутствии объективно определяемых нарушений. При этом интрацептивные импульсы с мучительными ощущениями «сжимания», «жжения», «разрывается голова», «тянет в спине», «стягивает голову» и другие болезненно фиксированные ощущения преобладают над экстрацептивными	Встречаются с 4-5 лет. В дошкольном возрасте чаще имеют форму псевдоалгии. Чаще локализуются в области живота. Возникают нередко на тревожном или тревожно-депрессивном фоне. Имеют сверхценную или бредовую интерпретацию. Могут быть при невротических состояниях. Характеризуются непостоянством, полиморфностью.
Парестезия	Возникающие на поверхности тела своеобразные полиморфные ложные ощущения, обусловленные органическим поражением нервной системы.	Парестезии возникают при интоксикациях разного генеза, при менингоэнцефалитах
	Психопатологические симптомы чувственного познания (патология восприятия)	
Количественные нарушения		
Агнозии	Расстройство узнавания предметов и явлений по соответствующим признакам (при сохранности периферических органов чувств). Различают оптическую, слуховую, тактильную и другие виды агнозий.	У детей отмечаются при резидуально-органическом поражении мозга перинатального генеза
Качественные нарушения		
Психосенсорные расстройства	искаженное восприятие формы и величины предметов, вещей, пространства. Увеличение (макропсия) или умень-	Могут отмечаться с первых лет жизни. Связаны с нарушениями периферического и центрального отдела анализа-

	шение (микропсия) размеров предметов, изменение их формы (метаморфопсия), они удаляются или приближаются и т. д. Изменения схемы тела проявляется в том, что больной воспринимает изменившимся самого себя: изменились форма и величина тела, оно стало более тяжелым или легким, изменились или смещены отдельные части тела (нарушение схемы тела).	торов, обусловленных интоксикацией, органическим поражением головного мозга, психотическими состояниями; эпилепсией.
Деперсонализация (может рассматриваться и как расстройство самосознания)	А) Аллопсихическая (чувство утраты контакта с внешним миром)	Аллопсихическая деперсонализация это отчуждение восприятия окружающего мира. Отмечается при затяжных невротических состояниях, астенодепрессивных синдромах, может возникать пароксизмально (при эпилепсии). У детей нестойки. Носят эпизодический характер. Могут возникать на фоне астении, гипотимии.
	Б) аутопсихическая (изменение чувства собственного Я)	Аутопсихическая деперсонализация включает: 1. нарушение самовосприятия Я в виде утраты чувства собственного Я. Нарушается разграничение собственного Я и окружающих субъектов. не отказывается от имени. Нет чувства раздвоения. Эпизодичны. 2. отчуждение собственных действий (4-5 лет). 3. отчуждение чувства своего возраста, любви к родителям, сна (4-7 лет). 4. нарушение сознания собственного пола. Редуцирован во времени. Может купироваться ЛВ. 5. отчуждение Я с заменой иным Я. Категорический отказ от своего имени. Близок к игровому перевоплощению. 6. раздвоение Я. 7. замена иным Я в связи с бредом метаморфозы. Поведение внешне напоминает игровое. Носит насильственный характер, сопровождается чувством изменения отдельных частей тела, лица (вместо носа – пятачок). Сопровождается беспокойством, агрессией, аутоагрессией (6-7 лет). Отмечаются в клинике депрессивных синдромов, при шизофрении.
	В) соматопсихическая (изменение восприятия частей собственного тела как единого целого, отчуждение физического Я)	Соматопсихическая деперсонализация отмечается при умственном или физическом истощении, при интоксикациях, резидуально-органических поражениях головного мозга. Сопровождается тягостной тревогой, метанием, плачем. Жалобы на «плохие руки, ноги», которые не слушаются, просят избавить от них. Может сопровождаться отчуждением психического Я. Как синдром регистрируется не ранее 3 лет. Могут возникать вместе и порознь.
Иллюзии	В основе иллюзий всегда имеется ре-	У лиц, страдающих психическими рас-

	альный источник раздражения, однако оно воспринимается в искаженном виде. **Аффективные иллюзии** возможны у здоровых людей, находящихся в подавленном настроении, в состоянии тревожного ожидания и страха. **Вербальные иллюзии** представляют собой ложное восприятие реально происходящего разговора окружающих: человек слышит разговор соседей, ведущих отвлеченную беседу, и считает, что ее содержание относится к нему. Особый вид иллюзий — **парейдолии**, при которых в воспринимающий объект привносятся элементы фантазирования. При этом, например, обои, лепка на потолке, трещина на стене воспринимаются как фантастические пейзажи, чудовища, сказочные герои.	стройствами, иллюзии наблюдаются довольно часто, отличаются яркостью и разнообразием, однако болезненное состояние не позволяет им критически отнестись к этим нарушениям. В детском возрасте иллюзии довольно часто наблюдаются при инфекционных заболеваниях и интоксикациях (чаще зрительные, чем слуховые). Возможно появление их также у детей, страдающих неврозом, психопатией, эпилепсией, шизофренией и др.
	Психопатологические симптомы чувственного познания (патология представлений)	
Качественные нарушения		
Галлюцинации	Это мнимое, ложное, восприятие, возникающее без раздражителя. Галлюцинации могут быть элементарными, проявляющимися в виде оклика по имени, шума, стука, звона, мелькания искр, и более сложными, представляющими собой отдельные сцены, разговоры, мелодии, картины. В зависимости от того, в области каких пространство и носит ясный и конкретный характер. Псевдогаллюцинации отличаются от истинных отсутствием ощущения объективной реальности образов, неопределенной локализацией объекта восприятия, когда он воспринимается внутри больного или на нереальном расстоянии.	О галлюцинациях свидетельствует непроизвольность ложных образов, яркость, проекция ложного образа в реальное пространство, повторяемость, идентичность образов; отсутвие критики. Эпизодические расстройства восприятия отмечаются с 2,5 – 3 лет. Мало дифференцированы, нестойки. У детей чаще наблюдаются элементарные галлюцинации при измененном сознании, хотя возможно их появление и на фоне ясного сознания. Часто отождествляют галлюцинации со сновидениями. В младшем возрасте могут возникать на фоне аффекта страха и тревоги. В младшем дошкольном возрасте преобладают зрительные галлюцинации, в старшем увеличивается кол-во слуховых, вербальных. Ложные галлюцинации не отождествляются с реальными предметами и явлениями. Содержание вычурно, необычно. Чаще единичные, сопровождаются переживанием насильственности, неотвязности, враждебного воздействия. В младшем возрасте часто отсутствует интерпретативный компонент сделанности.
	Психопатологические симптомы нарушения памяти	
Количественные нарушения		
Гипомнезии	снижение памяти или отдельных ее компонентов (запоминания, воспроизведения, сохранения). Сначала страдает память на события недавнего прошло-	Гипомнезии у дошкольников проявляются трудностями запоминания правил игры, стихов и др. информации. У школьников – трудности в запомина-

	го, что выявляют при проверке процесса запоминания, а затем и на давно прошедшие события личной и общественной жизни.	нии учебного материала. Гипомнезии возникает вследствие резидуально-органического поражения мозга, перенесенных нейроинфекций, трав мозга.
Амнезии	потеря памяти на определенный отрезок жизни человека или избирательно на какие-либо события. Различают **ретроградную** и **антероградную** амнезии. В тех случаях, когда из памяти выпадают события какого-то периода времени, предшествовавшие началу болезни, говорят о ***ретроградной*** *амнезии*. Иногда такие провалы могут охватывать несколько лет жизни, предшествовавшие травме или иному заболеванию. **Аффектогенная** амнезия это провалы памяти не на определенные периоды жизни, а на определенные детали, связанные с психической травмой, при сохранности памяти на общую психогенную травмировавшую ситуацию. **Функциональные** амнезии возникают при невротических, реактивных, астенических состояниях. **Инфантильная** амнезия – отсутствие воспоминаний до 3-4 лет.	Амнезии органического генеза могут отмечаться при инфекционных или травматических поражениях головного мозга, органическом психосиндроме, олигофрении, деменции.
Качественные нарушения		
Гипермнезии	болезненное усиление, обострение памяти, наблюдаемое при состояниях повышенного настроения (вызванных приемом алкоголя, наркотиков и др.), иногда во время лихорадочных состояний. Повышенная способность к репродукции.	Гипермнезии могут встречаться как компенсаторные при олигофрении, в клинике маниакально-депрессивного психоза, иногда при шизофрении.
Парамнезии		
	Искажения памяти – криптомнезии – характеризуются стиранием граней между реальными и нереальными событиями. Псевдореминисценции - искаженное воспоминание о реально происходивших фактах. Обман памяти - конфабуляции - заполнение пробелов памяти вымышленными событиями.	Криптомнезии чаще встречаются при сенильных психозах. У детей псевдореминисценции – это чаще отрывочные высказывания в виде ответов на вопросы. Чем младше ребенок – тем ответы отрывочнее и односложнее. Конфабуляции встречаются редко. У детей имеют сказочный характер, у подростков – нередко – эротический (при шизофрении).
Феномены двойного сознания		
	Феномены уже виденного, слышанного, пережитого и никогда не виденного, не слышанного, не пережитого	Эти феномены могут возникать изолированного и в сочетаниях. Отмечаются при неглубоких нарушениях сознания, при эпилепсии, интоксикациях. Отсутствует блеклость, растерянность, тревога.

	Психопатологические симптомы нарушения мышления	
Количественные нарушения		
Расстройства темпа мышления	**Брадифрения –** замедление темпа мышления, немногословие, бедность ассоциаций **Шперрунги – обрывы** мышления, связанные с остановкой ассоциативного процесса **Тахифрения** характеризуется ускорением мыслительного процесса, легкостью возникновения ассоциаций.	Преходящая брадифрения отмечается при субдепрессивных и депрессивных состояниях, астеническом и церебрастеничском синдроме. Стойкая брадифрения характерна для олигофрении в сочетании с недоразвитием абстрактно-логического мышления. Может отмечаться после приступа эпилепсии. У детей младшего возраста выявить шперрунги довольно трудно. Чаще они встречаются в препубертате и пубертате при шизофрении. Тахифрения характерна для маниакальных и гипоманиакальных состояний, интоксикациях.
Нарушения целенаправленности	**Обстоятельность** обусловливает вязкость, тугоподвижность мышления, утрату способности отделения главного от второстепенного. В суждениях преобладают случайные подробности, не имеющие отношения к основной мысли. **Резонерское** мышление – пустое нецеленаправленное рассуждательство. Разновидностью является метафизическая интоксикация. **Персевераторное** мышление - длительное доминирование какой-либо одной мысли, одного представления, задержка, застревание ассоциаций.	Обстоятельность мышления характерна для эпилептиков. Возрастной особенностью резонерского мышления является амбитендентность мышления – противоположность суждений по поводу одного и того же объекта, в пубертате – наличие метафизической интоксикации. Персевераторное мышление отмечается при аутизме, органических поражениях головного мозга, злокачественной эпилепсии. Может быть связано с попыткой снижения уровня тревоги.
Нарушения логики	**Паралогическое** мышление – характеризуется актуализацией латентных признаков. Из правильных предпосылок выводятся неправильные выводы. **Разорванное** мышление характеризуется отсутствием логической связи во фразе. Сохранна грамматическая структура речи.	Паралогическое мышление может выявляться в виде неадекватных обобщений или неожиданных объяснений сюжетных рисунков. Разорванное мышление характерно для шизофрении. Характерен непроизвольный наплыв разнородных мыслей, под влиянием которых возникают неожиданные ассоциации.
Качественные нарушения		
Навязчивые идеи	**Навязчивые** идеи – это частный вид навязчивостей. Критически осознаются. Поддаются логической коррекции.	Для детей более характерны навязчивые страхи. К рудиментарным навязчивым идеям относятся бессмысленные вопросы, не имеющие познавательной цели. Характерно для продромального периода шизофрении или атонической формы шизофрении.
Насильственные идеи	**Насильственные** идеи элементарны,	У детей насильственным идеям родст-

	возникают неожиданно, неодолимы и нелепы по содержанию.	венны атематические игры, игры с предметами, не имеющими игрового содержания, возникают вследствие травмы или энцефалита.
Сверхценные идеи	**Сверхценные** идеи – связаны с реальностью и очень значимы для больного. Критика формальна. Могут быть откорректированы логическим путем.	Для детей характерны односторонние увлечения пубертата и препубертата (например, географическими картами). Односторонняя озабоченность: моноидеи дисморфомании или нервной анорексии.
Бреподобные фантазии	**Бреподобные фантазии –** ребенок представляет себя одушевленным или неодушевленным предметом и ведет себя с игнорированием реальной ситуации. Патологические фантазии отличаются стойкостью, стереотипностью, определяют поведение больного. Отсутствует критическое отношение.	-агрессивно-садистическое фантазирование, Связано с патологией полового влечения. - фантазии героического превосходства. Чаще встречается у мальчиков. - фантастические оговоры и самооговоры сексуального характера, чаще встречается у девочек.
Бредовые идеи	Это болезненные заблуждения, нелепые по содержанию и не поддающееся критике. Часто отмечаются на фоне формально ясного сознания. По содержанию выделяют идеи отношения, преследования, психического и физического воздействия, величия и т.д. Различают первичный бред (бред толкования) и чувственный (образный). ***Первичный бред*** заключается в интерпр систематизированного бреда: *ипохондрический бред, бред изобретательства, бред реформаторства*, *бред высокого происхождения бред сутяжничества.* ***Чувственный (образный) бред*** характеризуется расстройством чувственного познания, развивается на фоне других нарушений психики, носит наглядный характер с множеством образов, воспринимаемых фрагментарно, складывающихся не в систему доказательства, мировоззрения, а в образы, догадки и фантазии, чем объясняется его бессвязность и нелепость, особенно при слабоумии. Выделяют различные формы чувственного бреда *бред са*	Стойкий и систематизированный бред у детей возникает редко (с 10-11 лет). У дошкольников при инфекционных заболеваниях может отмечаться яркий, образный, отрывочный бред. Он рудиментарен и нестоек, напоминает детские страхи. Продолжительность 1-2 дня. Страх сохраняется в течение недели, отмечается некритичность к своему состоянию. В младшем школьном Возрасте может быть бред враждебного отношения одноклассников. Рудиментом параноидного бреда является чувство присутствия постороннего. В пубертате могут отмечаться в структуре дисморфоманического синдрома бредовые идеи отношения, симптомы маскировки недостатка, зеркала, фотографии. При шизофрении чаще касаются лица и связаны с бредом воздействия. Могут не замечаться реальные недостатки внешности. Для пубертата также характерен бред чужих родителей, жестокого обращения, переделки половой принадлежности.
	Психопатологические симптомы нарушения эмоций	
Количественные нарушения		В норме эмоциональный фон у детей несколько повышен. Это затрудняет выявление у них гипертимий. Показателем патологически повышенного настроения является его немотивированность, беспредметность, нарушение адаптации ребенка, изменение поведения.
гипертимия	Нарушение эмоций, характеризующееся повышением чувственного тона.	Довольно часто встречается у детей *эйфория*. Она характеризуется беспри-

	Относятся: *1. Эйфория.* Эмоциональное состояние с преобладанием ощущения радости, жизненного счастья, с повышением стремления к деятельности. *2. Мория* – повышенное настроение, сопровождающееся дурашливостью, склонностью к плоским циничным шуткам и нелепым шалостям. *3. Патологический экстаз* – остро переживаемые, трудно переносимые физически эмоции необычайного восторга или счастья на фоне суженного сознания, частичного или полного нарушения контакта с окружающими. Патологический экстаз не связан с ситуацией, внешними обстоятельствами. *4. Гневливость.* Высшая степень раздражительности, злобности, недовольства окружающим со склонностью к агрессии, разрушительным действиям. Входят в структуру маниакального, маниакально – бредового, онейроидного, парафренного синдромов	чинно повышенным настроением, благодушием, беспечностью, отсутвием инициативы. Эйфория может быть первым признаком дебюта или обострения психического заболевания. *Мория* довольно часто встречается у детей: характерно сочетание с интеллектуальным снижением, расторможенностью влечений. *Патологический экстаз* - встречается при аффективно-гебоидных состояниях, шизоаффективных психозах у подростков, при некоторых формах наркотического опьянения (ЛСД), при органических поражениях головного мозга. *Гневливость* входит в структуру маниакального синдрома, вариант – гневливая мания. Чаще встречается в подростковом возрасте.
Гипотимия	Нарушение эмоций, характеризующееся понижением чувственного тона. Относятся: *Дистимия* – преходящие (несколько часов, дней) немотивированные эмоциональные расстройства с преобладанием тревоги, гневливости на фоне сниженного настроения. 2. *Дисфория* – расстройство настроения, характеризующееся беспредметной злобностью, угрюмостью, раздражительностью, часто переходящее в аффективные вспышки и агрессию. Беспредметна. *3. Тревожная гипотимия* – снижение настроения, связанное с ожиданием опасности. Тревога – это эмоциональное состояние или реакция, характеризующаяся внутренним волнением, беспокойством, стеснением и напряжением, локализованных в груди. Сопровождается предчувствием и боязливым ожиданием надвигающейся беды, пессимистическими опасениями, обращенными в будущее. *4. Фобическая гипотимия* – снижение настроения, связанное с навязчивым страхом или страхами. Страх - это эмоциональное состояние или реакция, содержанием которой являются опасения о своем благополучии или жизни. Страх, в отличие от тревоги, это реакция на конкретную угрозу. Страх может быть *доминирующим*, имеющим реальное основание; *навязчивым* – не имеющим реального основания; *сверхценным* – имеющим реальное основание, играющим чрез-	*Дистимия* чаще встречается при органическом поражении головного мозга, при эпилепсии. У детей младшего возраста страхи носят не фобический (навязчивый), а доминирующий характер. Они определяют аффективный фон, другие психические функции и поведение ребенка, критика и борьба со страхами отсутвует. У старших детей страхи постепенно становятся навязчивыми (патологическими), ребенок понимает их нелепость, неадекватность. *Навязчивые* страхи у детей можно условно разделить на 4 группы : фобии особых ситуаций (темноты), опасностей окружающего мира (страх смерти), дисфункций собственного организма (урофобия), насилия над собой (гомофобия). *Сверхценные* страхи характеризуются выраженностью и силой аффекта, отсутвием попыток его преодоления. В дошкольном возрасте преобладают страхи животных, персонажей фильмов, сказок. В младшем школьном возрасте преобладают страхи одиночества, разлуки с родными, страх за их жизнь и здоровье, боязнь школы. *Бредовые* страхи возникают независимо от психотравмирующей ситуации, не поддаются коррекции, сопровождаются тревогой, настороженностью, подозрительностью. Могут сочетаться с галлюцинациями, психомоторным

	мерную роль в жизни больного, приводящим к нарушению поведения и дезадаптации; *бредовым* - связанным с бредовыми идеями, грубо нарушающим поведение и адаптацию. Раздражительность, злоба, тоска, тревога могут входить в качестве второстепенных и самостоятельных признаков в структуру гипотимии**.** Входят также в структуру депрессивных, невротических и депрессивно – параноидных, онейроидных синдромов, дисфории.	беспокойством, соматовегетативными нарушениями. Характеризуются несоответствием настроения и содержания страха. Страхи часто носят недифференцированный характер (нозофобия). Навязчивые страхи встречаются при неврозах, органических заболеваниях головного мозга, шизофрении; сверхценные – при неврозах и шизофрении, бредовые – при шизофрении, реже – при экзогенно – органических заболеваниях головного мозга и психогенных расстройствах.
Апатия	Отсутствие переживаний, равнодушие. Часто сочетается с абулией.	Характеризуется нарастающим безразличием к людям, событиям, будущему; нежеланием действовать и вообще двигаться. Характерна утрата навыков опрятности, снижением чувства страха в опасной ситуации. У детей и подростков апатия отмечается при шизофрении, гипотиреозе, олигофрении.
Качественные нарушения		
Паратимии	Характеризуется диссоциацией, нарушением единства в эмоциональной сфере между эмоциональными проявлениями и другими компонентами психической деятельности. Выделяются паратимии, связанные с неустойчивостью эмоциональной сферы (слабодушие, эмоциональная неустойчивость, эмоциональная ригидность, эксплозивность) и паратимии, связанные с несоответствием эмоциональных проявлений ситуации (эмоциональная откликаемость, неопределенный аффект, амбивалентные и инверсивные эмоции). Паратимии, связанные с неустойчивостью эмоциональной сферы. *Слабодушие* это быстрый переход от положительных к отрицательным эмоциям и наоборот. Эмоции поверхностные, неглубокие. *Эмоциональная неустойчивость* характеризуется частой сменой настроения. Эмоциональные реакции строго дифференцированы, интенсивны, связаны с изменением ситуации. *Эмоциональная ригидность* выражается в трудностях переключения с одной эмоциональной реакции на другую при смене ситуации. *Эксплозивность* характеризуется ригидностью, тугоподвижностью эмоциональных реакций, отличается внезапностью, выразительной жестикуляцией и мимикой, отражающей злобность и агрессивность. Паратимии, связанные с несоответствием эмоциональных проявлений ситуации. *Эмоциональная откликаемость* возникает при недостаточном понимании происходящего вокруг. *Неопределенный аффект* характеризуется бледностью, аморфностью, малой дифференцированностью эмоциональных реакций, сужением круга эмоционального резонанса. *Амбивалентность* – это одновременное сосуществование двух противоположных по знаку эмоциональных оценок одного и того же факта, объекта, события. *Инверсия* эмоций - это качественное несоответствие эмоциональной реакции вызвавшему ее поводу (положительные эмоции вызывают неудовлетворение потребностей).	У детей симптомы *слабодушия* чаще встречаются в структуре посттравматического или постинфекционного церебрастенического синдрома. *Эмоциональная неустойчивость* встречается при невропатии, астенических состояниях невротического и органического происхождения. *Эмоциональная ригидность* встречается при эпилепсии, при психоорганическом синдроме. *Эксплозивность* отмечается при некоторых психопатиях, эпилепсии. *Эмоциональная откликаемость* может указывать на задержку психического развития, органическое поражение головного мозга, олигофрению. *Неопределенный аффект* отмечается на ранних стадиях развития шизофрении и имеет склонность к нарастанию. *Амбивалентность* характеризуется отсутствием осознания антагонизма своих чувств и отмечается при шизофрении. *Инверсия* эмоций указывает на наличие эндогенного заболевания.

	Психопатологические симптомы нарушения произвольной деятельности	
Количественные нарушения		
	Гипобулия – снижение интенсивности и уменьшение количества побуждений к деятельности, сопровождающаяся регрессом ее мотивов, гипокинезией. Может отмечаться при астеноневротическом, астенодепрессивном синдромах, отмечается при органическом поражении головного мозга, шизофрении. *Абулия* – отсутвие побуждений к деятельности и ее мотивов. Входит в состав апатико-абулического синдрома. *Гипербулия* – патологическое увеличение интенсивности и количества побуждений к деятельности и ее мотивов, приводящая к гиперкинезии. Гипербулия входит в состав маниакального синдрома, отмечается при психопатиях и дементном синдроме.	*Гипобулия* отмечается в детском возрасте довольно часто при хронических соматических заболеваниях, в структуре астеноневротического синдрома. Спонтанное усилие не возникает, но, получив импульсы от взрослых, ребенок может продолжать работу и довести ее до конца. Преходящая гипобулия входит в состав астенического, депрессивного синдромов; стабильная отмечается при органическом поражении головного мозга; нарастающая – при шизофрении. *Абулия* характеризуется несостоятельностью, особенно в ситуации выбора; отсутвием инициативы, неспособностью прекратить или внести изменения в монотонную деятельность; бездействием в течение длительного времени. Свидетельствует об органическом поражении головного мозга, наличии эндогенного заболевания. *Гипербулия* может носить односторонний, избирательный характер в ущерб другой деятельности (хобби-реакция в подростковом возрасте). В некоторых случаях (при эпилепсии) отмечается нарастание стенических тенденций в ходе деятельности, вплоть до агрессии при противодействии; отсутвует способность самостоятельно прекратить деятельность.
Качественные нарушения		
	Кататонический ступор проявляется обездвиженностью, повышением мышечного тонуса, полным молчанием (мутизм). В одних случаях больной долго сохраняет приданное ему поло-	*Кататонический ступор* редко отмечается у детей в развернутом виде. Чаще отмечаются частичные проявления ступора – субступор в виде рудиментарных проявлений общей двига-

	жение (восковая гибкость), в других всякая попытка изменить позу больного вызывает его резкое сопротивление (*негативизм*), при этом иногда больной сопротивляется попыткам накормить его. Кроме негативизма (активного и пассивного), характерны симптомы – симптом *воздушной подушки Дюпре*; симптом *хоботка* – вытянутые вперед губы; симптом капюшона – натягивание на голову халата при открытом лице. *Кататоническое возбуждение* – нелепое, дурашливое поведение; выражается кривлянием, гримасничаньем, немотивированным смехом, бессмысленными стереотипными движениями, повторением слов и движений окружающих. Больные импульсивны, агрессивны, легко впадают в состояние ярости, внезапно вскакивают, стремятся ударить. Характерны симптомы эха: *эхолалия* – стереотипное повторение услышанных фраз; *эхопраксия* – повторение увиденных движений; *эхомимия* – повторение выражения лица собеседника.	тельной заторможенности и с эпизодическим удерживанием одной какой-либо позы. Кататонический ступор (без явного мышечного оцепенения) наиболее отчетливо проявляется у детей старше 7 лет., У детей младшего возраста (1-5 лет) *кататоническое возбуждение* может проявляться в виде однообразного бега по кругу или монотонных, стереотипных движений (потряхивание кистями рук), сочетающихся с импульсивностью, иногда эхопраксией. Состояния возбуждения могут спонтанно сменяться вялостью. Отмечаются разнообразные гримасы, симптом хоботка. Речь расстроена. Моторное возбуждение может сопровождаться идеаторным речевым возбуждением в виде выраженной многоречивости. Речь не используется в целях общения.

Основные психопатологические синдромы

Психопатологические синдромы	Краткая характеристика	Особенности у детей
	Неврозоподобные синдромы	
Астенический	Включает ощущения слабости и повышенной утомляемости с эмоциональной неустойчивостью, психической и физической гиперестезией. Больные пессимистически оценивают свое будущее, стремятся подчеркнуть утрату своей энергии и прежних способностей, преувеличивают тяжесть болезненных переживаний. Характерны обидчивость и раздражительность, чрезмерная сентиментальность. Переживания окрашены чувством тревоги. Отмечаются функциональные соматовегетативные нарушения. Встречается при неврозах, соматических заболеваниях, органических поражениях головного мозга.	Характеризуется стойкостью признаков, не менее трех месяцев; у детей на первый план нередко выступают соматовегетативные нарушения. Возможно присоединение разнообразных обсессий, которые не занимают ведущего положения. при невротическом астеническом синдроме всегда возможно установление его возникновения в связи с психотравмирующей или истощающей ситуацией, с тяжестью которой коррелирует длительность синдрома. Гиперстенический вариант астенического синдрома проявляется в виде двигательного беспокойства, расторможенности. Сопровождается капризностью. Повышенной возбудимостью, раздражительностью, вплоть до агрессии. Характерна диссомния. Нередко гиперстенический вариант астенического синдрома непосредственно переходит в него, представляя как бы его начальную фазу.
Обсессивно-фобический	*Навязчивые состояния* (обсессии) характеризуются непроизвольным и непреодолимым возникновением мыслей, представлений, сомнений, страхов, влечений, двигательных актов. *Навязчивые страхи* (фобии), например, боязнь открытых пространств и закрытых помещений, и компульсивные расстройства (навязчивые влечения и действия), которые проявляются навязчивым влечением к совершению бессмысленных, а иногда опасных действий, обычно противоположных чувствам и желаниям больного (контрастные влечения) *Навязчивые действия* совершаются против желания, напоминают естественные, но утратившие свой смысл жесты и движения. *Ритуалы* – навязчивые движения и действия, имеющие значение заклинания и носящие защитный характер. Ритуалы обычно выступают совместно с фобиями, навязчивыми сомнениями и опасениями, для предупреждения мнимого несчастья. Различные виды навязчивых состояний встречаются при неврозах, патологии личности, шизофрении, реактивных состояниях.	Наиболее частыми **в** детском возрасте являются навязчивые страхи. Вне периода обострения дети стараются избегать контакта с предметами своих страхов, при этом обнаруживая осознание болезни**.** Иногда страхи становятся настолько сильными. Что на короткое время критическое отношение к ним утрачивается. Особое место занимают навязчивые страхи за жизнь и здоровье родителей. Для каждого ребенка доминирующее значение приобретают различные опасности, содержание которых и составляет навязчивые страхи. Они возникают даже у детей 3-4 лет, но наиболее характерны для детей дошкольного и младшего школьного возраста. У младших детей навязчивые страхи имеют рудиментарный характер.
Истерический (диссоциативное, конверсионное расстройство)	Возникает в экстремальных или конфликтных ситуациях. Он включает обратимые по своей природе нарушения, отличающиеся разнообразием симптомов и их сочетаний, которые нередко имитируют проявления различных неврологических и соматиче-	Является механизмом патологической защиты от трудных ситуаций. особенность динамики истерической симптоматики - ее смягчение или исчезновение при выполнении требований ребенка и наоборот. У детей до 3-4 лет довольно часто встречаются аффект-респираторные приступы. Наиболее распро-

	ских заболеваний. Это истерические парезы, параличи, астазия-абазия, гиперкинезы, алгии, анестезии, слепота, глухота, спазмы, обмороки, припадки, яркие образные видения, расстройства сознания и др. Отличительной чертой истерической симптоматики является театральность, демонстративность проявлений. Их возникновение нередко сопровождается истерическим припадком, который длится от нескольких минут до нескольких часов и характеризуется разнообразными двигательными проявлениями. В отличие от эпилептического припадка при истерических пароксизмах не наблюдается внезапного падения (больные опускаются постепенно), сохранены реакции зрачков на свет, а также ресничные и роговичные рефлексы, обычно не бывает прикуса языка и непроизвольного мочеиспускания. Истерические симптомы могут сочетаться с другими невротическими проявлениями – фобиями, навязчивостями, сенестопатически-ипохондрическими и аффективными расстройствами. К типичным *истерическим симптомам* относятся психогенная рвота, истерический метеоризм с явлениями ложной беременности; сердцебиения, болевые ощущения в области сердца, имитирующие приступ стенокардии или инфаркт миокарда; спазмы в горле, напоминающие проявления бронхиальной астмы (псевдоастматические приступы). Истерическая симптоматика чаще всего наблюдается при психогениях (реактивные психозы, неврозы), но может возникать и при других заболеваниях (шизофрения, инволюционные психозы и др.). В целом, неврозоподобным состояниям, наблюдающимся в рамках эндогенных психозов, свойственны больший полиморфизм проявлений и тенденция к дальнейшему расширению симптоматики, абстрактное, причудливое, а подчас и нелепое содержание страхов и навязчивостей, немотивированная тревога.	страненное истерическое расстройство у детей дошкольного возраста – приступ «двигательной бури», возникающий на высоте отрицательного аффекта. У детей младшего школьного и, реже, дошкольного, возраста отмечается особая форма речевых расстройств – психогенный мутизм, который нередко носит элективный характер. Другие формы истерических нарушений, характерные для взрослых (истерические парезы, параличи, астазия-абазия, гиперкинезы), встречаются у детей не часто. Редки у детей и сенсорные нарушения – гипо- и гиперестезия, амавроз.
	Бредовые синдромы Включают в себя широкий круг расстройств, которые часто сочетаются с другой симптоматикой.	Клиническая диагностика бреда у детей невозможна ранее формирования «Я», хотя в раннем возрасте может встречаться широкий круг симптомов, обычно имеющий место в структуре бредовых расстройств. У дошкольников, в силу возрастных особенностей психики, уровня самосознания и его вербального выражения особую важность приобре-

		тает многосторонняя диагностика. Наиболее часто у детей встречаются острое бредовое состояние, синдром бредовой настроенности, острый галлюцинаторно-бредовый синдром, острый параноидный синдром, параноидный синдром с анорексией, параноидный синдром с дисморфоманией, параноидный синдром с метафизической интоксикацией, параноидный синдром с бредом чужих родителей.
Параноидный синдром	Характеризуется интерпретативным бредом, обнаруживающим тенденцию к постепенному расширению и систематизации. При этом, хотя в содержании бреда и отражаются взаимоотношения, с которыми нередко приходится встречаться в обычных жизненных ситуациях, структура бреда создается на основе доказательств, обнаруживающих субъективную логику с односторонней трактовкой фактов. Так, в случаях кверулянтского (сутяжного) бреда больные ведут бесконечные тяжбы, обличают своих врагов; при бреде реформаторства и изобретательства разрабатывают различные проекты, конструкции вечного двигателя и др. Темой бреда может быть ревность; ипохондрия, бред отравления и преследования, когда возможен переход к активной защите от «врагов», что иногда приводит к актам агрессии.	*Острое бредовое состояние* у детей 5-8 лет начинается с боязливого настроения с бредовой настроенностью. Чувственный бред кратковременен, рудиментарен, трудно выделяем из-за недостаточного осознания, неотчетливой вербализации. Характерен аффект недоумения, иллюзии, лабильная боязливость. Страх маскируется слезливостью, капризами; истериоморфным поведением с грубой требовательностью, агрессией, злобностью, легко переходящими в трудно купируемую ажитацию с вегетативными расстройствами. В 8-9 лет формируются боязливо-бредовые состояния с элементарным чувственным бредом обыденного содержания (идеи отношения, бред чужих родителей, ипохондрический бред), отсутствует интерпретативный компонент бреда, затруднена вербализация. У подростков преобладают рудиментарные боязливые состояния с бредовой настроенностью и чувственным бредом. Отмечаются отчуждение, недоверчивость, замкнутость, аффект и состояние в целом более стабильны. Бред этапен. Вербализация бредовых переживаний почти полная (бред отношения, влияния, значения). Характер фабулы бреда остается обыденным, у мальчиков преобладает бред фантастического содержания, у девочек – эротического или сказочного.
Параноидный синдром, параноид (синдром Кандинского – Клерамбо)	Представляет собой совокупность бреда преследования и воздействия с псевдогаллюцинациями и явлениями психического автоматизма. Различают идеаторные, сенсорные, моторные автоматизмы. Больные убеждены, что кто-то или какое-то явление влияет на них извне с помощью электричества, атомной энергии, лучей лазера и т. п., воздействует на их мысли, руководит поступками, гипнотизирует. Возникает чувство отчуждения, утраты принадлежности себе собственных психических актов, мыслей, чувств, поступков. Желания, влечения, интересы и мысли больных становятся достоянием окружающих (симптом открытости). У них «вызывают» воспоминания, радость, неприязнь, злобу,	Изредка отмечаются симптомы открытости без других проявлений данного синдрома при *остром бредовом состоянии.* *Острый галлюцинаторно-бредовый синдром* у подростков нередко характеризуется сочетанием чувственного бреда с явлениями психического автоматизма, переживаниями овладения, воздействия. Открытости. Становится возможным формирование всех видов психического автоматизма. Делается отчетливым ментизм, открытость и звучание мыслей, явление «разматывания воспоминаний».

	различные неприятные ощущения. Движения и действия также приобретают характер сделанных (двигают ногами и языком, вызывают гримасы, поворачивают голову).	
Парафренный синдром	Это сочетание фантастического бреда величия с бредом преследования, воздействия и разнообразными явлениями психического автоматизма. В клинической картине преобладают идеи величия, мирового могущества, обычно формирующиеся на фоне приподнятого настроения. Больные убеждены в своем высоком предназначении, особой миссии. Они объявляют себя властителями земли, присваивают высокие награды и ордена, «обладают даром предвидения», «гениальными способностями»; никаких препятствий для реализации их идей не существует. Значительное место в структуре парафренного синдрома занимают ложные, вымышленные больным воспоминания (конфабуляции). Бред наблюдается при шизофрении, органических, сосудистых и атрофических заболеваниях ЦНС, эпилепсии, психогенных, симптоматических и других психозах.	В детском возрасте не встречается.
Галлюцинаторно-бредовый синдром	Бредовые нарушения нередко сочетаются с другой психопатологической симптоматикой (галлюцинаторные обманы восприятия)	При *остром галлюцинаторно-бредовом синдроме* в 3-5 лет отмечается остро возникающий страх, тревога, иллюзорные и галлюцинаторные расстройства с преобладанием зрительных и тактильных обманов. Возможно наличие невербализуемого чувства неприязни к родным. В 6-8 лет наряду с указанной симптоматикой отмечается расширение круга галлюцинаций (от акоазмов до сложных вербальных галлюцинаций). В 9-10 лет возникают псевдогаллюцинации вне связи с просоночными состояниями. Возможно сочетание зрительных и тактильных обманов с бредом метаморфоза; присутвуют ложные узнавания, двойная ориентировка, идеи двойника. Сохраняется чувство неприязни к родным, которое поддается вербализации. Бред занимает незначительное место в структуре синдрома.
Синдромы нарушений речи	*Афазия* Нарушения речи, возникающие при локальных поражениях коры головного мозга (у правшей) и представляющие системное расстройство различных форм речевой деятельности; афазии проявляются в виде нарушений фонематической. Морфологической и синтаксической структуры собственной речи при сохранности движений речевого аппарата и элементарного слуха.	*Алалия* Это группа речевых расстройств, при которых нарушено формирование всех речевых компонентов (звуковой стороны речи, лексики, грамматики, фонематики) при здоровом слухе и сохранном интеллекте. Кроме того, недоразвитие речи может выступать в качестве одного из компонентов более сложного системного нарушения, например, в случае задержки психического развитии *Нарушения темпа речи (брадилалия, тахилалия, клаттеринг, заикание)*

	Нарушения темпа речи (брадилалия, тахилалия, клаттеринг, заикание) Это группа речевых расстройств, которая характеризуется нарушениями темпа и ритма речи в сторону замедления или убыстрения, наличием запинок судорожного или несудорожного характера. Нарушения темпа речи втсречаются при расстройствах эмоциональной сферы в структуре маниакального или депрессивного эпизодов Брадилалия встречается такжев структуре нарушений интеллекта Клаттеринг характерен для олигофрений с наслесдвенной этиологией (синдром Мартина – Белл) Заикание встречается в структуре неврозов Специфические нарушения речи отмечаются при эпилепсиси	Это группа речевых расстройств, которая характеризуется нарушениями темпа и ритма речи в сторону замедления или убыстрения, наличием запинок судорожного или несудорожного характера. Нарушения темпа речи втсречаются при расстройствах эмоциональной сферы в структуре маниакального или депрессивного эпизодов Брадилалия встречается такжев структуре нарушений интеллекта Клаттеринг характерен для олигофрений с наслесдвенной этиологией (синдром Мартина – Белл) Заикание встречается в структуре неврозов. в детском возрасте рассмтривается как моносиптоматический невроз
	Галлюцинаторный синдром	
Галлюцинаторный синдром	В течение достаточно продолжительного времени проявляется почти исключительно обильными галлюцинациями и протекает без нарушения сознания. Различают слуховой, зрительный и тактильный (ощущение ползания под кожей червей, насекомых, микробов) галлюцинозы. При слуховом (наиболее часто встречающемся) галлюцинозе вербальные галлюцинации возникают в виде монолога или диалога; обманы восприятия носят комментирующий или императивный характер. В последнем случае возможны тенденции к самоповреждению или даже суицидальные попытки, а также акты агрессии по отношению к окружающим. В процессе развития заболевания нередко присоединяется обонятельный галлюциноз (дурные запахи в восприятии больного исходят как от собственного тела, так и от окружающих предметов); наблюдается также трансформация галлюцинаторного синдрома в параноидный. Возникает при шизофрении, органических и сосудистых заболеваниях ЦНС, симптоматических психозах, интоксикациях, эпилепсии.	У детей, начиная с 10-12 лет, отмечается в рамках различных заболеваний (шизофрения, затяжные ревматические психозы, хронические арахноидиты и энцефалиты различной этиологии). Возможны невыраженные, рудиментарные проявления вербального и зрительного галлюциноза. Вербальный галлюциноз чаще выражается императивными галлюцинациями (с приказом убить себя, оказаться от еды, ударить близких и т.д.), комментирующими, в виде окликов. Галлюцинации могут в виде монолога и диалога. Содержание галлюцинаций может быть и безразличным, беспредметным. При некоторых формах энцефалитов наблюдаются затяжные зрительные, тактильные и другие виды галлюциноза.
	Аффективные синдромы	
Депрессивный синдром	Характеризуется болезненно пониженным настроением, тоской, интеллектуальным и моторным торможением затруднение течения мыслей, потерей интереса к профессиональной деятельности, замедление движений вплоть до полной обездвиженности – депрессивный ступор. Пессими-	В *младенческом* возрасте субдепрессивная и депрессивная симптоматика проявляется в виде *сниженного фона настроения* (тоскливое выражение лица, длительный монотонный плач; слабо выраженный или не возникающий комплекс оживления; выраженное снижение фона настроения сразу после пробуждения). Отмечается более или менее вы-

	стическое мировосприятие при депрессии сопровождается тревогой, чувством вины, идеями малоценности, приобретающими в тяжелых случаях характер бреда самообвинения или греховности, суицидальными идеями и тенденциями, К наиболее типичным признакам депрессии относится изменение интенсивности симптоматики на протяжении дня – наибольшее усиление проявлений в утренние часы и улучшение состояния к вечеру. Наблюдаются также нарушения сна, менструального цикла, снижение аппетита, сопровождающееся похуданием. Выделяют различные варианты депрессивного синдрома. Например, при *истерической* депрессии превалируют истерически окрашенные аффективные расстройства, явления утрированного отчаянья с рыданиями, судорогами, конверсионной (астазия-абазия, тремор, афония) и диссоциативной (амнезия, истерические галлюцинации) симптоматикой. Нередки демонстративные попытки самоубийства, возникающие по типу «суицидального шантажа».	раженная *двигательная* заторможенность или беспокойство. Возможны двигательные стереотипии типа яктаций. *Речевая* заторможенность проявляется в уменьшении гуления и даже прекращении гуления, беззвучном плаче. Замедление *мышления* у малышей проявляется в том, что они не сразу и не всегда выполняют усвоенные ранее простые действия. У *дошкольников* и *младших школьников* субдепрессивная и депрессивная симптоматика проявляется в форме соматовегетативных и двигательных нарушений. Дети становятся вялыми, заторможенными, капризными; отмечаются диссомнии; утрачиваются навыки опрятности (энурез и/или энкопрез). Могут быть жалобы на ухудшение памяти, внимания, трудности усвоения нового, снижение успеваемости. Отмечаются конфликты с окружающими, нарушения поведения. повышается уровень тревоги. В качестве компенсации возникают т.н. вредные привычки, могут появиться рудиментарные идеи отношения и самоуничижения. У мальчиков чаще присутствует дисфорический компонент, агрессия, протестные реакции. У девочек преобладает грусть, пассивность, элективный мутизм. Указанные гендерные особенности сохраняются в препубертате и пубертате.
Маниакальный синдром	Характеризуется болезненно повышенным настроением, сочетающимся с необоснованным оптимизмом, ускоренным мышлением и чрезмерной активностью, Мании чаще всего возникают в рамках эндогенных психозов (маниакально-депрессивный психоз, шизофрения), органических заболеваний ЦНС, а также при некоторых интоксикациях; наблюдаются психогенно провоцированные мании, Больным свойственны переживания радости, счастья, переоценка собственных возможностей, иногда достигающая уровня идей величия. Легкость образования ассоциаций, гипермнезия (обострение памяти с наплывом воспоминаний) сочетаются с повышенной отвлекаемостью и поверхностностью суждений, Отмечаются многоречивость, стремление к постоянному расширению сферы деятельности и контактов, При этом нередко обнаруживаются повышенная раздражительность, конфликтность (гневливая мания), Больные совершают необдуманные поступки, бессмысленно тратят деньги, Сон, как правило, нарушен (сокращение часов сна с ран- ним пробуждением), аппетит повышен; нередко повышается сексуальность, нарушается менстру-	Маниакальные и гипоманиакальные состояния у детей протекают атипично. На *первых годах жизни* на фоне повышенного настроения возникают двигательные нарушения в виде расторможенности, стереотипий, гримас, неустойчивого внимания. Отмечаются инверсии сна. Возможна расторможенность влечений в виде булимии и онанизма. В *дошкольном* и *младшем* школьном возрасте маниакальные и гипоманиакальные состояния протекают в виде монотонно повышенного настроения с быстрой переключаемостью внимания, переоценкой своих физических и интеллектуальных способностей, утратой чувства дистанции, падением успеваемости. В общении сочетается дружелюбие и повышенная конфликтность. При выраженном маниакальном состоянии отмечается назойливость, расторможенность, хвастливость; ускоряется мышление (скачка идей), речь становится отрывистой, хриплой, теряется ее содержательная сторона. Диагноз маниакального состояния можно поставить лишь при наличии длительно повышенного фона настроения, на фоне которого отмечаются грубые нарушения поведения, двигательная расторможенность и импульсивность действий.

	альный цикл, Нерезко выраженная мания (гипомания) часто сочетается с многообразными соматическими симптомами, алгиями, невротическими проявлениями. Аффективные синдромы развиваются при МДП, шизофрении, инфекционных заболеваниях, интоксикациях.	
	Синдромы двигательно-волевых нарушений	
Кататонический синдром	Протекает с преобладанием двигательных нарушений – ступора или возбуждения, нередко сменяющих друг друга. Кататонические синдромы разделяют на онейроидные и люцидные. Онейроидная кататония протекает с явлениями либо возбуждения, либо ступора с восковой гибкостью и характеризуется онейроидным помрачением сознания. Люцидная (т. е. светлая, без помрачения сознания) кататония протекает чаще с явлениями импульсивного возбуждения или ступора с негативизмом и оцепенением, сопровождающимся резким мышечным напряжением с длительным сохранением одной и той же позы, чаще внутриутробной. Чаще всего наблюдаются при шизофрении, но могут также возникать при симптоматических и органических психозах.	Развернутая клиническая картина кататонического ступора или возбуждения возможна, начиная с подросткового возраста. Нарушения кататонического типа и рудиментарные проявления кататонического синдрома возможны уже в возрасте 1-3 лет. Более отчетливые кататонические расстройства обнаруживается у детей старше 3-5 лет. Кататонические расстройства, несмотря на их рудиментарность, у детей преобладают. В редких случаях у детей старше 3-5 лет они могут сочетаться с другой симптоматикой – аффективными, галлюцинаторными расстройствами, состояниями измененного сознания, близкими к онейроидному. Среди них можно выделить онейроидные и люцидные. В отличие от взрослых у детей преобладает кататоническое возбуждение. Для всех видов кататонических синдромов характерны неполная развернутость. Сменяющийся мышечный тонус (от гипотонии к гипертонии), нестойкость состояний оцепенения и восковой гибкости, в возрасте 5-7 лет – практическое отсутвие негативистического ступора с оцепенением, неполная идентичность персеверативных движений (из-за незрелости моторики), проявления регресса. При этом типичны насильственность и повторяемость движений, невозможность их произвольного прекращения и регуляция извне. Возбуждение прерывисто, затухает и возобновляется без внешних побудителей. С возрастом, особенно после 5 лет, кататонический синдром усложняется за счет проявлений амбитендентности, истинных стереотипий, мутизма. В речи постепенно обнаруживаются сменяющие искажения звукопроизношения, неологизмы, контаминации, эхолалия, фонографизм, негативистические ответы «наоборот», речевое возбуждение в виде речевого напора. Кататонический ступор (без явного мышечного оцепенения) наиболее отчетливо проявляется у детей старше 7 лет. Данное состояние может прерываться импульсивным кататоническим возбуждением.
Апатико-абулический синдром	Характеризуется постепенным развитием *апатии* (безразличия) и *абулии* (безволия). Больные бездеятельны, равнодушны, не проявляют интереса к окружающему. Отсутствуют планы на будущее, стремление к познава-	При легких проявлениях ребенок адинамичен, предпочитает не покидать квартиру, комнату; не проявляет интереса к окружающему. Любая деятельность малорезультативна, особенно интеллектуальная. Нарушаются навыки опрятности. Сужается круг общения.

	тельной деятельности, забота о родных и самих себе. Несколько дольше сохраняются реакции гнева, голода, половые функции. Данный синдром встречается при шизофрении, в рамках психоорганического синдрома.	При выраженном апатико-абулическом синдроме комплекс апатических, абулических и адинамических проявлений может достигать степени апатического ступора. В рамках психоорганического синдрома может иметь стационарный или прогредиентный характер. Конечным этапом трансформации апатико-абулического синдрома при этом является формирование апатического, органического дефекта психики, при котором апатико-абулические расстройства сочетаются с мнестическими нарушениями и расстройствами ориентировки (см. Корсаковский амнестический синдром). У детей и подростков апатико-абулический синдром чаще встречается при шизофрении, где может носить прогредиентный или стационарный характер.
	Синдромы интеллектуально-мнестических расстройств	
Корсаковский амнестический синдром	Психопатологический симптомокомплекс, в котором ведущее место занимают расстройства памяти на текущие события. Больные не запоминают обстановки, окружающих лиц, не ориентируются в месте и времени, не помнят, с кем они только что разговаривали, чем занимались, но могут рассказывать о своем участии в событиях, которые якобы только что происходили и которых, на самом деле не было (псевдореминисценции и конфабуляции обыденного содержания). Внешне поведение больных упорядоченное, отмечаются лишь малоподвижность, отсутствие инициативы. Настроение чаще безразличное, иногда сниженное, со слабостью, повышенной утомляемостью, раздражительностью; в ряде случаев – благодушно-приподнятое (эйфория). При грубом расстройстве запоминания (фиксационная амнезия в сочетании с антеро – и частично ретроградной амнезией) сохраняются память на события, происходившие до болезни, на профессиональные знания, прежний опыт, мышление как бы обусловлено только внешними впечатлениями, отсутствует внутренняя активность, направленность на достижение определенной цели. Больные сохраняют способность разумно рассуждать, делать верные умозаключения, если не требуется опоры на воспоминания о текущих событиях. Наблюдается при органических поражениях мозга, вызванных интоксикациями, травмами, инфекциями, алкогольным полиневритическим психозом (корсаковский психоз), опухо-	У детей и подростков, в отличие от взрослых, дезориентировка не достигает выраженных степеней, а конфабуляции не возникают наплывами. Корсаковский амнестический синдром у детей и подростков достаточно редкое явление, но может встречаться при инфекционных заболеваниях головного мозга, в подостром периоде черепно-мозговой травмы, после состояний клинической смерти и при поражении сосудов головного мозга.

	лями, инсультами.	
Дементный синдром	Характеризуется болезненным процессом выпадения тех или иных психических функций вследствие диссоциации (распада интегративной деятельности) ЦНС. *Парциальная* (дисмнестическая) деменция характеризуется ослаблением памяти, причем в первую очередь выпадают события недавних дней, свежеприобретенные знания и лишь затем стираются из памяти события далекого прошлого. Амнестические расстройства сочетаются с эмоциональным недержанием, слезливостью, слабодушием. Расстройства запоминания могут достигать степени амнестической дезориентировки, когда больные не могут найти свой дом, не узнают знакомых и даже родственников. Возникновение таких нарушений обычно сопровождается значительным снижением критики, эмоциональным снижением, нарастающей черствостью, сварливостью, раздражительностью. *Тотальная* (паралитическая) деменция определяется грубым снижением всех форм познавательной деятельности, нивелировкой индивидуальных свойств личности, слабостью суждений, стойкой эйфорией. Поведение неадекватно сложившейся ситуации; больные некритичны, часто совершают нелепые поступки. Распад личности (маразм) проявляется утратой контактов с окружающими, неопрятностью, прожорливостью в сочетании с кахексией. Больные беспомощны, прикованы к постели. Наряду с описанными грубыми изменениями психики выделяют легкие формы негативных изменений. К их начальным проявлениям относятся психическая астенизация, психопатоподобные изменения. При снижении уровня личности наряду с повышенной утомляемостью и явлениями раздражительной слабости отмечаются также общее снижение психической активности, сужение круга интересов, постепенная нивелировка индивидуальных характерологических свойств. Итак, в рамках дементного синдрома, формирующегося в результате органического поражения ЦНС, травм головного мозга, энцефалопатии, интоксикаций, атрофических и сосудистых процессов, могут произойти выраженные изменения психики вплоть до различной степени приобретенного слабоумия (деменции) и	Деменция – это стойкое ослабление познавательной деятельности, приводящее к снижению критичности, ослаблению памяти, уплощению эмоций. Деменция носит прогредиентный характер, т. е. наблюдается медленное прогрессирование болезненного процесса. В детском возрасте деменция может возникнуть в результате органических заболеваний мозга при шизофрении, эпилепсии, воспалительных заболеваниях мозга (менингоэнцефалитах), а также вследствие травм мозга (сотрясений и ушибов).

	даже распада личности (маразм).	
Синдром олигофрении	Олигофрения — особая форма психического недоразвития, возникающая вследствие различных причин: патологической наследственности, хромосомных аберраций природовой патологии, органического поражения центральной нервной системы во внутриутробном периоде или на самых ранних этапах постнатального развития. При олигофрении органическая недостаточность мозга носит непрогрессирующий характер. По современной международной классификации (МКБ-10) на основе психометрических исследований умственную отсталость подразделяют на четыре формы: легкую (IQ в пределах 40—69), умеренную (IQ в пределах 35—49), тяжелую (IQ в пределах 20—34), глубокую (IQ ниже 20).	Психопатологическая структура нарушения при олигофрении характеризуется тотальностью и иерархичностью недоразвития психики и интеллекта. По структуре клинической картины выделяют неосложненные и осложненные формы олигофрении. Осложненные формы олигофрении обусловлены сочетанием недоразвития мозга с его повреждением. В этих случаях интеллектуальный дефект сопровождается рядом нейродинамических и энцефалопатических расстройств. Может иметь место также более выраженная степень недоразвития или повреждения локальных корковых функций, например, речи, гнозиса, праксиса, пространственных представлений, счетных навыков, чтения, письма. Подобная форма нередко имеет место у детей с церебральным параличом, а также у детей с гидроцефалией.
	Синдромы расстройства сознания Синдромы расстройства сознания можно констатировать, если есть сочетание следующих психопатологических признаков нарушения сознания: 1. неотчетливость восприятия окружающего, его фрагментарность, затруднение фиксации образов восприятия; та или иная дезориентировка во времени, месте, непосредственном окружении, самом себе; 3. нарушение связности, последовательности мышления в сочетании с ослаблением суждений; 4. расстройство запоминания происходящих событий и субъективных переживаний, ведущее к последующей амнезии периода помраченного сознания.	
	Синдромы выключения сознания (оглушение)	
Обнубиляция	Характеризуется повышением порога возбудимости и обеднением психической активности в виде замедления психических процессов в целом, затруднением контактов с окружающим. По выходе – частичная амнезия.	Частота оглушения в детской практике значительно выше, чем у взрослых. У детей 3-4 лет оно представляет собой наиболее частую форму нарушения сознания. Обнубиляция характеризуется постепенным «отключением» ребенка, развивающейся сонливостью. Длительность – от нескольких минут до нескольких дней. Характеризуется частыми кратковременными наплывами.
Сомноленция	Характеризуется повышением порога возбудимости и обеднением психической активности в виде замедления психических процессов в целом, затруднением контактов с окружающим. По выходе – частичная амнезия.	Сомноленция представляет собой состояние полусна или собственно сонливость с сохранением речевого контакта. Контакт непродолжительный. Кратковременный, больной быстро «отключается». Основным проявлением сомноленции является аспонтанность.
Сопор	Выражается в глубоком оглушении,	По выходе из данного состояния нередко

	при котором с больным совершенно невозможно вступить в контакт, у него отсутствуют реакции даже на сильные раздражители. Могут появляться патологические рефлексы. Сохраняется лишь слабый кратковременный малодифференцированный оборонительный рефлекс. По выходе – полная амнезия.	выражен церебрастенический синдром, требующий длительного лечения.
Кома	Полное выключение сознания. Исчезает болевая чувствительность, зрачковые, корнеальные, конъюктивальные рефлексы не вызываются. По выходе – полная амнезия. Выключения сознания сопровождают тяжелые соматические и инфекционные заболевания.	Возникновение комы реально угрожает жизни пациента. По выходе из данного состояния нередко развивается церебрастенический синдром, психоорганический синдром, органическая деменция.
	Синдромы помрачения сознания	
Делирий	Характеризуется ярким наплывом иллюзий и галлюцинаций, дезориентировкой во времени и месте, развитием бредоподобных и бредовых идей преследования, наличием выраженного аффекта, страха, тревоги и сильным двигательным возбуждением. Выделяют стадии предделирия, гипнагогического делирия, истинных галлюцинаций и мусситирующего делирия. Стадия *предделирия* характеризуется аффективными расстройствами в виде тревоги, страха, нарастающих к вечеру. Отмечаются нарушения сна. Стадия *гипнагогического* делирия характеризуется усиливающимся беспокойством, речевым возбуждением; аффектогенными иллюзиями и парэйдолиями. Стадия *истинных галлюцинаций* характеризуется появлением сложных (зрительных, тактильных, слуховых) истинных галлюцинаций чаще зоотического содержания, а также фантастическими и сказочными образами, и усилением психомоторного возбуждения. *Мусситирующий* делирий характеризуется ограничением двигательного возбуждения стереотипными простыми действиями и невнятным бормотанием. Отсутствует реакция на внешние раздражители. Чем тяжелее делирий, тем более выражена амнезия - от фрагментарной до тотальной. Делирий отмечается при инфекционных психозах, интоксикациях, алкоголизме.	У детей может отмечаться с 3-4 лет, однако диагностировать его сложно, т.к. клинические проявления делирия стерты, течение абортивно. Причиной делирия нередко является черепно-мозговая травма, но чаще его возникновение связано с инфекционными заболеваниями, протекающими с интоксикацией и высокой температурой. У детей чаще встречаются стадии предделирия и гипнагогического делирия. Стадия мусситирующего делирия развивается крайне редко.
Онейроид	Помрачнение сознания с наплывом непроизвольно наступающих фантастических ложных галлюцинаций. По выходе из онейроида сохраняется в памяти фантастические переживания,	Продолжительность онейроида у детей обычно от нескольких дней до нескольких недель. Развернутый онейроид отмечается лишь в школьном возрасте. У детей чаще отмечается ориентированный онейроид (со-

	но амнезируют реальные события, произошедшие в жизни во время болезненного приступа. Несколько даней может сохраняться резидуальный бред. Длительность ограничена несколькими днями или неделями. Онейроид отмечается при шизофрении, реже – при эпилепсии, органических заболеваниях головного мозга.	четание правильной ориентировки и ложной). Отмечаются ложные узнавания. Содержание галлюцинаторных образов у младших детей обычно сказочное, у старших – фантастическое.
Аменция (аментивная спутанность сознания)	Глубокая степень нарушения сознания характеризуется бессвязностью всех видов психической деятельности. Отмечается грубая дезориентировка во времени, месте и собственной личности. Наблюдаются галлюцинации без определенной тематики. Мышление и речь инкогерентны. Отмечается двигательное возбуждение в ограниченном пространстве. По выходе отмечается тотальная амнезия, а также церебрастенический или психоорганический синдром. Аменция отмечается при тяжелых соматических заболеваниях, энцефалитах, интоксикациях.	У детей младшего возраста аментивные помрачения сознания редки, рудиментарны и кратковременны. У старших дошкольников аментивное возбуждение может продолжаться неделями.
Сумеречное помрачение сознания	Остро возникающие состояния, характеризующиеся сужением сознания, выраженным аффективным компонентом, возможностью расстройств восприятия, расторможенностью привычных автоматизированных навыков. Возможен кратковременный чувственно насыщенный бред, бессвязная речь, галлюцинаторно-бредовой психомоторное возбуждение, имеющее импульсивный или агрессивный характер. По выходе из данного состояния отмечается полная амнезия. Продолжительность от нескольких минут до нескольких часов. Сумеречное состояние сознания развивается и прекращается остро. Выделяют *классическое сумеречное состояние сознания* и *сумеречное состояние сознания с автоматизмами*, которое характеризуется отсутвием факультативных симптомов – напряженного аффекта, галлюцинаций, бреда, психомоторного возбуждения. Выделяют сумеречное состояние сознания с *амбулаторными автоматизмами* - бессмысленными многократными повторениями одного или нескольких фрагментов сложных двигательных актов (одевание-раздевание). *Транс* – сложные последовательные действия, которые кажутся упорядоченными и целенаправленными (перемещение из города в город). *Фуга* – кратковременный вариант автоматизма, неудержимый	Развернутая картина сумеречного состояния сознания отмечается, начиная с подросткового возраста. Чем младше ребенок, тем больше преобладают *автоматизированные движения* и *действия* на фоне помрачения сознания (бег, жевание и т.д.). В школьном возрасте сумеречное состояние сознания чаще проявляется в виде *сомнамбулизма*. При этом сумеречное состояние сознания возникает при ночных пробуждениях в просоночном состоянии, сознание помрачено, ребенок не ориентирован в окружении, не доступен контакту.

	порыв к бегству, возникающий на фоне сумеречного помрачения сознания. Длится несколько секунд или минут, прекращается также внезапно, как и начинается. Сумеречное состояние сознания встречаются при эпилепсии, органических заболеваниях и поражениях головного мозга, протекающих с эпилептическим синдромом.	

Виды психического дизонтогенеза

Вид ОВЗ	Основные проявления	Специальные потребности	Ключевые специалисты	Основные проявления
Нарушения слуха	Снижение слуха от легкой до тяжелой степени, проблемы с восприятием речи	Слуховые аппараты, зрительная поддержка, жестовый язык, специальные методики обучения	Сурдопедагог, аудиолог	Хороший при ранней диагностике и помощи
Нарушения зрения	Снижение остроты зрения, нарушения поля зрения, слепота	Тактильные материалы, аудиопособия, крупный шрифт, рельефно-графические пособия	Тифлопедагог, офтальмолог	Хороший при развитии компенсаторных навыков
Речевые нарушения	Проблемы произношения, заикание, нарушения понимания речи, алалия, афазия	Логопедическая помощь, альтернативные способы коммуникации, речевые тренажеры	Логопед, невролог	Благоприятный при раннем начале коррекции
Нарушения ОДА	ДЦП, врожденные деформации, параличи, ограничение подвижности	Технические средства реабилитации, доступная среда, ЛФК, массаж	Ортопед, физиотерапевт, инструктор ЛФК	Зависит от тяжести, но есть возможности компенсации
ЗПР	Замедленное развитие внимания, памяти, мышления, эмоциональная незрелость	Индивидуальный темп обучения, специальные методы, дополнительное время	Дефектолог, психолог	Хороший при своевременной коррекции
Умственная отсталость	Стойкие нарушения интеллекта, трудности в обучении, социальной адаптации	Адаптированные программы, обучение жизненным навыкам, постоянная поддержка	Олигофренопедагог, психиатр	Ограниченный, но возможен прогресс в социализации
РАС	Избегание контакта, стереотипии, особые интересы, сенсорные особенности	Структурированная среда, поведенческая терапия, визуальные подсказки	Специалист по РАС, психолог	Очень индивидуальный, зависит от формы
Множественные нарушения	Сочетание различных первичных нарушений (например, слепоглухота)	Комплексная помощь, межпрофессиональное взаимодействие	Команда разных специалистов	Зависит от сочетания нарушений

Учебное издание

Поникарова Валентина Николаевна

КЛИНИЧЕСКИЕ ОСНОВЫ ОЛИГОФРЕНОПЕДАГОГИКИ. КОНСПЕКТ ЛЕКЦИЙ

Учебное пособие

ISBN 978-5-00261-945-0

9 785002 619450 >

Компьютерная вёрстка и макет *Горохов А.А.*

Подписано в печать 30.04.2026
Формат 60x84/1/16, Бумага офисная.
Уч. -изд. л. 33,2. Усл. печ. л. 36,7. Тираж 500 экз. Заказ № 3412

Отпечатано в типографии
Закрытое акционерное общество «Университетская книга»
305018 г. Курск, ул. Монтажников, д. 12
ИНН 4632047762 ОГРН 1044637037829 дата регистрации 23.11.2004 г.
Телефон +7-910-730-82-83 www.nauka46.ru