

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ
ГОСУДАРСТВЕННОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ ОБРАЗОВАНИЯ
«БЕЛОРУССКАЯ МЕДИЦИНСКАЯ АКАДЕМИЯ
ПОСЛЕДИПЛОМНОГО ОБРАЗОВАНИЯ»
Кафедра детской неврологии

**НОРМА И НАРУШЕНИЯ РАЗВИТИЯ
ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА**

Учебно-методическое пособие

Рекомендовано учебно-методическим объединением
в сфере дополнительного образования взрослых
по профилю образования «Здравоохранение»

Минск, БелМАПО
2021

УДК 612.8:616.8-053.2(075.9)

ББК 56.12я73

Н 83

Рекомендовано в качестве учебно-методического пособия
НМС Государственного учреждения образования
«Белорусская медицинская академия последипломного образования»
от 29.01.2021 года (протокол № 1)

Рекомендовано учебно-методическим объединением в сфере дополнительного образования
взрослых по профилю образования «Здравоохранение»
от 22.03.2021 года (протокол № 1)

Авторы:

Шалькевич Л.В., заведующий кафедрой детской неврологии ГУО «Белорусская медицинская академия последипломного образования», доктор медицинских наук, доцент;
Жевнеронок И.В., доцент кафедры детской неврологии ГУО «Белорусская медицинская академия последипломного образования», кандидат медицинских наук;

Ивашина Е.Н., доцент кафедры детской неврологии ГУО «Белорусская медицинская академия последипломного образования», кандидат медицинских наук, доцент;

Кудлач А.И., ассистент кафедры детской неврологии ГУО «Белорусская медицинская академия последипломного образования»;

Филипович Е.К., доцент кафедры детской неврологии ГУО «Белорусская медицинская академия последипломного образования», кандидат медицинских наук, доцент;

Яковлев А.Н., главный врач УЗ «Минский городской центр медицинской реабилитации детей с психоневрологическими нарушениями»

Рецензенты:

Пальчик А.Б., профессор кафедры неонатологии с курсами неврологии и акушерства-гинекологии факультета послевузовского и дополнительного профессионального образования ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России, доктор медицинских наук

Самарина Л.В., директор АНО ДПО «Санкт-Петербургский институт раннего вмешательства», психолог, преподаватель, председатель Совета Ассоциации профессионального сообщества и родительских организаций по развитию ранней помощи

Кафедра нервных и нейрохирургических болезней УО «Белорусский государственный медицинский университет»

Н 83

Норма и нарушения развития детей раннего возраста : учеб.-метод. пособие / Л.В. Шалькевич [и др.]. – Минск : БелМАПО, 2021 – 73 с.
ISBN 978-985-584-571-4

Учебно-методическое пособие посвящено вопросам определения нормы и патологии развития у детей, основным психоневрологическим заболеваниям нервной системы у новорожденных и детей раннего возраста, основам раннего вмешательства, принципам реабилитации детей с неврологической патологией и особенностями в развитии.

Учебно-методическое пособие предназначено для слушателей, осваивающих содержание образовательных программ: переподготовки по специальности «Неврология», повышения квалификации врачей-неврологов, врачей-педиатров-неонатологов, врачей-педиатров, врачей общей практики, врачей-реабилитологов.

УДК 612.8:616.8-053.2(075.9)

ББК 56.12я73

ISBN 978-985- 584- 571-4

© Шалькевич Л.В. [и др.], 2021

© Оформление БелМАПО, 2021

СОДЕРЖАНИЕ

Введение (Л.В. Шалькевич).....	4
Развитие нервной системы у детей с рождения до 3-х лет (Л.В. Шалькевич, И.В. Жевнеронок).....	7
Перинатальное поражение ЦНС и последствия в развитии ребенка первых лет жизни (Л.В. Шалькевич, И.В. Жевнеронок).....	16
Выявление, оценка и мониторинг двигательных нарушений (Л.В. Шалькевич, А.Н. Яковлев, И.В. Жевнеронок).....	24
Особенности развития речи у детей раннего возраста (Е.К. Филипович, Е.Н. Ивашина, А.И. Кудлач).....	36
Аутизм и первые клинические маркеры аутистического спектра у детей раннего возраста (А.И. Кудлач).....	49
Клинические примеры (А.И. Кудлач).....	62
Список литературы.....	70

ВВЕДЕНИЕ

Шалькевич Л.В.

Тема занятия: определение нормы и патологии в развитии у детей, основные психоневрологические заболевания нервной системы у новорожденных и детей раннего возраста, основы раннего вмешательства, основы реабилитации детей с неврологической патологией и особенностями в развитии.

Цель занятия: повышение квалификации врачей-специалистов, работающих в области оказания медицинской помощи по вопросам раннего выявления, диагностики, лечения и диспансеризации заболеваний нервной системы у детей.

Задача обучения – овладение слушателями профессиональными знаниями и навыками по диагностике и современному лечению заболеваний нервной системы, реабилитации с основами раннего вмешательства у детей раннего возраста с психофизическими нарушениями.

Учебно-методическое пособие предназначено для слушателей, осваивающих содержание образовательных программ: переподготовки по специальности «Неврология», повышения квалификации врачей-неврологов, врачей-педиатров-неонатологов, врачей-педиатров, врачей общей практики, врачей-реабилитологов.

Контрольные вопросы по теме занятия:

1. Нормотипическое развитие нервной системы у детей с рождения до трех лет.
2. Перинатальное поражение ЦНС и его последствия в развитии ребенка первых лет жизни.
3. Выявление, оценка и мониторинг двигательных нарушений у детей.
4. Особенности развития речи у детей раннего возраста.
5. Аутизм и первые клинические маркеры аутистического спектра у детей раннего возраста.

В последние годы увеличивается количество обращений к врачу – педиатру и врачу-неврологу по поводу различных нарушений в развитии детей первых лет жизни. Данное пособие предназначено для врачей-неврологов, врачей-педиатров-неонатологов, врачей-педиатров, врачей общей практики, врачей-реабилитологов.

По опубликованным данным, популяционная частота задержки нервно-психического развития у детей раннего возраста достигает 10% (*Новиков П.В., 2009; Скоромец А.П., 2011, Заваденко Н.Н., 2015*). Из них чаще встречаются дети с легкими и среднетяжелыми формами нарушениями,

следовательно, имеющими значительный реабилитационный и абилитационный потенциал с возможностью улучшения своих функций и последующей адаптации в социуме. Степень задержки развития классифицируется как: легкая (если функциональный возраст менее 33% ниже биологического возраста), средняя (функциональный возраст составляет 34% - 66% от биологического возраста) и тяжелая (функциональный возраст <66%) (*Mithyantha R, Kneen R, McCann E, Gladstone M., 2017*).

Раннее вмешательство может улучшить результаты развития детей с ограничениями жизнедеятельности и способность родителей заботиться о своем ребенке, тем самым повысить качество жизни ребенка и семьи.

Раннее вмешательство подразумевает модель поддержки, ориентированную на ребенка, семью и более широкое сообщество с раннего возраста, а также предполагает совместную работу междисциплинарной команды специалистов медицинского и психолого-педагогического профиля. Анализ литературы показывает, что у детей раннего возраста с задержкой речевого развития лишь в 25% случаях она диагностировалась на приеме у врачей.

Своевременное выявление детей с ограничениями жизнедеятельности, а также детей группы риска возникновения нарушений позволяет клиницистам определять варианты лечения и вести наблюдение за известными осложнениями, а также обеспечивать прогноз и поддержку семьи в зависимости от состояния (включая выбор планирования семьи), дает наилучшие результаты для функционирования ребенка и семьи.

С целью совершенствования качества оказания медицинской помощи по раннему выявлению детей с нарушениями развития, а также снижения риска развития детской инвалидности в Республике Беларусь утверждена Инструкция об организации и функционировании службы раннего вмешательства (Приказ МЗ РБ №1270 от 29.11.2018). Для единства понимания и преемственности между специалистами разных специальностей и врачами-педиатрами разработана терминология, которая должна интерпретироваться одинаково, основные из них:

- ведущий возрастной вид деятельности – основной вид социально значимой деятельности в текущий возрастной период;
- дети раннего возраста – дети от рождения до трех лет;
- абилитация – система мероприятий, направленная на развитие у ребенка функций, изначально у него отсутствующих или нарушенных, на предотвращение появления у ребенка с нарушениями развития (НР) ограничений жизнедеятельности или уменьшение степени их выраженности;

- диагностика развития детей – первичная и (или) повторная процедура получения детальной информации о развитии ребенка, особенностях функционирования ребенка и семьи, актуальной для выявления НР и их причин и для разработки индивидуальной программы раннего вмешательства, сфокусированной на потребностях ребенка и семьи;

- естественная среда – среда жизнедеятельности и проживания детей (домашняя обстановка и семейное окружение);

- индивидуальная программа раннего вмешательства (ИПРВ) – программа помощи детям и семье (законным представителям), формируемая междисциплинарной командой специалистов Центра раннего вмешательства (ЦРВ) на основе проведенной углубленной диагностики с учетом потребностей ребенка и семьи, с указанием цели и мероприятий ее реализации;

- индивидуальный профиль развития детей (ИПРР) – уровень развития ребенка и прогнозируемые достижения с учетом его состояния здоровья и социального окружения;

- междисциплинарная команда – коллектив специалистов разных профилей, действующий в высокой степени взаимной координации и интеграции между собой и семьей ребенка с НР, при этом один из специалистов определяется ответственным за планирование и реализацию ИПРВ;

- нарушение развития – отставание от возрастных норм развития детей в одной или более областях развития на один и более эпикризных срока вследствие изменений в состоянии здоровья и (или) неблагоприятного влияния среды, в том числе с риском появления ограничений жизнедеятельности;

- раннее вмешательство – комплекс мероприятий по выявлению детей с НР и риском их появления, оказанию детям данных категорий междисциплинарной абилитационной (реабилитационной) помощи, направленной на их оптимальное развитие, сохранение и восстановление здоровья, сопровождение и поддержку их семей;

- риск возникновения нарушения развития – наличие биологических и (или) социальных факторов, которые оказывают неблагоприятное влияние на развитие детей;

- скрининг развития – стандартизированное тестирование детей раннего возраста с помощью нормативно-ориентированных шкал с целью выявления группы детей с НР и риском их возникновения;

- служба раннего вмешательства – организованная служба помощи детям с НР или риском их возникновения и их семьям, в которых работает

междисциплинарная команда специалистов, выполняющих проведение скринингов развития, диагностики детей с НР и риском НР, разработку и реализацию для них ИПРВ.

Также, в Приказе МЗ РБ №1270 от 29.11.2018 определены цели создания службы раннего вмешательства в Республике Беларусь:

- выявление детей с НР или риском возникновения НР и оказание им и их семьям междисциплинарной помощи, направленной на содействие их оптимальному развитию и адаптации в обществе;

- повышение эффективности и качества реабилитации (абилитации) детей с НР, а также детей с риском возникновения НР;

- обеспечение внутриведомственного и межведомственного взаимодействия при оказании междисциплинарной помощи детям с НР и их семьям.

Целями ранней помощи являются улучшение функционирование ребенка в естественных жизненных ситуациях; повышение качества взаимодействия и отношений ребенка с родителями или законными его представителями (опекунами) в семье; повышение компетентности родителей в вопросах развития и воспитания ребенка; включение ребенка в среду сверстников, расширение социальных контактов ребенка и семьи (Ассоциации профессионального сообщества и родительских организаций по развитию ранней помощи, Санкт-Петербург, 2020).

Американская академия педиатрии рекомендует раннее выявление нарушений развития посредством периодического мониторинга развития (Developmental monitoring – DM) и скрининга развития (Developmental screening – DS) (Barger B. [et al.], 2018).

РАЗВИТИЕ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ У ДЕТЕЙ С РОЖДЕНИЯ ДО ТРЕХ ЛЕТ

Шалькевич Л.В., Жевнеронок И.В.

Развитие ребенка – это направленный, непрерывный процесс закономерного изменения растущего организма при взаимодействии с биологическими и психосоциальными факторами риска.

О задержке развития говорят, когда ребенок не развивается или не достигает навыков в соответствии с заданной последовательностью этапов и возрастной нормы.

Термин «задержка развития» применяется в тех случаях, когда имеется существенное отставание по сравнению с нормативными возрастными показателями в двигательной, когнитивной, коммуникативной, адаптивно-поведенческой, социально-эмоциональной сферах (*Заваденко Н.Н., 2015*).

Учитывая ранний возраст детей, под двигательным (физическим) развитием понимается формирование моторных навыков, координации, мышечной силы, выполнения последовательности при движении и др. Коммуникативное развитие включает в себя формирование и становление экспрессивных и рецептивных навыков общения, в том числе речь, язык жестов. Когнитивное развитие на этапах постнатальной жизни оценивается на основании совершенствования познавательной сферы и высших корковых функций, интеллектуальных способностей и навыков, необходимых для обучения, умения применять усвоенную информацию в нужное время и принимать решения. Очень важная составляющая часть развития ребенка – социально-эмоциональное развитие, которое включает в себя: общение, взаимодействие с другими детьми и окружающими взрослыми, умение формировать взаимоотношения, умение вести себя в различных социальных ситуациях и др. Адаптивно-поведенческое развитие отражает способность организма приспосабливаться к окружающим условиям, проявлять самостоятельность и включает в себя самообслуживание (прием пищи, одевание и др.), а в более старшем возрасте заботится о себе и окружающих. По данным литературы 17% детей в возрасте до 18 лет имеют расстройства развития и/или поведения, при этом только 30% были установлены в раннем возрасте (*Abo El Elella [et.all.], 2017*).

Для детей раннего возраста и до 6 лет в Диагностическом и статистическом руководстве по психиатрическим расстройствам Американской психиатрической ассоциации (DSM-V) применяется термин «общая задержка развития» (global developmental delay – GDD).

Глобальная задержка развития (GDD) определяется как задержка в двух или более областях развития: грубая/мелкая моторика, речь / язык, познание, социальные / личностные и повседневные действия, затрагивающие детей в возрасте до 5 лет (*Majnemer A, Shevell MI, 1995; Shevell M [et al.], 2003; Mithyantha R. [et al.], 2017*). Таким образом, если задержка имеется только в одной сфере, то диагноз общей задержки не правомочен.

Распространенность общей задержки в развитии составляет 1-3%, и является одним из наиболее распространенных состояний, встречающихся в педиатрии, причем результаты работ по выявлению причин показывают, что генетические и структурные нарушения головного мозга являются наиболее частыми при этой патологии, хотя этиология задержки может быть различной: экзогенная, генетическая (не метаболическая) и генетическая (метаболическая) (*Engbers H.M. [et al.], 2008*). Частыми экзогенными причинами являются тератогенные агенты (алкоголь и наркотики);

пренатальные, перинатальные причины (недоношенность, инфекции); и социальные причины. Исследования детей раннего возраста с общей задержкой развития выявили, что примерно в 41% случаев по результатам магнитно-резонансной томографии головного мозга выявляются структурные или неспецифические изменения (*Engbers H.M. [et al.], 2008*).

На первом этапе диагностики и выявления нарушений развития у ребенка большое значение отводится работе врачей-педиатров. Именно они осматривают ребенка в определенные этапные возрастные периоды и первыми могут заподозрить отклонения от развития. Для оказания эффективной помощи ребенку необходимо установить и причину, которая привела к задержке в развитии. По данным *Mithyantha R. [et al.] (2017)*, примерно только у одной трети детей во время обычного осмотра, опроса и оценки истории болезни врач может определить причину задержки развития или когнитивных расстройств, в остальных случаях требуется дополнительное обследование.

Наиболее значимые нейрофизиологические изменения в организме ребенка происходят в первые годы жизни. Изучение возрастной физиологии детей (*М.М. Безруких, В.Д. Сонькин, Д.А. Фарбер, 2003*) показало, что функциональные системы детей в зависимости от их значимости в обеспечении жизненно важных функций созревают в разные сроки постнатальной жизни – это гетерохрония развития, именно она обеспечивает высокую приспособляемость организма на каждом этапе онтогенеза. В ходе онтогенеза биологические системы проходят определенные этапы становления и формирования. В раннем периоде постнатальной жизни это обеспечивается жестким, генетически детерминированным взаимодействием элементов функциональной системы, обеспечивающим выработку реакций на внешние стимулы и жизненно важных функций (например, сосание, глотание). В ходе последующего развития ребенка все большее значение приобретают пластичные связи, создающие условия для динамичной избирательной организации компонентов сложной системы, обеспечивающей надежность адаптации.

В развитии ребенка выделяется три функционально различных этапа (*М.М. Безруких, В.Д. Сонькин, Д.А. Фарбер, 2003*):

1-й этап (период новорожденности) – функционирование наиболее рано созревающего блока системы, обеспечивающего возможность реагирования по принципу «стимул-реакция»;

2-й этап (первые годы жизни) – генерализованное однотипное вовлечение элементов более высокого уровня системы, надежность системы обеспечивается дублированием ее элементов;

3-й этап (наблюдается с дошкольного возраста) – иерархически организованная многоуровневая система регулирования обеспечивает возможность специализированного вовлечения элементов разного уровня в обработку информации и организацию деятельности.

В ходе развития ребенка совершенствуются центральные механизмы регуляции и контроля, возрастает пластичность динамического взаимодействия элементов системы, это обуславливает более высокий уровень адаптивных реакций и приспособительный характер функционирования на каждом этапе онтогенеза.

В течение длительного времени возрастная норма рассматривалась как совокупность среднестатистических показателей развития, характеризующих морфофункциональные особенности организма.

Понятие о норме дает возможность выделить некоторые средние стандарты, позволяющие выявить отклонения развития. В процессе индивидуального развития организм ребенка изменяется как единое целое. Его структурные, функциональные и адаптационные особенности обусловлены взаимодействием всех органов и систем на разных уровнях интеграции — от внутриклеточного до межсистемного (*М.М. Безруких, В.Д. Сонькин, Д.А. Фарбер, 2003*).

Долгое время существовало мнение, что процессы дифференцировки клеток в основном заканчиваются во внутриутробном периоде, а дальнейшее развитие связано преимущественно с особенностями роста отдельных органов. В последние десятилетия показано, что многие ткани организма продолжают развиваться, процесс дифференцировки клеток продолжается вплоть до завершения полового созревания, с наиболее активным процессом в раннем детском возрасте, при этом наиболее длителен период созревания возбудимых тканей – нервной и мышечной. Различные типы нервных клеток созревают в онтогенезе гетерохронно, наиболее рано (в эмбриональном периоде) созревают крупные афферентные и эфферентные нейроны, а созревание интернейронов происходит после рождения (в постнатальном онтогенезе) под влиянием средовых факторов, что создает предпосылки для пластических перестроек в ЦНС ребенка. Отдельные части нейрона тоже созревают неравномерно. Наиболее поздно формируется дендритный аппарат, развитие которого в постнатальном периоде в значительной мере обеспечивается притоком внешней информации (*М.М. Безруких, В.Д. Сонькин, Д.А. Фарбер, 2003*).

Головной мозг как многоуровневая структура неравномерно созревает в ходе индивидуального развития. Во внутриутробном периоде одновременно с закладкой и развитием основных жизненно важных органов

первыми начинают формироваться отделы мозга, где расположены нервные центры, обеспечивающие их функционирование (продолговатый мозг, ядра среднего и промежуточного мозга). К концу внутриутробного периода у человека определенной степени зрелости достигают первичные проекционные поля. К моменту рождения уровень зрелости структур мозга позволяет осуществлять как жизненно важные функции (дыхание, сосание и др.), так и простейшие реакции на внешние воздействия, т.е. осуществляется принцип минимального и достаточного обеспечения функций. Закономерный ход созревания структур мозга в пренатальном периоде обеспечивает нормальное индивидуальное развитие, нарушения созревания приводят к ближайшим и отдаленным неблагоприятным последствиям, проявляющимся в нервно-психическом статусе и поведении ребенка.

В постнатальном периоде продолжается интенсивное развитие мозга, в особенности его высших отделов – коры больших полушарий. Нейронная организация коры больших полушарий в онтогенезе. В развитии коры больших полушарий выделяются два процесса – рост коры и дифференцировка ее нервных элементов. Наиболее интенсивное увеличение ширины коры и ее слоев происходит на первом году жизни, постепенно замедляясь и прекращаясь в разные сроки – к 3 годам в проекционных, к 7 годам в ассоциативных областях. Рост коры происходит за счет увеличения межнейронного пространства (разрежение клеток) в результате развития волокнистого компонента (роста и разветвления дендритов и аксонов) и клеток глии, осуществляющей метаболическое обеспечение развивающихся нервных клеток, которые увеличиваются в размерах.

Функционально важным фактором формирования нейронной организации коры больших полушарий является развитие отростков нервных клеток – дендритов и аксонов, образующих волокнистую структуру. Аксоны, по которым в кору поступает афферентная импульсация, в течение первых трех месяцев жизни покрываются миелиновой оболочкой, что существенно ускоряет поступление информации к нервным клеткам проекционной коры. Вертикально ориентированные апикальные дендриты обеспечивают взаимодействие клеток разных слоев, и в проекционной коре они созревают в первые недели жизни, достигая к 6-месячному возрасту III слоя.

Первый год жизни ребенка характеризуется увеличением размеров нервных клеток, дифференциацией звездчатых вставочных нейронов, увеличением дендритных и аксонных разветвлений. К 3 годам организация усложняется развитием гнездных группировок, включающих разные типы нейронов. Основная закономерность в созревании мозга как многоуровневой иерархически организованной системы проявляется в том, что созревают

раньше эволюционно более древние структуры. Для развития каждого последующего уровня необходимо полноценное созревание предыдущего. Так, для созревания проекционной коры необходимо формирование структур, через которые поступает сенсорно-специфическая информация. Для развития в онтогенезе ассоциативных корковых зон необходимо формирование и функционирование первичных проекционных отделов коры. Так, нарушение в раннем возрасте проекционных корковых зон приводит к недоразвитию областей более высокого уровня (вторичные проекционные и ассоциативные отделы). Этот принцип развития структур мозга в онтогенезе Л.С. Выготский обозначил как направление «снизу вверх». Следует подчеркнуть, что позже созревающие структуры не просто надстраиваются над уже существующими, а влияют на их дальнейшее развитие.

Таким образом, по мере роста и развития ребенка формируется многоуровневая организация мозга, которая носит иерархический характер. Ведущую роль в осуществлении целостной интегративной функции мозга приобретают высшие отделы коры больших полушарий. Длительный и гетерохронный характер созревания структур мозга определяет специфику функционирования мозга в различных возрастных периодах.

Первый вдох ребенка – важнейший критерий живорожденности, это первая реакция нейроэндокринной системы плода в момент родов, направленная на активизацию метаболизма и внешнего дыхания, которое внутриутробно вообще не функционировало. В пуповинной крови отмечается очень высокая концентрация катехоламинов – адреналина и норадреналина, гормонов «срочной» адаптации. Они не только стимулируют энергетический обмен и распад в клетках жиров и полисахаридов, но и тормозят образование слизи в ткани легких, а также стимулируют дыхательный центр в стволе головного мозга. В первые часы после рождения быстро нарастает активность щитовидной железы, гормоны которой также стимулируют обменные процессы.

Врач, собирая анамнез ребенка раннего возраста должен активно проводить опрос для выявления всех возможных факторов риска последующего нарушения развития.

Первое полугодие жизни характеризуется чрезвычайно высокой чувствительностью к развивающим воздействиям внешней среды и рассматривается как сенситивный и критический период онтогенеза. Большое значение в развитии ребенка имеет процесс созревания нейронного аппарата коры больших полушарий и усложнение сенсорных процессов. Со 2-го месяца жизни начинается стремительное увеличение количества

синапсов в коре больших полушарий. Особенно активный синаптогенез приходится на период от второго до четвертого месяца постнатальной жизни, это также дает основу для развития сенсорных систем, для усиления и обогащения ощущений ребенка. Формирующиеся с момента рождения нейронные системы зрительной коры чувствительны к зрительной стимуляции. У недоношенных детей, достигших возраста доношенных новорожденных и имевших уже зрительный опыт, регистрируются более зрелые вызванные потенциалы, чем у детей, родившихся в срок. В период усиленного синаптогенеза отмечается особо высокая чувствительность и высокая пластичность ЦНС. Под влиянием специфических зрительных раздражений эффективность синапсов повышается, их функционирование стабилизируется, незадействованные синапсы подвергаются обратному развитию. Эксперименты на животных с полным или частичным лишением световой стимуляции наглядно продемонстрировали значимость внешнесредового фактора для развития организма. Блокада зрительного входа приводит к обеднению синаптического состава зрительной коры, недоразвитию дендритных разветвлений. Внешняя среда (в данном случае зрительная информация) формирует воспринимающий субстрат, регулируя количество и пространственную организацию синапсов и дендритов. Зрительная сенсорная система, чрезвычайно важная для обеспечения контактов младенца с внешним миром, претерпевает существенные изменения в первом полугодии жизни.

Ускоренное формирование с 3-х месячного возраста звездчатых нейронов, способствует объединению структур зрительной коры в систему.

Установлено, что дети, лишенные раннего зрительного опыта, отстают в общем психомоторном и социальном развитии. Их поведение характеризуется либо выраженным избеганием контактов, страхами, пассивностью, либо, напротив, чрезмерной расторможенностью, неуправляемостью, агрессивностью. В последнем случае можно предполагать задержку в развитии коркового контроля поведения. Многие характеристики зрительного поведения коррелируют с важными способностями и умениями даже в дошкольном возрасте. Так, возможность различения признаков предметов в 3-х месячном возрасте достоверно и положительно коррелирует с показателями шкалы умственного развития в 2 года; проявление зрительного внимания (длительность фиксации) в 5-7 месяцев прогнозирует уровень интеллектуального развития в 5 и 7 лет. На первом году жизни ребенка необходимо проводить динамическую оценку зрительных и ориентировочно-познавательных рефлексов, отражающих развитие ЦНС и, в частности, психическую деятельность (таблица 1).

Таблица 1. Оценка зрительно-слуховых ориентировочных рефлексов

Показатели оценки		Правила проведения и ошибки
Нормативный возраст	Поведение ребенка	
Конец 1-го месяца	Глазами прослеживает за красной погремушкой в обе стороны на расстояние до угла 45 градусов	Погремушка предъявляется по средней линии перед лицом ребенка на расстоянии 30 см, фиксируется взгляд ребенка на погремушке, после чего медленно погремушка сдвигается сначала вправо, затем обратно и влево; Ошибка: перемещать погремушку, пока ребенок ее не зафиксировал
Конец 2-го и 3-го месяца	Следит взглядом за красной погремушкой, глазные яблоки передвигаются от одного до другого угла глаза;	Колокольчик располагается так, чтобы ребенок его не зафиксировал глазами; ошибочно двигать своей рукой с колокольчиком перед глазами ребенка. Необходимо создать такие условия, чтобы ребенок реагировал только на звук
	Реагирует на звон колокольчика остановкой взгляда или движений	
Конец 5-го месяца	Ищет источник звука от шелестящей бумаги, поворачивая голову	Ребенок не должен видеть бумагу, надо зафиксировать его реакцию на звук
Конец 12 месяца	Тянет понравившуюся игрушку за шнурок	Перед ребенком располагается игрушка со шнурком (машинка, уточка) таким образом, чтобы ребенку был доступен только шнурок, а игрушка находилась на расстоянии; ребенку показывают, как двигается игрушка, привлекают его внимание к ней. Ошибочно вложить шнурок в руку ребенка или привлечь его внимание к шнурку другим способом

Интенсивно созревающая после 3-го месяца теменная кора становится структурной основой так называемого «скрытого внимания», облегчающие эффекты которого не связаны с видимыми движениями глаз. Активное функционирование теменной области подтверждается данными о значительном нарастании в ней метаболизма в период от 3 до 6 месяцев жизни. В зрительной и теменной корковых зонах в этот период происходит

ранний прирост ширины коры (3 месяца), увеличение объема пирамид, развитие вставочных нейронов (6 месяцев). Интегративные системные процессы обеспечиваются межанализаторными связями, развитием ассоциативных областей коры больших полушарий, прежде всего заднеассоциативных структур (височно-теменно-затылочная область), нейроны которых способны отвечать на раздражения разных сенсорных модальностей при наибольшем вкладе зрительной. К 6-месячному возрасту отмечаются прогрессивные изменения в строении проекционных и непроекционных отделов мозга. Скачком увеличивается ширина коры, нарастает синаптогенез; так что число синапсов в 6-8 месяцев превосходит имеющееся во взрослом мозге, увеличивается объем волокон, появляются гнездные группировки нейронов, что способствует совершенствованию обработки информации.

Начиная со 2-го года жизни скорость роста ребенка быстро снижается. На смену интенсивным ростовым процессам приходят процессы клеточных дифференцировок, что обеспечивает существенно качественное изменение свойств детского организма, постепенно приближая его к зрелому состоянию. Пропорции тела продолжают изменяться. Изменения функциональной организации мозга в раннем возрасте связаны прежде всего с дальнейшим созреванием коры больших полушарий. В раннем возрасте за счет увеличения ветвлений базальных дендритов, образующих систему вертикальных и горизонтальных связей, формируется четкая система организации нейронов, выделяются гнездные группировки, включающие клетки разных типов, что обеспечивает усложнение процесса переработки информации. Формирование корзинчатых вставочных клеток, выполняющих тормозящую функцию в нейронных цепях, обеспечивает пластичность интегративных процессов. Интенсивное развитие нейронного аппарата коры больших полушарий проявляется в усилении метаболизма нервных клеток: в 2 года резко увеличивается содержание в коре нуклеиновых кислот. Происходящие в коре больших полушарий прогрессивные структурные преобразования отражаются в параметрах основного ритма покоя – альфа-ритма. В раннем возрасте (от 1 года до 3 лет) ЭЭГ характеризуется достоверным увеличением амплитуды и спектра мощности альфа-ритма, пик этого увеличения приходится на 3 года. Отмечается четкий затылочно-лобный градиент выраженности альфа-ритма: максимальная выраженность – в затылочных областях коры, а минимальная – в лобных. Однако наряду с прогрессивной возрастной динамикой альфа- ритма ЭЭГ усложняется, усиливается ее полиморфизм, отражающий развитие сложной биоэлектрической архитектоники. Это является следствием формирования

таламо-кортикального и лимбико-кортикального входов, и отсутствия четкой иерархии функциональной организации мозга. Возрастает и индивидуальная вариабельность ЭЭГ, проявляющаяся как в разбросе частоты альфа-ритма, так и в различном соотношении альфа- и тета-волн, отражающих активность лимбических структур мозга. Особенности ЭЭГ соответствует и значительная вариабельность поведенческих реакций ребенка на этом этапе развития. Во многом это определяется генетическими предпосылками темпа созревания, а во многом – социальными факторами, и прежде всего активным влиянием среды, и контактами со взрослыми.

Таким образом, внешнее окружение (среда, взаимодействие с родителями и другими людьми) запускает сложные биохимические и нейрофизиологические изменения в организме младенца, которые наряду с формирующейся нейронной сетью создают все предпосылки для реализации интегративной деятельности мозга как основы целенаправленного поведения и познавательных процессов.

ПЕРИНАТАЛЬНОЕ ПОРАЖЕНИЕ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ И ПОСЛЕДСТВИЯ В РАЗВИТИИ РЕБЕНКА

Шалькевич Л.В., Жевнеронок И.В.

До настоящего времени уделяется большое значение перинатальным поражениям ЦНС, поскольку во многом данный фактор может быть управляемым и соответственно подвергаться влиянию превентивных мероприятий, что позволит снизить последствия и снизить показатель первичной инвалидности. Одним из основных повреждающих факторов в перинатальном периоде является гипоксия. Гипоксия плода и перинатальная асфиксия проявляются нарушением функционирования жизненно важных органов и систем (в первую очередь ЦНС, системы кровообращения и дыхания) и развиваются вследствие острой или хронической кислородной недостаточности и метаболического ацидоза. Беременность и роды являются естественными физиологическими процессами, однако в эти периоды плод часто уязвим и подвергается воздействию многочисленных экзогенных и эндогенных факторов, (Ю. В. Черненко, В. Н. Нечаев., 2016). В настоящее время четко сформулированы представления о ведущей роли нарушений маточно-плацентарного кровообращения в патогенезе гипоксии плода (вернее, в системе мать-плацента-плод), также введен термин *синдром плацентарной недостаточности*, под которым понимают клинкоморфологический комплекс нарушений транспортной, трофической, эндокринной и метаболической функций плаценты, лежащий в основе

патологии плода и новорожденного. При сборе анамнеза активно проводится опрос в отношении как протекала беременность и роды, поскольку патология в этих периодах, в том числе экстрагенитальная патология матери часто приводят к морфофункциональным изменениям плаценты. Плацентарная недостаточность клинически проявляется в виде острой и (или) хронической гипоксии плода. При ее недостаточности резервные возможности снижаются, страдают многие защитно-приспособительные реакции во время беременности и родов. Ограничение поступления кислорода к головному мозгу, связанное как со снижением содержания кислорода в артериальной крови (*гипоксемией*), так и с уменьшением величины мозгового кровотока (*ишемией*), вызывает разнообразные физиологические и патологические изменения в головном мозге новорожденного ребенка (*Ю.В. Черненко, В.Н. Нечаев, 2016*).

Частота встречаемости энцефалопатии у новорожденных в ряде стран достигает 40%. Тяжесть повреждения обусловлена гестационным возрастом, весом при рождении, исходным преморбидным фоном новорожденного ребенка.

В совместно проведенных исследованиях Американской Академией педиатрии, Американской медицинской ассоциацией и Американской академией семейных врачей выявлено, что в последующем у недоношенных новорожденных наблюдаются стойкие расстройства со стороны ЦНС, проявляющиеся в когнитивных нарушениях, трудностью в обучении, социализации в обществе и высокой инфекционной заболеваемостью (*И.В. Михаленко, 2013*). По данным разных авторов, пре- и перинатальные поражения ЦНС составляют около 65%-75% всех заболеваний нервной системы в детском возрасте.

Объем поражения мозга не всегда коррелирует с выраженностью неврологического дефицита. Важное значение имеет локализация участка поражения. Наиболее тяжелая картина неврологического дефицита связана с вовлеченностью структур, входящих в состав двигательного кортикоспинального тракта, чувствительных путей (спиноталамического и таламокортикального), а также структур, связанных с первичной аналитической обработкой и памятью. Гиппокампальные регионы, подкорковые ядра, прецентральная и постцентральная извилины (роландический регион) – именно эти структуры наиболее чувствительны к гипоксии у зрелого новорожденного. Поэтому постгипоксические глиозно-атрофические изменения гиппокампов (с вторичным атрофическим расширением височных рогов боковых желудочков), задних отделов

скорлупы, вендролатеральных ядер таламусов с вовлеченностью заднего бедра внутренней капсулы, а также роландического региона – типичный паттерн последствий селективного нейронального некроза. У недоношенных новорожденных эти структуры не достигают высокого уровня метаболизма, поэтому повреждение носит более диффузный характер с вовлечением белого вещества головного мозга (А.К. Геворкян, 2016).

В начальной фазе гипоксического поражения ЦНС происходит быстрое снижение аденозинтрифосфата (АТФ), что приводит к нарушению Na/K насоса и деполяризации с отеком клетки и накоплением кальция в цитоплазме, результатом чего является некроз и активация каскада изменений, которые приводят к гибели еще большего числа клеток и к расширению зоны некроза.

Нарастающая ишемия (снижение кровотока до 20 мл/100 г в 1 мин.) приводит к снижению синтеза АТФ, формированию энергетической недостаточности и дисфункции каналов ионного транспорта, дестабилизации клеточных мембран и избыточному выбросу возбуждающих аминокислотных нейротрансмиттеров (эксайтотоксичность). Когда мозговой кровоток достигает 20% от нормальной величины (10-15 мл/100 г / мин.), ионы начинают терять градиенты и развивается аноксическая деполяризация мембран, которую считают главным критерием необратимого поражения клеток. В основе формирования очагового некроза на фоне ишемии мозга лежат быстрые реакции глутамат-кальциевого каскада. Они приводят к гиперактивации специфических постсинаптических рецепторов (КА-рецепторов) и, как следствие, к нарушению (NMDA-и проницаемости ионотрофных каналов, регулирующих содержание ионов кальция и натрия во вне- и внутриклеточном пространстве. Избыточное накопление внутриклеточного кальция запускает каскад реакций с активацией протеолитических ферментов и разрушение клеточных структур, приводит к увеличению синтеза оксида азота, повышению перекисного окисления липидов (ПОЛ) с последующим развитием окислительного стресса, нарушения синтеза нейротрофических факторов, а также к запуску феномена апоптоза. Активация КА-рецепторов приводит к открытию натриевых каналов, что сопровождается его поступлением в клетки, развитием интрацеллюлярного отека и быстрым лизисом нейронов.

Схема нейрональных повреждений вследствие дефицита O₂, связанных с перинатальной гипоксией, выглядит следующим образом: повреждение гематоэнцефалического барьера, нарушение метаболизма глюкозы (гексозомонофосфатного пути), нарушение синтеза липидов и нуклеиновых

кислот, снижение рН тканей (в периартериальном пространстве), накопление молочной кислоты, увеличение CO₂, падение артериального давления и снижение скорости мозгового кровотока, снижение высокоэнергетических фосфатных соединений, повышение уровня лактата в тканях мозга, накопление жирных кислот (арахидоновой кислоты), изменение проницаемости нейронов, потеря ауторегуляции церебрального кровотока.

Значение антенатальной асфиксии (в отечественных источниках чаще употребляется термин «антенатальная гипоксия») как фактора, лежащего в основе как гипоксемии, так и ишемии мозга и у доношенных, и у недоношенных детей. Это особенно важно, поскольку именно антенатальная и, как правило, более ранняя гипоксия является главным предрасполагающим фактором к развитию энцефалопатии к моменту рождения, и именно антенатальная гипоксия является основной прямой причиной последующего развития ДЦП.

Первым ответом на значительную перинатальную гипоксию служит перераспределение сердечного выброса с увеличением кровоснабжения жизненно важных органов, в частности головного мозга. Дальнейшая артериальная гипотензия приводит к уменьшению церебральной перфузии. Существенным моментом в развитии гипоксически-ишемических поражений мозга является взаимоотношение церебральной гипоперфузии и сосудистой архитектоники мозга: у доношенных детей церебральная гипоперфузия вовлекает преимущественно кору головного мозга и парасагиттальные зоны на месте водораздела бассейнов передней, средней и задней мозговых артерий; у недоношенных детей эти зоны менее ранимы из-за наличия анастомозов с менингеальными артериями, а более уязвимо перивентрикулярное белое вещество в областях между субэпендимальными сосудами и пенетрирующими ветвями передней, средней и задней мозговых артерий. Церебральная гипоперфузия встречается чаще у недоношенных детей и диагностируется при скорости мозгового кровотока менее 10 мл/100 г ткани/мин. Этот показатель зависит от выраженности гипоксии, а также наличия гипо- или гиперкапнии, и в норме у доношенного ребенка колеблется от 20 до 60 мл/100 г ткани/мин. Р.А. Жетншев представил взаимосвязь показателей церебрального кровотока, сопротивления сосудов, систолического давления и внутричерепного ликворного давления у здоровых новорожденных и у детей с острой асфиксией различной степени тяжести на фоне антенатальной гипоксии и без нее. Отмечена роль снижения систолического давления и изменения сопротивления сосудов в зависимости от тяжести гипоксии и срока жизни ребенка в снижении церебральной

перфузии и повышении внутричерепного давления. D.E. Ballot [и соавт.] предполагают, что стойкая легочная гипертензия может снизить продукцию свободных радикалов и возможность возникновения энцефалопатии у новорожденных.

Значительные колебания системного давления у доношенного новорожденного низкой степени риска оставляют стабильную церебральную перфузию вследствие спазма и дилатации церебральных артериол, т.е. ауторегуляции церебральных сосудов. Данный механизм формируется только на последних неделях III триместра беременности. У недоношенных детей низкого риска, т.е. родившихся при оптимально протекавших беременности и родах, «плато» церебральной перфузии существенно меньше, и любые экзо- и эндогенные факторы могут способствовать гиперемии или ишемии мозга. Подобная ситуация обусловлена низким уровнем ауторегуляции церебральных сосудов из-за отсутствия мышечного слоя в пенетрирующих сосудах. Снижение системного давления у недоношенных детей <30 мм рт.ст. вызывает необходимость в интенсивной терапии. Наряду с ним важно отметить, что объемная скорость мозгового кровотока в перивентрикулярном белом веществе существенно ниже, чем в кортикальном. Интенсивность мозгового кровотока в каротидном бассейне у взрослого человека колеблется от 40 до 60 мл/100 г ткани/мин, однако в перивентрикулярном белом веществе она составляет около 10 мл/100 г ткани/мин, у доношенных детей эти цифры составляют соответственно от 20 до 40 мл/100 г ткани/мин и 5 мл/100 г ткани в 1 мин, у глубоко недоношенных новорожденных – от 10 до 20 мл/100 г ткани/мин и 1,6-3,0 мл/100 г ткани/мин.

Механизмы патогенеза ГИЭ имеют свои особенности в зависимости от гестационного возраста ребенка и взаимосвязаны с морфологическим субстратом заболевания. Например, ГИЭ, протекающая с преимущественным поражением белого вещества, имеет следующие основные факторы развития: сосудистый анатомический фактор (дистальные поля кровоснабжения в перивентрикулярных зонах), церебральная циркуляция с пассивным давлением (опасность системной артериальной гипотензии), относительно ограниченная вазодилататорная способность в сочетании с гипоксемией, гиперкапнией и гипотензией, активность анаэробного гликолиза, присутствующая миелин продуцирующей глии ранимость.

В клинической практике гипотензию обычно определяют, как показатели давления крови ниже 5-й или 10-й перцентили нормативных значений для данного срока гестации и постнатального возраста.

Ауторегуляция – это свойство артерий сужаться или расширяться в ответ на, соответственно, увеличение или уменьшение трансмурального давления для поддержки относительно постоянного кровотока в пределах изменений АД. Однако у новорожденных эти реакции ограничены. Кроме того, диапазон ауторегуляции давления у них узок, и 50-я перцентиль среднего АД сравнительно близка к нижнему пороговому значению ауторегуляции. Иными словами, небольшое снижение АД может привести к нарушению ауторегуляции МК, особенно у недоношенных младенцев. Последние данные дают основание полагать, что в первый постнатальный день ауторегуляторный порог АД составляет около 28-30 мм рт. ст. даже у детей с экстремально низкой массой тела при рождении (ЭНМТ).

При перинатальных поражениях мозга у новорожденных в первые дни жизни преобладает гипокинетический тип гемодинамики, который в последующем переходит в гиперкинетический. Вследствие этого происходит снижение ударного и минутного объема кровотока, а также сердечного выброса с повышением тонуса артериальных сосудов. Выраженная прессорная реакция прекапилляров является причиной повышения диастолического и снижения пульсового давления.

Таким образом, при перинатальной гипоксии вначале возникает перераспределение кровотока между органами в зависимости от повреждающего фактора. Повышение или флуктуация давления в сосудах мозга, значительное увеличение скорости мозгового кровотока могут спровоцировать развитие кровоизлияний. Дальнейшее нарастание процесса приводит к усилению гипоксемии и гиперкапнии, которые ведут к нарушению ауторегуляции, снижению артериального давления и скорости мозгового кровотока, при этом нарастает ишемия тканей мозга. Перенесенная гипоксия существенно нарушает биоритм артериального давления, вслед за которым изменяется гемодинамика, повышается внутричерепное давление (происходит отек мозга, нарушается ликворообразование и отток жидкости). Быстрое нарастание внутричерепной гипертензии является довольно плохим прогностическим признаком, и у некоторых детей на аутопсии выявляется распространенный некроз мозгового вещества.

Патоморфологические нарушения, выявляемые при гипоксически-ишемических поражениях головного мозга у новорожденных, А. Hill и J.J. Volpe классифицируют в зависимости от доношенности новорожденных, (систематизированные данные представлены в таблицах 2 и 3).

Таблица 2. Основные нейроморфологические изменения при гипоксически-ишемических повреждениях головного мозга у недоношенных новорожденных

Изменения в головном мозге	Локализация	Долгосрочный прогноз
Селективный некроз нейронов	Дизэнцефальная область Кора головного мозга	Спастическая тетраплегия Поражение черепных нервов Синдром дефицита внимания
ПВЛ	Перивентрикулярное белое вещество (обычно билатерально)	Спастическая диплегия/ тетраплегия Глазодвигательные/зрительные нарушения Интеллектуальная недостаточность
Фокальный или мультифокальный церебральный некроз	Кора головного мозга Подкорковое белое вещество по зонам кровоснабжения	Гемипарез Фокальные судороги
Перивентрикулярные геморрагические поражения	Перивентрикулярное белое вещество (унилатерально)	Гемиплегия Квадриплегия Интеллектуальная недостаточность

Таблица 3. Основные нейроморфологические паттерны при гипоксически-ишемических повреждениях головного мозга у доношенных новорожденных

Изменения в головном мозге	Локализация	Долгосрочный прогноз
Селективный или диффузный некроз нейронов	Кора головного мозга Таламус Мозжечок Ствол головного мозга Спинной мозг	Спастическая тетраплегия Интеллектуальная недостаточность Стволовая дисфункция Судороги/эпилепсия
Парасагиттальное поражение мозга	Парасагиттальное корковое вещество и подкорковое белое вещество	Спастическая тетраплегия Интеллектуальная недостаточность
Фокальный или мультифокальный церебральный некроз	Кора головного мозга Подкорковое белое вещество по зонам кровоснабжения	Гемипарез Фокальные припадки
Status marmoratus базальных ганглиев	Базальные ганглии Таламус	Хореоатетоз Задержка психического развития

Поражение белого вещества бывает преимущественно билатеральным, хотя может преобладать поражение одного из полушарий, и локализуется чаще в теменно-затылочной области, чем в лобной. Это поражение характерно для доношенных новорожденных при внутриутробной гипоксии и является причиной развития ДЦП у выживших детей. В развитии парасагиттального поражения мозга важное значение имеют анатомические сосудистые факторы (зоны водораздела артериальных бассейнов, терминальные зоны кровоснабжения), а также повреждение ауторегуляции, формирование кровотока с «пассивным давлением» и опасность системной гипотензии.

Фокальный и мультифокальный ишемический церебральный некроз локализуется преимущественно по зонам кровоснабжения крупных артерий мозга и встречается чаще у детей со сроком гестации более 37 недель, он никогда не описывался у детей с критическими сроками гестации (менее 28 недель). Причиной этих поражений является окклюзия крупных мозговых, а в ряде случаев и мелких артерий, и подобные нарушения отмечаются в 5,4% вскрытий новорожденных. Кроме того, в возникновении фокального и мультифокального церебрального некроза может играть определенную роль венозный тромбоз. Результатом этого служит кавитация мозгового вещества, которая описывается терминами «порэнцефалия», «гидроанэнцефалия», «мультикистозная энцефаломалиция».

Перивентрикулярная лейкомаляция встречается преимущественно у недоношенных детей и представляет собой некроз белого вещества головного мозга, локализующийся дорсальнее и латеральнее наружных углов боковых желудочков. Наиболее часто процесс распространяется на радиально идущие зрительные волокна в области треугольника боковых желудочков и на фронтальное белое вещество рядом с отверстием Монро. При ПВЛ поражаются восходящие, нисходящие, комиссуральные и ассоциированные пути головного мозга, что в дальнейшем приводит к развитию спастического пареза конечностей (в большей степени нижних) и нарушению зрительных функций (*Ю.К. Быкова [и соавт.], 2016*).

Главной причиной ПВЛ является гипоперфузия в концевых зонах артериальных ветвей, кровоснабжающих перивентрикулярное белое вещество полушарий мозга, которая возникает при падении артериального давления по разным причинам (заболевания сердца, легких, терминальные состояния, инфекции, ИВЛ и др.).

Таким образом, гипоксическое поражение головного мозга патогенетически представляет собой сложный, поликомпонентный процесс, включающий церебральную гипоперфузию с развитием циркуляторной и

гемической гипоксии на фоне метаболических, нейрорегуляторных, реологических расстройств и сочетанной соматической патологии, а гемодинамическое обеспечение головного мозга ребенка является важным фактором, влияющим на течение и исход восстановительного процесса, а также последующую адаптацию организма к изменяющимся условиям внешней среды. Поэтому одной из приоритетных задач врача-педиатра, врача-невролога является своевременное выявление нарушений структур и функций головного мозга, оказывающих прямое влияние на последующее развитие ребенка и освоением им навыков функционирования (коммуникация, мобильность, социальное взаимодействие, саморегуляция и др.).

ВЫЯВЛЕНИЕ, ОЦЕНКА И МОНИТОРИНГ ДВИГАТЕЛЬНЫХ НАРУШЕНИЙ

Шалькевич Л.В., Яковлев А.Н., Жевнеронок И.В.

Двигательные нарушения (ДН) являются основной и наиболее частой проблемой при поражении нервной системы у детей. В основе многих классификаций неврологических заболеваний у детей, лежат вид и/или степень нарушения двигательной функции. Детский церебральный паралич (ДЦП) – одно из тяжелых заболеваний головного мозга, приводящее к инвалидности и проявляющееся различными психомоторными нарушениями, среди которых ведущим является двигательный дефицит. Этим термином определяется совокупность синдромов, каждый из которых сопровождается нарушениями позы и двигательной активности в результате повреждения мозга на ранних этапах онтогенеза. Из-за патологически формирующихся связей двигательного аппарата у ребенка возникают устойчивые патологические стереотипы движения, которые закрепляются по мере его роста. Двигательные нарушения могут сочетаться с интеллектуально-мнестическими изменениями (более 50% больных), эпилепсией (25-33%), речевыми расстройствами и пр. По зарубежным стандартам (*Международный семинар по определению и классификации церебрального паралича, США, 2004 г*) детским церебральным параличом принято считать симптомокомплекс стойких инвалидизирующих двигательных нарушений, возникших вследствие воздействия на ЦНС плода и ребенка патологических факторов антенатально, интранатально или постнатально до достижения ребенком возраста 3 лет.

ДЦП представляет собой гетерогенное не прогрессирующее заболевание ЦНС, проявляющееся преимущественно локомоторными и

постуральными расстройствами с нарушением мышечного тонуса. Нарушение ходьбы по спастическому, атактическому или гемипаретическому типам является проявлением патологических компенсаторных биомеханических процессов и нарушенных двигательных стереотипов. При ДЦП часто встречается сопутствующая патология в виде речевых, познавательных и поведенческих нарушений, эпилепсии, отмечается высокая частота врожденных пороков развития ЦНС и других органов и систем. Предрасполагающими факторами к развитию ДЦП являются наличие хориоамнионита и преждевременные роды, инфекционные заболевания матери во время беременности и ребенка в период новорожденности и первые месяцы жизни, неонатальная энцефалопатия, асфиксия, родовые травмы ЦНС.

Для выявления и мониторинга двигательной дисфункции, необходимы подходящие инструменты. Большую двигательную активность характеризуют два основных признака – функция и результативность. Функция крупной моторики описывает эффективность действия (как долго, сколько раз и т.д.). Результат крупной моторики описывает качество исполнения двигательного акта или насколько хорошо он выполняется. Например, степень устойчивости при стоянии. С 1984 года канадские исследователи из Университета МакМастера (McMaster University), Королевского Университета (Queen's University) и Центра реабилитации Хью Макмиллан (Hugh MacMillan Rehabilitation Center) провели серию исследований для разработки шкал измерения крупной моторики для использования при детском церебральном параличе (ДЦП). Цель этих исследований заключалась в разработке и проверке инструментов для лонгитудинального исследования функции и результативности большой моторики. Шкала крупных двигательных функций (GMFM) продемонстрировала высокий уровень валидности, надежности и чувствительности.

Для оценки общего двигательного развития и функциональных возможностей ребенка, нуждаемости в дополнительных средствах реабилитации без учета нозологической принадлежности, профессором Робертом Палисано и его коллегами из Канадского университета МакМастер (McMaster University) в 1997 году была предложена система оценки крупных моторных функций (Gross Motor Function Classification System, далее – GMFCS), которая позволила унифицировать методы клинической оценки ДН.

В настоящее время GMFCS является общепринятым мировым стандартом оценки функциональных возможностей ребенка с ДН, его

потребности во вспомогательном реабилитационном оборудовании и средствах для передвижения, достоверным, надежным и воспроизводимым методом клинической оценки, позволяет классифицировать и прогнозировать развитие двигательных функций.

GMFCS – описательная система, основанная на оценке самостоятельных движений с акцентом на функцию во время сидения, стояния и ходьбы, учитывающая степень развития моторики и ограничения движений в повседневной жизни для 5 возрастных групп пациентов – до 2-х лет, от 2-х до 4-х лет, от 4-х до 6-ти лет, от 6-ти до 12-ти лет, от 12-ти до 18-ти лет.

Согласно GMFCS, выделяют 5 уровней развития крупных моторных функций (рис.):

Уровень I – ходьба без ограничений.

Уровень II – ходьба с ограничениями.

Уровень III – ходьба с использованием ручных приспособлений для передвижения.

Уровень IV – самостоятельное передвижение ограничено, могут использоваться моторизированные средства передвижения.

Уровень V – полная зависимость ребенка от окружающих (перевозка в коляске/ручном инвалидном кресле).

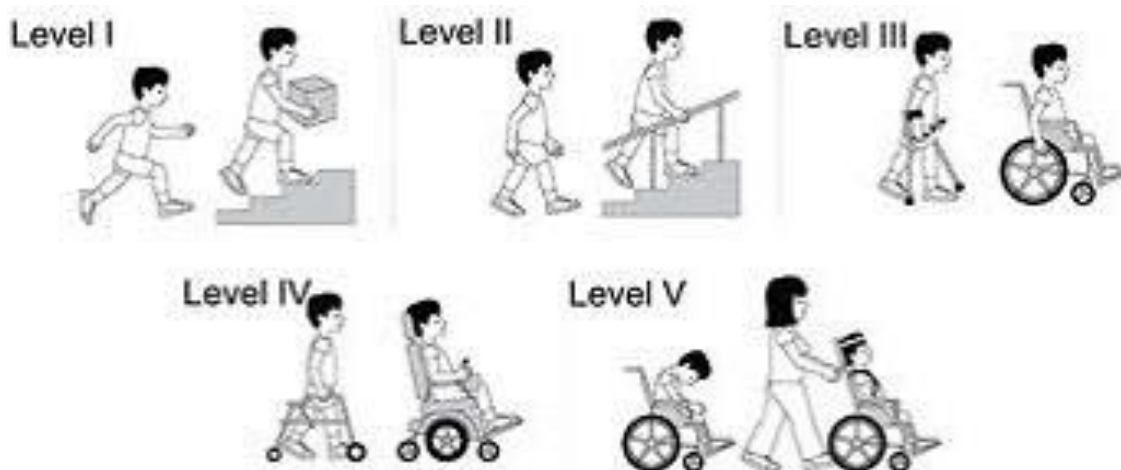


Рис.1 Иллюстрации к уровням крупных моторных функций.

Подробное описание функциональных возможностей, в зависимости от уровня по GMFCS и возраста, представлено в таблице 4.

Различия между уровнями I и II. Дети и подростки II уровня имеют ограничения в ходьбе на длинные дистанции и в балансировке. Им может потребоваться использование ручных приспособлений для передвижения, когда они впервые обучаются ходьбе. Возможно использование колесных

средств передвижения при путешествии на большие расстояния на открытом воздухе или в общественных местах. При подъеме и спуске по лестнице необходимо использование перил. Дети II уровня ограничены в способности бегать и прыгать.

Различия между уровнями II и III. Дети и подростки II уровня способны ходить без ручных приспособлений начиная с 4-летнего возраста (хотя и могут пользоваться ими время от времени). Дети и подростки III уровня нуждаются в ручных приспособлениях для передвижения в помещениях и используют колесные средства передвижения на улице и в общественных местах.

Различия между уровнями III и IV. Дети и подростки III уровня сидят самостоятельно или требуют незначительной внешней поддержки; они более независимы при перемещении стоя, могут ходить, используя ручные приспособления для передвижения. Дети и подростки IV уровня в положении сидя обычно нуждаются в поддержке, ограничены в самостоятельном перемещении. Дети и подростки IV уровня чаще всего транспортируются в ручном инвалидном кресле или используют моторизованную коляску с электроприводом.

Различия между уровнями IV и V. Дети и подростки с V уровнем имеют серьезные ограничения контроля положения головы и туловища и требуют, как обширной физической помощи другого лица, так и технологической поддержки. Самостоятельное передвижение возможно, только если ребенок или подросток научится управлять моторизованным инвалидным креслом. Дополнение стандартного клинического диагноза указанием класса по GMFCS дает более полное представление о степени тяжести ДН.

Определение класса ДН по GMFCS позволяет точно расставить приоритеты реабилитации:

- улучшения ходьбы и функции (GMFCS I–III);
- коррекции позы, профилактики контрактур (GMFCS III–V);
- уменьшения выраженности болевого синдрома и/или дискомфорта, а также облегчения ухода за пациентом (GMFCS V).

Описание ДН в соответствии GMFCS доступно для понимания широкого круга специалистов и родителей пациента, помогает ориентироваться на реальные цели.

Преимуществами GMFCS являются:

1. Возможность оценки общего двигательного развития и функциональных возможностей ребенка без учета нозологической принадлежности.

2. Применимость к различным формам ДЦП (в том числе дискинетическим и атаксическим).

3. Возможность определения потребности во вспомогательном реабилитационном оборудовании и средствах для передвижения.

4. Оценка моторного дефицита с учетом возраста ребенка и широкий возрастной диапазон ее использования.

5. Относительная стабильность функционального класса для отдельного пациента (возможность перехода в другой функциональный класс минимальна и свойственна преимущественно детям младшего возраста).

6. Возможность прогнозирования крупной моторики ребенка, что не могла обеспечить ни одна из ранее существовавших «топографических» классификаций.

7. Развитие моторных функций не сравнивается с нормой (даже I уровень в градации предполагает некоторые ограничения, связанные с возрастом и/или заболеванием).

8. Подходит для исследовательских работ и /или работ с ограниченной группой пациентов.

Недостатки классификации:

1. Предусматривает использование дополнительной шкалы, закупку лицензионных программ, специального обучения и оборудования.

2. Требуется большой продолжительности исследования и готовности к сотрудничеству со стороны испытуемого.

Положительный опыт использования классификации GMFCS послужил стимулом к разработке количественных шкал, интегрированных в уже существующую систему оценок. Такими шкалами стали шкалы измерения больших моторных функций GMFM (Gross Motor Function Measure) с 66 (GMFM-66) и 88 (GMFM-88) пунктами оценки. Шкалы были созданы группой специалистов Центра исследований детской инвалидности CanChild (CanChild Centre for Childhood Disability Research) Канадского университета МакМастер (McMaster University) и являются международным стандартом оценки двигательных функций пациентов с ДЦП,

представляющих собой детальный список из 88 заданий (GMFM-88), объединенных в крупные блоки: перемещение в положении лежа, сидя, ползание, ходьба, бег и прыжки. Предусматривается, что все 88 актов могут быть выполнены пятилетним ребенком без двигательной недостаточности. В сокращенном варианте (GMFM-66) учитываются только 66 из исходных навыков. Владение ребенком каждым навыком оценивается по 4-х балльной системе: 0 – отсутствие попытки выполнения задания; 1 – попытка выполнения задания; 2 – частичное выполнение задания; 3 – полное выполнение задания. Полученные баллы суммируются, и по специальной формуле рассчитывается количественный показатель моторного развития.

Количественная оценка двигательных навыков позволяет проводить сравнительный анализ различных реабилитационных методик и технических средств реабилитации и широко используется при проведении клинических исследований. Позднее для каждого уровня по системе GMFCS были рассчитаны кривые и центильные таблицы двигательного развития пациентов с ДЦП, основанные на масштабных популяционных исследованиях с применением оценки по GMFM-66, которые позволяют сравнивать динамику моторики пациента с ДЦП не с возрастной нормой, а со средними темпами развития детей со сходным уровнем ДН. С использованием шкалы GMFM-66 было показано, что дети с разным уровнем по GMFCS достигают 90% своего максимального потенциального моторного развития в достаточно ранние сроки – к 5 годам при I уровне и к 2 годам 10 месяцам при V уровне. В дальнейшем, приобретение новых двигательных навыков было незначительным. Эти данные указывают на необходимость максимальной интенсификации реабилитации пациентов с ДЦП именно в раннем возрасте. Наблюдения показывают, что у пациентов с ДЦП при III-V уровне GMFCS, после 7-8 лет имеется тенденция к постепенному ухудшению, что в основном связано с развитием вторичных ортопедических осложнений.

Принципы классификации GMFCS были использованы при создании и других шкал, как для оценки специфических двигательных функций (система классификации двуручной деятельности, Manual Ability Classification System, MACS), так и для описания коммуникативных возможностей (Communication Function Classification System, CFCS) у пациентов с ДЦП. Для получения более полного представления о функциональных возможностях пациента с ДЦП в повседневной жизни, необходимо использовать все 3 шкалы.

Таблица 4. Система оценки крупных моторных функций (GMFCS)

Уровень	Описание
Возраст до 2-х лет	
1	Младенцы могут самостоятельно садиться и вставать из положения сидя, сидя на полу, их руки свободны для манипуляций с предметами. Младенцы ползают, используя руки и колени, могут подтянуться, чтобы встать, сделать несколько шагов, держась за мебель. Младенцы в возрасте от 18 месяцев до 2 лет ходят самостоятельно, не нуждаясь в использовании вспомогательных устройств для передвижения.
2	Младенцы удерживаются, сидя на полу, но могут нуждаться в использовании рук для балансировки. Младенцы ползают на животе или ползают с использованием рук и колен. Младенцы могут подтянуться, чтобы встать и шагать, держась за мебель.
3	Младенцы удерживаются, сидя на полу, когда их нижняя часть спины поддерживается. Они переворачиваются и ползут на животе.
4	Младенцы удерживают голову, но нуждаются в поддержке туловища в положении сидя на полу. Они могут переворачиваться на спину и на живот.
5	Физические нарушения ограничивают произвольный контроль движений. Младенцы не удерживают голову и туловище против градиента тяжести в положении на животе и сидя. Они нуждаются в помощи взрослого, чтобы перевернуться.
Возраст от 2-х до 4-х лет	
1	Дети сидят на полу с обеими руками свободными для манипуляций с предметами. Садятся и встают с пола и стоят без помощи взрослых. Дети предпочитают ходьбу как основной способ передвижения, при этом, не нуждаясь в каких-либо вспомогательных устройствах.
2	Дети могут сидеть на полу, но у них могут возникнуть трудности с балансировкой, когда обе их руки свободны для манипуляций с предметами. Садятся и встают с пола без помощи взрослых. Дети, подтягиваясь, могут встать на твердой поверхности. Дети ползают на четвереньках реципрокным (возвратно-поступательным) способом, передвигаются, держась за мебель. При ходьбе используют вспомогательные приспособления для передвижения. Ползание, передвижение вдоль опоры и ходьба являются преимущественными способами передвижения.
3	Дети удерживаются, сидя на полу часто по типу «W-

	сидения» (сидят между согнутыми и ротированными внутрь бедрами и коленями) и могут нуждаться в помощи взрослого для сидения. Дети ползают на животе, или на четвереньках (часто не возвратно-поступательным способом), что является преимущественным способом передвижения. Дети могут подтянуться, чтобы встать на устойчивой поверхности и передвигаться на короткие дистанции. Дети могут проходить короткие расстояния в помещении, используя ручные приспособления для передвижения (ходунки) и помощь взрослых для поворотов и управления движением.
4	Дети, посаженные на пол, могут сидеть, но не в состоянии удерживать равновесие без помощи своих рук. Они часто нуждаются в специальных приспособлениях для сидения и стояния. Самостоятельно передвигаются на короткие дистанции (в пределах комнаты), достигая этого с помощью перекачивания, ползания на животе или на четвереньках, не используя возвратно-поступательный способ.
5	Физические нарушения ограничивают самостоятельный контроль движений и возможность удерживать голову и туловище против градиента тяжести. Все области моторных функций ограничены. Функциональные ограничения сидения и стояния не могут полностью компенсироваться использованием вспомогательных устройств и поддерживающих технологий. На 5-м уровне дети не могут самостоятельно двигаться и в основном перевозятся другим лицом. Некоторые дети достигают самостоятельной мобильности с использованием моторизированной высокотехнологичной коляски.
Возраст от 4-х до 6-ти лет	
1	Дети легко садятся и встают с кресла без помощи рук. Могут сами вставать из положения сидя на полу и из кресла без использования поддержки окружающих предметов. Дети ходят внутри и вне помещений, поднимаются по лестнице. Способны прыгать и бегать.
2	Дети сидят в кресле с обеими свободными для манипулирования предметами руками. Дети встают из положения сидя с пола и кресла, но часто они нуждаются в устойчивой поверхности, чтобы опереться или оттолкнуться руками. Дети ходят сами, не нуждаясь в ручных приспособлениях для передвижения, в помещении и на короткие расстояния по горизонтальной поверхности вне дома. Дети поднимаются по лестнице, держась за перила, но не в состоянии бегать и прыгать.
3	Дети сидят на обычном стуле, но могут нуждаться в поддержке таза и туловища для максимального

	высвобождения рук для манипуляций. Дети могут садиться и вставать со стула, используя устойчивую поверхность для подтягивания или упора руками. Дети ходят с помощью ручных приспособлений для передвижения по ровной поверхности и поднимаются по лестнице с помощью взрослого. Детей часто перевозят, когда необходимо преодолеть большие расстояния вне помещений или по неровной поверхности.
4	Дети сидят на стуле, но нуждаются в специальных приспособлениях для удержания туловища и максимального высвобождения рук. Дети могут сесть и встать с кресла с помощью взрослого, либо подтянувшись или опершись на устойчивую поверхность. Дети могут в лучшем случае ходить на короткие расстояния с помощью ходунков и под наблюдением взрослого, но часто испытывают трудности при поворотах и балансировке на неровных поверхностях. В общественные места их перевозят. Дети могут научиться передвигаться в моторизированном кресле.
5	Физические нарушения ограничивают самостоятельный контроль движений и удержание головы и туловища против градиента тяжести. Все моторные функции ограничены. Функциональные ограничения в положении сидя и стоя полностью не компенсируются использованием специальных адаптивных устройств вспомогательных технологий. На 5-м уровне дети не могут передвигаться независимо, и их перевозят. Некоторые дети могут достигнуть самостоятельной мобильности, используя высокотехнологичные электрические инвалидные кресла.
Возраст от 6-ти до 12-ти лет	
1	Дети ходят дома, в школе, вне помещений и в общественных местах. Дети способны подниматься и спускаться через бордюры, не пользуясь физической помощью другого человека, могут подниматься по лестнице, не используя перила. Дети способны выполнять такие большие моторные функции как бег и прыжки, но скорость, балансировка и координация движений ограничены. Дети могут участвовать в физической активности и спортивных играх по их персональному выбору и в зависимости от факторов окружающей среды.
2	Дети ходят в большинстве окружающих обстановок. Они могут испытывать трудности при ходьбе на большие расстояния и в балансировке на неровных поверхностях, склонах, в людных местах, закрытых пространствах или, когда переносят предметы. Дети поднимаются и спускаются по лестнице, держась за перила или с помощью взрослых,

	<p>если перила отсутствуют. На открытых пространствах и в общественных местах дети могут ходить с помощью взрослого, используя ручные приспособления для передвижения или пользуясь колесными средствами передвижения на большие дистанции. Дети в лучшем случае имеют минимальные возможности выполнять такие большие моторные функции как бег и прыжки. Физические ограничения в больших моторных функциях могут требовать адаптации для участия в физической активности и спортивных играх.</p>
3	<p>Дети ходят, используя ручные приспособления для передвижения в основном в помещениях. В положении сидя дети могут нуждаться в ремне для удерживания таза и балансировки. Для перехода из положения сидя на стуле или для подъема с пола требуется физическая помощь или опорная поверхность. При путешествии на большие расстояния дети используют колесные средства передвижения. Дети могут подниматься и спускаться по лестнице, держась за перила под наблюдением взрослого или с физической помощью другого человека. Ограничения в ходьбе могут потребовать специальной адаптации для участия в физической активности и спортивных играх, включая колесные средства передвижения ручные или моторизированные.</p>
4	<p>В большинстве ситуаций дети передвигаются с физической помощью другого человека или с помощью моторизированного средства передвижения. Они нуждаются в адаптации сидения с фиксацией таза и туловища, и физической помощи другого человека для большинства перемещений. Дома дети передвигаются на полу перекачиванием или ползанием, ходят на короткие расстояния, используя физическую помощь, или используют моторизированные средства передвижения. Дети могут передвигаться в ходунках, поддерживающих туловище, дома и в школе. В школе, на открытых пространствах и в общественных местах детей перевозят в ручном инвалидном кресле или используют моторизированные коляски. Ограничения в передвижении требуют адаптации для участия в физической активности и спортивных играх, включая физическую помощь или моторизированные коляски.</p>
5	<p>В большинстве случаев ребенка перевозят в ручном инвалидном кресле. Дети ограничены в способности удерживать голову и туловище против градиента тяжести и контролировать движения рук и ног. Вспомогательные технологии используются для лучшего удержания головы, сидения, стояния и/или мобильности, но ограничения не могут полностью компенсироваться приспособлениями.</p>

	<p>Перемещение ребенка требует физической помощи взрослого. Дома дети могут перемещаться на короткие расстояния по полу или переноситься взрослыми. Дети могут достигать мобильности, используя высокотехнологичные электрические инвалидные кресла с контролем посадки. Ограничения подвижности требуют адаптации для участия в физической активности и спортивных играх, включая физическую помощь другого человека или использования моторизированного средства передвижения.</p>
<p>Возраст от 12 до 18 лет</p>	
1	<p>Подростки ходят по дому, в школе, на улице и в общественных местах. Они могут переступить через бордюры без физической помощи, пользоваться лестницей, не держась за перила. Подростки способны выполнять такие большие моторные функции как бег и прыжки, но скорость, балансировка и координация движений могут быть ограничены. Подростки могут принимать участие в физической активности и спортивных играх по собственному выбору и в зависимости от факторов окружающей среды.</p>
2	<p>Подростки ходят в большинстве ситуаций. Факторы окружающей среды (такие как неровные поверхности, склоны, большие расстояния, временные требования, погода, восприятие сверстников) и персональный выбор влияют на выбор передвижения. В школе или на работе подросток может ходить, используя ручные вспомогательные приспособления для передвижения для безопасности. На открытых пространствах и в общественных местах подростки могут использовать колесные средства передвижения, когда путешествуют на большие расстояния. Молодые люди поднимаются и спускаются по лестнице, держась за перила или с физической помощью другого человека, если перила отсутствуют. Ограничения в выполнении больших моторных функций могут потребовать адаптации для участия в физической активности и спортивных играх.</p>
3	<p>Подростки способны ходить, используя ручные приспособления для передвижения. Подростки на 3 уровне в сравнении с другими, демонстрируют большую вариабельность в способах передвижения в зависимости от физических возможностей, факторов окружающей среды и личностных факторов. В положении сидя, подростку может потребоваться ремень для удержания таза и балансировки. Вставание из положения сидя, вставание с пола требует физической помощи другого человека или опорной поверхности. В школе подростки могут самостоятельно</p>

	<p>передвигаться в ручном инвалидном кресле или использовать моторизированную коляску. На улице и в общественных местах подростка перевозят в инвалидном кресле или используют моторизированную коляску. Подростки могут подниматься и спускаться по лестнице, держась за перила под наблюдением или с физической помощью другого человека. Ограничения в ходьбе могут потребовать адаптации для участия в физической активности и спортивных играх, включая самостоятельное передвижение в ручном инвалидном кресле или моторизированной коляске.</p>
4	<p>В большинстве ситуаций подростки используют колесные средства передвижения. Они нуждаются в специальных приспособлениях для сидения с фиксацией таза и туловища. Для передвижения требуется физическая помощь 1-2 людей. Подросток может удерживать свой вес на своих ногах при перемещении в вертикальное положение. В помещениях подростки могут проходить короткие расстояния с физической помощью другого человека, используя колесные средства передвижения или используя ходунки, поддерживающие тело во время ходьбы. Подросток физически способен управлять моторизированным инвалидным креслом. Если моторизированное кресло недоступно, подростка перевозят в ручном инвалидном кресле. Ограничения в передвижении могут потребовать адаптации для участия в физической активности и спортивных играх, включая физическую помощь другого человека и/или моторизированные средства передвижения.</p>
5	<p>В большинстве ситуаций подростка перевозят в ручном инвалидном кресле. Подросток ограничен в возможности удерживать голову и туловище против градиента тяжести, а также контроле ног и рук. Вспомогательные технологии используются для улучшения удержания головы, сидения, стояния и передвижения, но ограничения полностью не компенсируются приспособлениями. Физическая помощь одного или двух человек, или механический подъемник необходимы для транспортировки. Подростки могут достигать самостоятельного передвижения, используя высокотехнологичные моторизированные кресла с адаптерами для сидения и контроля положения тела. Ограничения в передвижении требуют адаптации для участия в физической активности и спортивных играх, включая физическую помощь и использование моторизированных средств передвижения.</p>

Реабилитация пациентов с ДЦП представляет собой совокупность медицинских, педагогических и психологических мероприятий, результатом которых является максимальная социальная адаптация ребенка. Комплексное лечение может включать в себя сочетание функциональных методов терапии с назначением разнообразных лекарственных средств, внутримышечных локальных инъекций ботулинического токсина типа А, консервативного ортопедического лечения, методов функциональной нейрохирургии, хирургического и многих других методов. Выявление предикторов двигательных нарушений дает возможность снизить степень последующей инвалидности и повысить социальную адаптацию ребенка в обществе.

Основным разделом функциональной терапии детей с ДЦП является физическая терапия, ориентированная на улучшение координации, равновесия, поддержание позы и походки, укрепление здоровья ребенка, подавление патологической тонической рефлекторной активности и тренировку возрастных двигательных навыков.

ОСОБЕННОСТИ РАЗВИТИЯ РЕЧИ У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА

Филипович Е.К., Ивашина Е.Н., Кудлач А.И.

Состояние психического статуса в детском возрасте оценивается по следующим характеристикам: зрительное и слуховое сосредоточение, способность удерживать внимание, речь, мышление и память, навыки игры и контроль над поведением. Показателями функционирования высшей нервной деятельности ребенка служит оценка созревания интеллекта и умственных способностей ребенка. В процессе онтогенеза центральной нервной системы (ЦНС) происходят системно-динамические перестройки, сопровождающие становление психики, и основную роль при этом играют процессы восприятия и образования речи. Являясь важнейшей составляющей нервно-психической сферы, речевая функция определяет ее качество и возможности во всех возрастных периодах. Речь является интегральной высшей психической функцией человека.

Возможно использование различных шкал при оценке развития основных психических функций по предпочтениям специалиста. Однако некоторые из них достаточно громоздки для использования в повседневной практике, занимают много времени. Наиболее часто для детей раннего возраста и до 3-6 лет используются Мюнхенская Функциональная Диагностика Развития (МФДР), шкала ментального развития R.Griffiths, шкала развития младенца Bayley, диагностические опросники KID и R-CDI, Денверский скрининг тест развития (DDST) и опросник МакАртура

(MacArthur CDI). Краткая характеристика вышеназванных методик изложена в таблице 5.

Таблица 5. Основные шкалы оценки психоречевого развития

Название шкалы	Краткая характеристика
Мюнхенская Функциональная Диагностика Развития (МФДР)	В основе диагностики лежит деление на восемь функциональных областей: ползание, сидение, хождение, хватание, перцепция, говорение, понимание речи и социальное поведение. Задача данной диагностики - выяснить развитие ребенка по конкретным функциональным областям. В ней применяется категориальное оценивание, т.е. обращается внимание на то, было задание выполнено или нет. Результат оценки выражается в месяцах.
Шкала ментального развития R.Griffiths	Тест рассчитан на младенцев от 0 до 24 мес, содержит 260 пунктов, объединенных в 5 субшкал: 1) локомоторная активность (глаза-руки, слух-рука); 2) развитие речи; 3) тонкая моторика; 4) «персональная» шкала; 5) «социальная» шкала. После выполнения заданий рассчитывается интеллектуальный коэффициент ребенка и определяется, какому возрасту соответствует психическое развитие ребенка.
Шкала развития младенца Bayley	Тестирование проводится в возрасте от 1 до 42 мес. Тест состоит из 3 шкал: 1) шкала психического развития (ментальная шкала): оценивает ощущение, восприятие, память, доречевые и речевые способности, предпосылки абстрактного мышления; 2) шкала моторного развития: оценивает простые и сложные движения, грубую и тонкую моторику; 3) шкала («протокол») поведения: объективирует социальные взаимодействия, интересы, эмоции, темперамент. Каждый пункт теста оценивается как «выполненный» или «невыполненный». Время тестирования детей младше 15 мес – 25-35 мин, старше 15 мес – до 60 мин. Результатом тестирования является вычисление индекса ментального развития (MDI) и индекса психомоторного развития (PDI). Шкалы психического и моторного развития содержат 274 пункта, протокол поведения ребенка – 30.
Диагностические опросники KID и R- CDI	Шкалы KID (0-12 месяцев) и RCDI (12-42 месяца) представляют собой вопросники, описывающие разнообразные типичные формы поведения детей первых лет жизни. Шкалы состоят из 252 пунктов,

	<p>разделенных на 5 областей: «когнитивная», «движения», «язык», «самообслуживание», «социальная».</p> <p>KID и RCDI весьма удобны для скрининга развития, поскольку вопросники родители заполняют дома. Специалисты обрабатывают вопросники с помощью специальной компьютерной программы.</p>
Денверский скрининг тест развития (DDST)	<p>Тест разработан для выявления детей, страдающих задержкой психического развития в возрасте от рождения до 6 лет. Он содержит 4 шкалы: 1) грубая моторика; 2) тонкая моторика; 3) речь; 4) социальная адаптация.</p> <p>Из 105 пунктов 75 предназначены для детей до 3 лет. Обычно ребенок тестируется по 20 пунктам. Каждый пункт оцениваются как «выполненный», «невыполненный», «отказ от выполнения», «не было возможностей для выполнения». Начало формы Конец формы</p>
Опросник МакАртура (The MacArthur Communicative Development Inventory)	<p>Два вида опросников, сохраняющих общую структуру с оригиналом, подачу информации и формы оценивания результата:</p> <p>1. «Тест речевого и коммуникативного развития детей раннего возраста: слова и жесты» (для детей от 8 мес. до 1,5 лет включительно); оценивается пассивный словарный запас, звукоподражания, понимание и говорение, жесты и действия.</p> <p>2. «Тест речевого и коммуникативного развития детей раннего возраста: слова и предложения» (для детей от 1,6 до 3 лет); оценивается уровень пассивного и активного словаря; наличие первичной фразовой речи, включающей двухсловные и многословные высказывания; морфология и синтаксис.</p> <p>Родитель в течение нескольких дней отмечает в специальном бланке свои наблюдения за ребенком. Результаты опросника сопоставляются с возрастными нормативами. Для определения того, какому возрасту соответствует развитие того или иного навыка у ребенка, сопоставляется количество заполненных для него пунктов из опросника с количеством пунктов в норме (набор пунктов, характерный для 50% детей конкретного возраста). Данное сопоставление позволяет выявить уровень развития ребенка в отношении данного навыка и сравнить его с паспортным возрастом ребенка на момент заполнения опросника.</p>

После определения возраста психического и речевого развития в соответствии с выбранной методикой, целесообразно рассчитать коэффициент развития (DQ), разделив полученные данные (в месяцах) на хронологический возраст. Поводом для беспокойства, проведения дообследования и наблюдения послужит интервал 50-75%. Убедительно указывать на задержку развития будут полученные 50% и менее. Развитие в пределах возрастной нормы имеют дети с 75% и выше.

Нарушения речевой функции в детском возрасте и их коррекция были и остаются одной из важных проблем педиатрии, неврологии, психиатрии, клинической нейрофизиологии, экспертизы и реабилитации. Пациенты с патологией языка и речи в течение многих лет, а иногда и всей жизни вынуждены получать специализированную медицинскую, логопедическую и психолого-педагогическую помощь и быть ограничены в своем социальном функционировании.

Младший детский возраст является определяющим периодом для правильного формирования речи как ведущего способа коммуникативной деятельности.

Развитие коммуникативных навыков – это формирование способности эффективного общения и успешного взаимодействия ребенка с окружающими. Согласно М.И. Лисиной, выделяются следующие компоненты коммуникативной деятельности:

1) Наличие предмета общения – другого человека (ровесника или взрослого), который служит партнером по общению и является его субъектом.

2) Потребность в общении – стремление и желание каждого ребенка познавать окружающий мир, оценивать себя и других людей, в частности, сверстников.

3) Коммуникативные мотивы – это ведущие мотивы общения, так как они выступают социальным фактором, благодаря которому осуществляется коммуникативный процесс. Мотив общения связан с личностными качествами самого ребенка, его эмоциями и чувствами.

4) Действие общения – выступает в качестве единицы коммуникативной деятельности, оно может быть адресовано одному человеку или группе.

5) Задачи общения способствуют целенаправленному и неосознанному использованию разнообразных действий, которые совершаются в процессе общения. Довольно часто в коммуникативном процессе можно наблюдать такое противоречие, что мотивы и задачи общения не совпадают.

6) Средства общения способствуют быстрому осуществлению всех действий на вербальном и невербальном уровне.

7) Продукты общения – могут быть разнообразными и появляться в результате процесса общения.

Исследователи выделяют в общении три взаимосвязанных компонента: коммуникативная сторона общения (состоит в обмене информацией между людьми); интерактивная сторона общения (заключается в организации взаимодействия между людьми); перцептивная сторона общения (процесс восприятия друг друга партнерами по общению).

Кроме того, выделяются также поэтапно формирующиеся в онтогенезе формы общения со взрослыми (ситуативно–личностная, ситуативно–деловая, внеситуативно познавательная и внеситуативно-личностная) и сверстниками (эмоционально-практическая, ситуативно-деловая и внеситуативно-деловая).

Формулировка «нарушение речевого развития» относится к широкому кругу расстройств различного генеза, однако чаще всего под ней подразумевают отставание от возрастных нормативов в формировании речи у детей в возрасте до 3-4 лет. Поскольку этот период характеризуется наибольшей интенсивностью развития функциональных систем головного мозга, своевременная коррекция как неспецифических диспропорциональных нарушений (задержек), так и специфических речевых дисфункций позволяет получить наилучшие результаты.

Правильная тактика лечения и реабилитации (абилитации) детей с нарушением развития и становления речевой функции имеет большое социальное и экономическое значение. Своевременная коррекция таких расстройств позволяет повысить качество жизни пациентов, снизить медикаментозную нагрузку, сократить расходы, связанные с необходимостью в создании адаптивной среды и специальных условий в учреждениях образования.

Развитие речи у детей в норме

Первый месяц жизни – период доречевого развития. С момента рождения у ребенка присутствуют голосовые реакции (крик, плач, кашель, чихание, звуки при сосании, зевании), которые способствуют тренировке всех отделов речевого аппарата. Кроме того, у ребенка постепенно появляются отдельные гортанные звуки между «а» и «э».

Первое полугодие жизни. С 4-5 недельного возраста характерно появление реакции сосредоточения («прислушивание») и успокоение в ответ на колыбельную песню. В 5-8 недель появляется улыбка в ответ на речь взрослого. Изначально она представляет собой реакцию «ротового внимания», а затем трансформируется в настоящую, самостоятельную

улыбку. В этот же период определяются гортанные звуки – гуканье (начальное гуление). С 9-12 недель у ребенка развивается способность смеяться. Истинное гуление (спонтанные протяжные гласные звуки) формируется в возрасте 2-3 месяцев. Постепенно (к 5-6 месяцу) характер звуков усложняется («бааа», «тааа», «мааа»), отмечается самоподражание в гулении. Появляется лепет – короткие цепочки слогов («ба-ба-ба», «ма-ма-ма»), которые иногда принимаются за осмысленную речь.

Второе полугодие первого года жизни. Лепет постепенно обогащается новыми звуками, интонациями, перерастает в длинные ряды слогов. Он сопровождает действия с предметами и игрушками и становится постоянным ответом на голосовое обращение взрослого. Появляются эхолалии, копирование интонации, воспроизведение мелодической схемы знакомых фраз, восклицания и междометия, сопровождаемые выразительной мимикой и жестами. К 9 месяцам развивается понимание обращенной речи: реакция на имя, понимание некоторых инструкций («открой рот», «дай ручку», «нельзя», «где лампа»). В возрасте 11-12 месяцев лепетные слоги постепенно превращаются в слова («ма-ма-ма» – «мама»), появляются речевые реакции при виде определенного предмета (машина – «биби») и кивание/мотание головой. Ребенок с интересом рассматривает книги с картинками.

От 1 года до 2 лет происходит постепенное формирование экспрессивной речи. Появляются первые осмысленные и членораздельные слова, а затем одно-(существительное) и двухсловные (существительное + глагол) предложения. К 2-м годам активный словарный запас составляет 250-300 слов, в нем отмечается преобладание существительных. Пассивный словарный запас ребенка в этот период значительно больше активного.

С 2-х до 3-х лет возрастает использование глаголов и прилагательных, в речи появляются местоимения и предлоги. К 3-м годам развивается мышление и способность к обобщению. Словарный запас увеличивается до 800-1000 слов. Произношение становится более четким, однако встречаются искажения: пропуски слогов в словах со сложной структурой («исипед»/велосипед, «пикисен»/капюшон), пропуски звука при стечении согласных («камейка»/скамейка), вставление лишнего звука («таньканчик»/стаканчик).

С 3-х до 4-х лет словарный запас увеличивается до 2000 слов. Недостатки отмечаются в произношении длинных и малознакомых словесных конструкций, возможны перестановки звуков в слове, пропуски согласных при их стечении либо вставление дополнительных гласных. Часто встречается смягченное произношение согласных, сложности с произношением свистящих и шипящих звуков, а также с «Л» и «Р». Характерно употребление коротких фраз (3-4 слова), возможны ошибки в

согласовании слов. К 4-м годам формируются простые распространенные предложения («я куклу в такое красивое платье одела»).

Классификация и клиническая характеристика нарушений речевого развития

Международная классификация болезней 10-го пересмотра предлагает следующую градацию нарушений речевой функции:

- F80 – специфические расстройства речи и языка,
- F80.0 – специфическое расстройство речевой артикуляции (дизартрия),
- F80.1 – расстройство экспрессивной речи,
- F80.2 – расстройство импрессивной (рецептивной) речи.

Однако этой классификации недостает систематичности и единства классификационных критериев. Так, например, артикуляция (произношение звуков речи, F80.0), будучи только одним из навыков (хотя и самым заметным), необходимых для формирования устной экспрессивной речи (говорения), а также письменной (чтения), вынесена отдельным равноправным пунктом, а не подчиненным, как следовало бы. По мнению авторов МКБ-10, «речь и язык» (speech and language, F80) не являются «учебными навыками» (scholastic skills, F81), потому как стоят отдельным пунктом; а «чтение» и «письмо», по той же логике, к «языку» (language) никакого отношения не имеют. Кроме того, отдельно выделяются симптомы и признаки, относящиеся к речи и голосу: (R47.0) – дисфагия и афазия; (R47.1) – дизартрия, анартрия; (R49.0) – дисфония; (R49.1) – афония; (R49.2) – открытая гнусавость и закрытая гнусавость. Особенности речи, обусловленные нарушениями в строении артикуляционного аппарата отражены в разделе: расщелина губы и неба (Q35-Q37).

Американская ассоциация психиатров в Диагностическом и статистическом руководстве по психическим расстройствам (5-ое издание, 2013) предлагает следующий вариант классификации коммуникативного дизонтогенеза как подрубрики нозологических форм, включенных в раздел расстройств, связанных с нарушением нейроразвития:

- Расстройство речи
- Расстройство речевой артикуляции (трудности со звукопроизношением, затрудняющие устное общение)
- Заикание (расстройство владения речью, начинающееся в детском возрасте)
- Социальное (прагматичное) расстройство коммуникации

Л.О. Бадалян разделял все расстройства речи и языка на первичные (вследствие патологического состояния, возникшего до начала развития

речи) и отложенные (приобретенные, возникающие уже после дебюта развития речевой функции). Им были выделены следующие варианты нарушений речевого развития:

1. Связанные с органическим поражением ЦНС:
 - афазии (распад всех компонентов речи в результате поражения корковых речевых зон);
 - алалии (системное недоразвитие речи в результате поражения корковых речевых зон в доречевом периоде);
 - дизартрии (нарушение звукопроизношения в результате нарушения иннервации речевой мускулатуры).
2. Связанные с функциональными изменениями ЦНС:
 - заикание;
 - мутизм;
 - сурдомутизм.
3. Связанные с дефектами строения артикуляционного аппарата:
 - механические дислалии;
 - ринолалия.
4. Задержки речевого развития различного происхождения (недоношенность, педагогическая запущенность, заболевания внутренних органов и т.д.).

По классификации речевых расстройств Л.С. Волковой и Н.С. Шаховской, все нарушения можно разделить по клинико-педагогической и психолого-педагогической градациям.

Клинико-педагогическая классификация включает в себя 11 форм речевых нарушений (9 устной и 2 письменной). В свою очередь нарушения устной речи представлена двумя типами:

- фонационного (внешнего) оформления высказывания, или нарушения произносительной стороны речи;
- структурно-семантического (внутреннего) оформления высказывания, или нарушения образовательной стороны речи.

Нарушения фонационного оформления высказывания

А) Дисфония (афония) – нарушение силы, высоты и тембра голоса вследствие патологических изменений голосового аппарата.

Б) Брадилалия – патологически замедленный темп речи (замедленная реализация артикуляционной речевой программы).

В) Тахилалия – патологически ускоренный темп речи (ускоренная реализация артикуляционной речевой программы). «Полтерн» – сочетание тахилалии с необоснованными паузами, запинками.

Г) Заикание (баттаризм) – нарушение темпо-ритмической организации речи.

Д) Дислалия – нарушение звукопроизношения при нормальном слухе и сохранной иннервации речевого аппарата. Причинами дислалии могут быть дефекты восприятия (недостатки операций различения и узнавания фонем), несформированность операций отбора и реализации произносимых звуков, а также нарушения условий реализации произносимых звуков при анатомических дефектах речевого аппарата.

Е) Ринопалия – нарушение тембра голоса и звукопроизношения вследствие анатомо-физиологического дефекта речевого аппарата. При ринопалии отмечается искаженное произнесение всех звуков речи (а не отдельных, как при дислалии). Речь носит монотонный, невнятный характер. Назализированное произношение без грубых артикуляционных нарушений носит название ринофонии.

Ж) Дизартрия – нарушение звукопроизносительной стороны речи вследствие органического поражения ЦНС и расстройства иннервации речевого аппарата. Тяжелая степень дизартрии при полной невозможности осуществить звуковую реализацию речи называется анартрией (апраксией речи). Легкая степень дизартрии (артикуляционно-фонематические нарушения) обозначается как стертая дизартрия. Конгенитальная дизартрия – следствие мальформации развития коры (например, билатеральная перисильвиарная микрогирия – в сочетании с недоразвитием мышц лица, гортани, эпилепсией и умственной отсталостью).

Нарушения структурно-семантического оформления высказывания

А) Алалия (дисфазия развития, конгенитальная афазия) – отсутствие/недоразвитие речи вследствие поражения речевых зон коры головного мозга (вследствие утраты таламо-кортикальных связей) во внутриутробном/доречевом периоде. Считается одним из наиболее тяжелых расстройств развития речи. При этом нарушении представленность речи не соответствует ожидаемым возрастным нормам и не укладывается в картину умственной отсталости, чувствительных нарушений (глухота), тяжелых эмоциональных и/или поведенческих расстройств или средовой/языковой депривации. Выделяют моторную (экспрессивную) и сенсорную (импрессивную) афазии.

Моторная алалия (дисфазия) – системное недоразвитие экспрессивной речи центрального характера, при котором наблюдается нарушение артикуляционного праксиса (неумение выполнить определенные артикуляционные движения и их последовательности) и организации (координации) речевых движений. У ребенка с моторной афазией в речи

отмечается обилие парафазий (ошибок), перестановок, персерваций; брадилалия; неумение пользоваться синонимами, антонимами, обобщениями; несформированность структуры предложения и трудности построения фраз. При этом характерны хороший слух и достаточное понимание речи. Вместо речи активно развиваются жестикация и мимика. Диагностируемые интеллектуальная недостаточность, ограниченный запас знаний и психические отклонения являются вторичными, обусловленными расстройством общей познавательной деятельности.

Сенсорная алалия (дисфазия) – системное недоразвитие импрессивной речи центрального характера, обусловленное нарушениями со стороны речеслухового анализатора. При этом расстройстве отсутствует формирование связи между звуковым образом слова и обозначаемым им предметом или действием, т.е. отмечается длительная несформированность фонематического восприятия. Для осуществления речевой функции необходимо постоянное подкрепление со стороны зрительного анализатора (конкретная ситуация, лицо говорящего). Пассивный словарный запас неустойчив и намного меньше активного. Активная речь невозможна или грубо искажена. Характерна логоррея (бессвязное воспроизведение всех известных слов), эхолалии, персервации с повторением услышанного/произнесенного слова, парафазии (звуковые замены), пропуски, контаминации (соединения частей слова между собой). При этом у ребенка с сенсорной алалией отсутствует критичность к собственной речи.

Часто встречается смешанный вариант дисфазии развития – моторная алалия с сенсорным компонентом (сенсомоторная алалия) – как следствие функциональной неразрывности речедвигательного и речеслухового анализаторов.

Б) Афазия – полная или частичная утрата речи, обусловленная локальными поражениями речевых зон коры головного мозга (черепно-мозговые травмы, острое нарушение мозгового кровообращения, инфекции). При афазии наблюдается распад уже сформированных речевых функций. Диагноз правомерен после 3-4-летнего возраста. У ребенка с афазией речь продолжает развиваться, но с выраженным отставанием. Однако у детей младше 9 лет при наличии развитого навыка речи и поражения только одной гемисферы вероятность восстановления функции речи довольно высока. В некоторых литературных источниках при частичной утрате речевой функции более употребляем термин «дисфазия».

В) Мутизм – состояние, при котором пациент не отвечает на вопросы и даже не даёт понять знаками, что он согласен вступить с окружающими в контакт, однако при этом способность разговаривать и понимать речь

окружающих сохранна. Выделяют психогенный, кататонический, истерический и акинетический (органический) мутизм. Причинами органического мутизма в детском возрасте могут служить поражение зоны Брока доминантного полушария или ретикулярной формации среднего мозга (акинетический мутизм), повреждения ПНС, приводящие к двустороннему параличу голосовых связок, каллозотомия и хирургическое вмешательство в задней черепной ямке (мозжечковый мутизм).

Психолого-педагогическая классификация подразделяет нарушения речевого развития на две категории: фонетико-фонематическое недоразвитие и общее нарушения развития речи.

Фонетико-фонематическое недоразвитие подразумевает нарушение процессов формирования произносительной системы языка с различными речевыми расстройствами вследствие дефектов восприятия и произношения фонем. При этом отмечается недифференцированное произношение пар или групп звуков (один звук – заменитель двух-трех звуков), замена одних звуков другими (Л вместо Р, Ф вместо Ш), а также смешение звуков (неустойчивое употребление целого ряда звуков в различных словах) («сторял стлогает дошку – столяр строгаает доску»). Причинами данного расстройства являются недоразвитие фонематического слуха и нарушение осуществления звукового анализа слов.

Общее недоразвитие речи (ОНР) – это неоднородное по механизмам развития нарушение формирования всех компонентов речевой системы, относящихся к звуковой и смысловой стороне. Общими признаками являются позднее начало развития речи, скудный словарный запас, аграмматизмы, дефекты произношения и фонемообразования. В зависимости от степени сформированности средств общения выделяют три уровня ОНР:

- 1 – отсутствие общеупотребительной речи;
- 2 – зачатки общеупотребительной речи;
- 3 – развернутая речь с элементами недоразвития во всей речевой системе.

1 уровень ОНР представляет собой полное или почти полное отсутствие речи в возрасте, когда речь должна быть в основном сформирована. Для этого уровня характерны скудный словарный запас, лепетные слова, звукоподражания и звуковые комплексы, подкрепляемые мимикой и жестами. При этом пассивный словарь гораздо шире активного, однако понимание часто зависит от «подкрепляющей» ситуации. Отмечается некоторая схожесть данного расстройства речи с умственной отсталостью (дифференциально-диагностические признаки – разница в

активном/пассивном словаре, дифференцированное использование жестов/мимики, большая инициативность речевого поиска).

На 2 уровне ОНР у ребенка появляются искаженные, но достаточно постоянные общеупотребительные слова. Происходит расширение словарного запаса, появление в нем не только предметов, но также действий и качеств. Появляется возможность понимания смысла, сказанного вне наглядной ситуации. Однако в речи отсутствуют формы рода, числа и падежи; характерно незнание многих слов, неправильное произношение звуков, нарушения структуры слова, аграмматизмы и низкий уровень словесного обобщения. Вместо слов ребенок широко использует пояснительные жесты.

3 уровень ОНР – это наличие фразовой речи с элементами лексико-грамматического и фонетико-фонематического недоразвития.

Существуют и другие нарушения речевой функции, клиническая характеристика которых не может быть строго соотнесена с вышеописанными нозологиями. Наиболее распространенным из них является семантически-прагматическое расстройство языка – состояние, для которого характерен грамматически правильный язык с низкой чувствительностью к коммуникативной ситуации, сложностями в понимании переносного значения слов, иронии и эмпатии. Данное нарушение встречается у пациентов с расстройствами аутистического спектра, болезнью Вильямса, синдромом коктейльной вечеринки и др.

Как уже упоминалось ранее, основная функция речи – коммуникативная, то есть речь необходима для активного взаимодействия между людьми. Достаточная речевая практика, нормальное речевое окружение, оптимальные индивидуальные подходы в процессе воспитания и обучения с первых дней жизни являются основными социальными факторами для правильного и своевременного формирования речи. В условиях дефицита стимуляции речевого развития у детей возможны темповые задержки речевого развития. Причиной этого чаще всего становятся различные варианты неадаптивного поведения для речевого побуждения ребенка. Сюда можно отнести как эмоциональную депривацию, так и гиперопеку и тревожность со стороны родителей, а также неправильную организацию игрового процесса, протестные реакции со стороны ребенка, его общую недостаточную развитость.

Алгоритм диагностики нарушения функции речи:

Дети с нарушениями речевого развития требуют комплексного междисциплинарного подхода с участием специалистов разного профиля (педиатра, логопеда, дефектолога, невролога, психолога, психиатра,

офтальмолога, оториноларинголога, стоматолога). Согласованная работа включает оказание медицинских, педагогических и социальных мероприятий, обеспечивающих раннее выявление, своевременное и поэтапное оказание терапевтической и педагогической помощи данному контингенту. Система включает в себя учреждения здравоохранения, образования, социального обеспечения.

Первоочередное значение в диагностике речевых расстройств придается осмотру невролога и изучению неврологического статуса пациента. Важно обращать внимание не только на очаговую неврологическую симптоматику, но и на микроорганические знаки со стороны центральной нервной системы. Особое внимание следует уделять оценке функции черепных нервов (в частности, зрительному и слуховому анализатору и каудальной группе), рефлекторной сфере и выявлению патологических рефлексов. При проведении неврологического осмотра важно учитывать данные офтальмологического и оториноларингологического обследований, которые также могут включать в себя дополнительные диагностические мероприятия (аудиометрия, оптическая когерентная томография, оценка слуховых и зрительных вызванных потенциалов по данным ЭЭГ и др.).

По показаниям врачом-неврологом должен быть назначен необходимый объем инструментально-диагностического обследования. В него входит ЭЭГ (рутинная и с включением сна) в целях изучения биоэлектрической активности головного мозга и выявления субклинических эпилептиформных паттернов, неблагоприятно влияющих на когнитивные и психические функции. Кроме того, при выявлении отклонений в неврологическом статусе проводят нейровизуализационное исследование (магнитно-резонансная томография головного мозга, компьютерная томография черепа, височных костей) для исключения объемных образований, нейродегенеративных заболеваний, нарушения ликвородинамических процессов и нейроинфицирования.

Следующим этапом является оценка психического и психологического статуса пациента. Особое значение при этом должно придаваться изучению интеллектуального развития и его соответствия возрастным нормам при помощи специальных методик (тест Векслера либо его аналоги для младших возрастных групп), а также выявлению расстройств психологического развития.

При необходимости пациенту рекомендуется консультация генетика.

Направления работы врача-педиатра при планировании организации помощи детям с нарушением речевой функции:

- динамическое диспансерное наблюдение;
- привлечение команды специалистов (психолог, дефектолог, логопед, поведенческий терапевт, реабилитолог, психиатр);
- активное сотрудничество с Центрами раннего вмешательства и Центрами коррекционно-развивающего обучения и реабилитации;
- психолого-педагогическая коррекция;
- немедикаментозные методы лечения и реабилитации/абилитации;
- рациональная фармакотерапия.

АУТИЗМ И ПЕРВЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ МАРКЕРЫ РАССТРОЙСТВ АУТИСТИЧЕСКОГО СПЕКТРА У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА

Кудлач А.И.

Согласно определению Международной классификации болезней 10-го пересмотра (МКБ-10), расстройства аутистического спектра (РАС) – это обширная гетерогенная группа состояний, связанных с развитием нервной системы и характеризующаяся следующими нарушениями: 1) стойким дефицитом навыков социальной коммуникации и социального взаимодействия без учета наличия общей задержки развития; 2) ограниченными, повторяющимися моделями поведения, интересов и деятельности; 3) присутствием с раннего детства (но может проявляться не полностью, до тех пор, пока социальные требования не начнут превышать ограниченные способности ребенка) и как следствие – 4) ограничением и нарушением повседневного функционирования.

РАС встречаются в виде двух вариантов: идиопатический (85-95%) и симптоматический, который встречается при таких заболеваниях, как синдромы ломкой X-хромосомы (Мартина-Белл), Ретта и Ангельмана, туберозный склероз и др.

РАС являются состоянием с неизвестной этиологией, но наибольшее значение придается генетической предрасположенности. Идентифицировано 50 генов/геномных вариантов с вероятностью формирования аутизма; эти генетические нарушения приводят к клинической манифестации аутизма в 0,5-7% случаев. Повреждение головного мозга при РАС представлено в основном функциональными нарушениями и патологией созревания головного мозга (нарушением закладки и созревания структур головного мозга в ходе эмбриогенеза). В последние годы большое значение придается структурному недоразвитию мозжечка.

Распространенность аутизма широко варьирует в зависимости от применяемых диагностических критериев, возраста обследованных детей и географического положения страны.

По последним данным Всемирной организации здравоохранения [67 сессия Всемирной ассамблеи, пункт 13,4 А67/17 (от 21 марта 2014)] региональные оценки распространенности РАС имеются только по Европейскому региону и Региону стран Америки, которые не различаются между собой в статистическом отношении: для Европы медианный показатель составляет 61,9/10 000 (диапазон 30,0-116,1/10 000), а для стран Америки он составляет 65,5/10 000 (диапазон 34-90/10 000).

Диагностические признаки РАС

Качественные нарушения в социальном взаимодействии:

1. неспособность адекватно использовать взгляд глаза-в-глаза, выражения лица, поз и жестов тела для регулирования социального взаимодействия;

- затруднения с установлением зрительного контакта;
- патологические типы зрительного контакта (скользящий, неустойчивый, избегающий);
- использование мимики и жестикуляции в ограниченном объеме;
- длительное отсутствие указательного пальцевого жеста и его замена указующей манипуляцией рукой другого человека.

2. Неспособность развития отношений со сверстниками с использованием взаимного обмена интересами, эмоциями или общей деятельности:

- полное отсутствие интереса к лицам сходного возраста;
- яркие негативистические реакции на попытки вмешательства в деятельность ребенка с аутизмом других детей.

3. Редкий поиск или использование поддержки других людей для успокоения или сочувствия в периоды стресса и (или) сочувствия другим людям, имеющим признаки стресса или огорчения:

- трудности с идентификацией собственного эмоционального фона и тем более – эмоционального фона других лиц;
- наибольшие затруднения в понимании отрицательных эмоций.

4. Отсутствие спонтанного поиска обмена радостью, интересами или достижениями с другими людьми:

- трудности в установлении совместного внимания и его сосредоточении на игровой и познавательной деятельности;
- отсутствие потребности в разделении эмоций, которые сопровождают результат деятельности.

5. Отсутствие социально-эмоциональной взаимности, которая проявляется в нарушенной или девиантной реакции на эмоции других людей, или отсутствие модуляции поведения в соответствии с социальным контекстом или слабая интеграция социального и коммуникативного поведения:

- способность усваивать только константную социальную ситуацию (распорядок дня, последовательность бытовых процедур, поведение на детской площадке, режим детских дошкольных учреждений).

Качественные нарушения в коммуникации:

1. отставание или полное отсутствие развития разговорного языка, которое не сопровождается попытками компенсации через использование жеста или мимики, как альтернативной модели коммуникации:

- грубые нарушения речи по типу системного недоразвития, первый (реже – второй) уровень речевого развития;

- расстройство вербального (словесного) мышления.

2. Отсутствие разнообразной спонтанной воображаемой или (в более раннем возрасте) социальной игры-имитации:

- отсутствие спонтанное подражание действиям взрослых;

- значительные затруднения в специальном (обученном) подражании элементам бытовой или игровой деятельности.

3. Относительная неспособность инициировать или поддерживать разговор:

- использование вербализации исключительно в рамках собственных потребностей.

4. Стереотипное или повторяющееся использование языка или идиосинкразическое использование слов или предложений:

- большое количество контаминаций (т.е. «загрязнения» высказываний) в виде эхолалий (повторения одних и тех же слов, слогов собственной или чужой речи) и штампов (фраз из песен, мультипликационных фильмов или чужих высказываний, употребление которых не имеет отношения к конкретной ситуации и обусловлено преимущественно эмоциональным состоянием ребенка).

Ограниченные, повторяющиеся или стереотипные типы поведения, интересов или деятельности:

1. активная деятельность по стереотипным и ограниченным видам интересов;

- патологическая избыточность моторного или сенсомоторного акта.

2. Явно выраженное обязательное следование специфическим нефункциональным распорядку и ритуалам:

- трудности с изменением места пребывания, маршрута поездок, распорядка дня;

- поведенческие элементы осуществления жизнедеятельности при этом не являются общепринятыми и наполненными функциональным смыслом.

3. Стереотипные и повторяющиеся механические движения:

- могут быть примитивными (подпрыгивания, пробежки, кручение вокруг своей оси, потряхивания кистями рук) или более сложными, включающими строго определенную последовательность 3-4 и более вышеописанных элементарных движений;

- вычурность моторных стереотипов, придающая им определенную театрализованность.

4. Действия с частями объектов или нефункциональными элементами игрового материала:

- концентрация на отдельных элементах окружающих его предметов бытового и игрового характера;

- затруднения с восприятием объекта целиком и использования его по назначению.

Ранние маркеры РАС у детей первых трех лет жизни:

1. вегетативно-инстинктивная сфера

• Нарушения сна: расстройства цикла «сон-бодрствование» или его инверсия; длительный период засыпания или засыпание лишь в определенных условиях (на улице, на балконе, при укачивании); прерывистость сна днем; "спокойная бессонница" – длительные периоды бодрствования с минимальной психомоторной активностью; частые резкие пробуждения, сопровождаемые выраженной негативной реакцией.

• Нарушения питания: затруднения с установлением грудного вскармливания (задержка формирования автоматизма сосания, нежелание «брать» грудь, вялость и недостаточность времени сосания) и трудности введения прикорма; снижение пищевого рефлекса вплоть до его отсутствия (анорексии) или возможность приема пищи только в определенных условиях (ночью, только дома и т.д.); гиперчувствительность к твердой пище, употребление только протертой; срыгивания, рвоты (в том числе привычные), желудочно-кишечные дискинезии; склонность к запорам.

• Инверсия контакта с окружающим миром: слабость или отсутствие реакции на мокрые пеленки, холод, голод, прикосновение либо, наоборот, чрезмерное двигательное беспокойство, крик и сопротивление при пеленании, прикосновении, взятии на руки, купании, массаже и т.д.

2. Аффективная сфера

- Нарушение общего эмоционального статуса: запаздывание формирования адекватных эмоций; трудность вызывания эмоциональной реакции; преобладание в эмоциональном фоне отрешенности, обеспокоенности, тревожности, напряженности, индифферентности; периодические «уходы в себя»; слабость эмоционального отклика в ответ на различные события; слабость или чрезмерность выраженности эмоций удивления, обиды, гнева; длительное отсутствие «заражения» эмоцией другого человека; эмоциональная пресыщаемость.

- Феномен «тождества», или ритуальность (жесткое следование усвоенному режиму и болезненная реакция на его изменение): строго определенный суточный ритм сна, бодрствования, принятия пищи и общего распорядка дня; ритуальность к атрибутике еды, приверженность узкому кругу еды и неприятие новых видов пищи; негативизм при изменениях в привычных деталях окружающего (расположение мебели, предметов, игрушек); неприятие новой одежды.

- Немотивированные колебания настроения: наличие дистимических состояний с периодической плаксивостью, капризностью негативистическими реакциями, агрессивной готовностью либо со склонностью к эйфории, сопровождаемой монотонным двигательным возбуждением и дурашливостью; депрессивные состояния с малоподвижностью, гипомимией, потерей аппетита и нарушением сна.

- Избыточные аффективные психопатоподобные реакции с элементами аутоагрессии, истерии и пароксизмальных диэнцефальных кризов в ответ на отрицательные факторы окружающей социальной среды.

- Отклонения в преодолении первого возрастного криза (2,5-3,5 года): изменение возрастных рамок; нарушение сна и питания, повышение психомоторной возбудимости, появление немотивированных страхов и тревог, сопротивление стандартным бытовым манипуляциям (кормлению, одеванию, умыванию).

- Наличие страхов: животных, громких бытовых шумов (пылесоса, полотера, электробритвы, фена, шума в водопроводных трубах и т. д.) или, напротив, малоразличимых звуков (шелеста бумаги, жужжания насекомых и т. д.); боязнь различных сенсорных стимулов (изменения интенсивности света, предметов определенного цвета и формы, тактильной стимуляции, воды и т.д.); аффективная напряженность при изменениях социального контакта (появления в зоне контакта новых людей или исчезновения из него родителей); специфические страхи (высоты, лестницы, пламени) при отсутствии наиболее распространенных фобий детского возраста (например,

страха темноты); ситуационно-обусловленные фобические расстройства; парадоксальное влечение к ситуациям, вызывающим страх.

- Избыточные психопатоподобные или невротические патологические реакции при смене обстановки (переезд, начало посещения детского дошкольного учреждения).

- Расстройства инстинкта самосохранения: отсутствие "чувства края" (свешивание за борт коляски, стремление выбраться из манежа, выбежать на проезжую часть улицы, убежать на прогулке и т.д.).

- Своеобразие закрепления опыта с избыточными сенсорными стимулами в виде особой приверженности к повторному воздействию раздражителя (температурно-тактильного, зрительного, обонятельного и др.) либо выраженного отрицания при попытке навязать повторный подобный контакт извне.

3. Сфера влечений

- Проявления агрессии: жестокость к близким, детям, животным; стремление ломать игрушки; легкость возникновения агрессивных реакций при аффективно-насыщенных ситуациях; демонстрация агрессивного поведения с целью привлечения внимания к себе и вступления в контакт с другим человеком; повышения уровня агрессии при наличии страха; парадоксальное развитие агрессии при положительных эмоциях.

- Проявления аутоагрессии: спонтанной или при развитии негативистичных аффективных реакций.

- Инверсия отношения к тактильным, обонятельным и осязательным сенсорным стимулам с формированием стойкой безразличности, абсолютного безразличия или выраженной приверженности.

4. Сфера общения

- Нарушение визуального контакта: отсутствие фиксации взгляда на глазах человека (взгляд вверх, «мимо», «сквозь» либо кратковременный, неустойчивый зрительный контакт); активное избегание взгляда другого человека; изменение характерологических черт зрительного контакта (неподвижный, застывший, испуганный визуальный контакт и т.д.).

- Отсутствие в младенческом возрасте комплекса оживления: отрешенность, уплощенность эмоционального контакта при обращении к ребенку; слабость реакции в виде отсутствия двигательного или голосового компонента на свет, звук, лицо, погремушку.

- Аномалии в появлении первого положительного отклика на контакт со взрослым: слабость и редкость первой улыбки и особенности ее характеристики ("неземная", "лучезарная"); отнесенность первых

положительных реакций не к человеку, а к неодушевленному предмету, возникновение их в ответ на сенсорную стимуляцию; на звук, ощущение.

- Расстройство в процессе формирования узнавания близких людей: задержка в узнавании матери, отца, других людей, постоянно осуществляющих уход за ним; снижение или отсутствие отличительных ответных реакций на «своих и чужих» (их появление и уход); слабость эмоциональной насыщенности узнавания (отсутствие улыбки, движения навстречу при приближении); эпизоды страха кого-либо из родителей.

- Инверсия реакции на нового человека: непереносимость незнакомых людей, которая проявляется в виде тревоги, страха, сопротивления при взятии на руки, агрессии или игнорирования; непредсказуемая «сверхообщительность» с некоторыми незнакомыми людьми без какой-либо идентифицируемой причины (внешняя схожесть с близкими, запах любимого для ребенка одеколona и др.).

- Нарушение формирования привязанности к близким людям: снижение или отсутствие потребности в матери, слабость реакции на ее уход, сопротивление или отсутствие позы готовности при попытке взять ребенка на руки; возможно, наоборот, образование симбиотической связи с матерью и непереносимость ее отсутствия, даже кратковременного, что проявляется различными невротическими или психопатоподобными реакциями; смена симбиоза на индифферентность, избегание, враждебность; аналогичные стереотипы взаимодействия возможны и с другими членами семьи. Кроме того, характерным является позднее появление вербального обозначения членов семьи и нестандартные варианты такого обозначения; в то же время слова «мама», «папа» зачастую не отнесены к обозначению родителей.

- Нарушение контакта с другими детьми: активное (с элементами агрессии) или пассивное избегание контакта, избирательный характер; возможность исключительно физического (тактильного) общения с отношением к другому ребенку как к неодушевленному предмету; игра «рядом», но не «вместе»; периодическое механическое имитирование поведения других детей; амбивалентность в стремлении к контакту, страх детей; активное сопротивление при попытке организации общения с другими детьми со стороны взрослых; агрессивная реакция на рождение сибса.

- Своеобразие отношения к тактильному контакту с другими людьми: выраженное стремление или стойкая неприязнь прикосновений, поглаживаний, кружения, тормошения и т.д.

- Расстройство вербального общения: снижение реакции (слабость, замедленность, избирательность) на словесные обращения; отсутствие отклика на имя; впечатление «псевдоглухоты». При этом наблюдается

отсутствие адекватной компенсаторной жестикуляции, которая могла бы применяться для общения с другими людьми.

- Наличие особенностей отношения к одиночеству: отсутствие реакции на оставление ребенка одного или же непереносимость и фобии одиночества; в части случаев отмечается стремление ребенка к территориальному уединению.

- Нарушение взаимодействия с окружающей средой: необычность первоначального объекта фиксации внимания (яркое пятно, деталь одежды и т. д.); индифферентность к окружающему, отсутствие активности исследования предметов; «отсутствие» дифференциации одушевленного и неодушевленного (в частности, «механическое» использование руки взрослого для получения желаемого предмета); диссоциация между отрешенностью и эпизодами, указывающими на хорошую ориентацию в окружающей среде.

5. Сфера восприятия

5.1. Зрительное восприятие

- Общие нарушения зрительного восприятия: преимущественное использование взгляда "сквозь" объект и отсутствие прослеживания взглядом за предметом, что может трактоваться как «псевдослепота»; периодическая длительная сосредоточенность взгляда на "беспредметном" объекте (световом пятне, участке блестящей поверхности, узоре обоев, ковра, мелькании теней); упорный поиск определенных зрительных ощущений в рамках сенсорных стереотипных актов; стойкое стремление к созерцанию ярких предметов, их движения, верчения, мелькания страниц; приверженность к длительному индуцированию стереотипной смены зрительных ощущений (при включении и выключении света, открывании и закрывании дверей и т.д.); в части случаев может отмечаться наличие зрительной гиперсенситивности в виде испуга, крика при включении света, или раздвигании штор.

- Особое внимание к кистям: задержка на этапе рассматривания своих рук, перебирания пальцев у лица; привычка рассматривать и перебирать пальцы близких людей.

5.2. Слуховое восприятие

- Общие нарушения слухового восприятия: отсутствие реакции на звуковые раздражители; страхи отдельных звуков и отсутствие привыкания к ним; при повышенной аудиальной сенситивности – стремление к звуковой аутостимуляции; предпочтение своеобразных, как правило негромких звуков (шелест бумаги, шуршание целлофановых пакетов, скрип створок двери).

- Особое отношение к музыке: приверженность к мелодическим композициям; наличие хорошего музыкального слуха; возможность использовать определенное музыкальное сопровождение для компенсации поведенческих расстройств и осуществления режимных мероприятий; в редких случаях – наличие гиперпатической отрицательной реакции на музыку.

5.2. Другие виды восприятия

- Нарушение тактильного восприятия: инверсия реакции на неодушевленный тактильный контакт (мокрые пеленки, купание, причесывание, стрижку ногтей и волос, обувь и одежду и т.д.); получение удовольствия от необычных ощущений (разрывания и расслоения тканей или бумаги, пересыпания круп и т.д.); использование ощупывания как способа исследования окружающих предметов.

- Нарушение вкусового восприятия: непереносимость многих блюд; стремление пробовать и есть несъедобные предметы; использование облизывания как способа исследования окружающих предметов.

- Нарушение обонятельного восприятия: стойкая гиперсинзетивность к запахам; использование обнюхивания как способа исследования окружающих предметов.

- Нарушение проприоцептивного восприятия: наличие склонностей к аутостимуляции при помощи воздействия на собственное тело (напряжением тела, конечностей, ударами себя по ушам, зажиманием их при зевании, ударами головой о бортик коляски и др.); влечение к играм с взрослыми, в которых преобладает физическая и вестибулярная нагрузка верчения, кружение, подбрасывание и т.д.).

6. Интеллектуальная сфера

- Общие нарушения интеллекта: характерно «полевое» поведение с хаотической миграцией; ребенок неспособен сосредотачиваться и понимать простые инструкции, что создает впечатление «тупости»; нарушена функция внимания (сверхизбирательность, сверхсосредоточенность на определенном объекте, пресыщаемость); возможно наличие достаточно большого для соответствующего возраста запаса знаний в отдельных, специфичных областях (сверхценностные интересы); определенная разность «сообразительности» (интеллектуальной активности) в спонтанной и заданной деятельности; при этом в первые месяцы жизни отмечается необычная выразительность и осмысленность взгляда.

- Инверсия взаимодействия с различными предметами: отсутствие интереса к функциональному значению предмета;

- Специфика интеллектуального познания: преобладание интереса к форме, цвету, размеру над образом в целом; приверженность к символическим системам (знакам: тексту книги, букве, цифре, другим обозначениям); превалирование интереса к изображенному предмету над реальным.

- Особенности памяти: слуховой (запоминание отдельных стихов, песенок, других текстов), зрительной (запоминание маршрутов, расположения знаков на листе, ранняя ориентация в географических картах).

- Нарушение восприятия временных рамок: отсутствие осознания времени; наличие особенностей временных соотношений (одинаковая актуальность впечатлений прошлого и настоящего).

7. Речевая сфера

- Диссоциативное восприятие речи: отсутствие реакции на слово при гиперсензитивности к невербальным звукам; "непонимание" простых бытовых инструкций при адекватной реакции на разговор, не обращенный непосредственно к ребенку; отсутствие реакции на громкую речь при реагировании на тихие, шепотные высказывания; регистрация тотального или избирательного мутизма.

- Отставание в речевом развитии: запаздывание или отсутствие фазы гуления, его неинтонированность; запаздывание или отсутствие фазы лепета, его необращенность к взрослому; запаздывание или опережение появления первых слов, их необращенность к человеку, необычность, малоупотребимость; длительное сохранение непосредственных и отставленных эхоталий наряду с другими вербальными контаминациями (штампованность речи и др.); своеобразие динамики накопления пассивного и активного словарного запаса ("плавающие" слова, периодические регрессы и прорывы в развитии речи); невнятность, скомканность, свернутость речи и определение разницы развернутости речи, внятности произношения в спонтанной и заданной деятельности; запаздывание или опережение появления фраз, их необращенность к человеку, наличие обилия комментирующих, аффективных фраз и фраз по типу аутокоманд.

- Специфическая приверженность к вербализации: игра фонематически сложными, аффективно насыщенными словами, неологизмами; обилие в речи монологов и аутодиалогов.

- Наличие интонационных особенностей речи: присутствие в речи вычурных интонаций; частое повышение высоты голоса к концу фразы; склонность к декламации, рифмованию, акцентуации ритма.

- Отсутствие речи о себе в первом лице (при хорошей фразовой речи) и неправильное употребление других личных местоимений.

8. Сфера игровой деятельности

- Специфическое отношение к стандартным соответствующим возрасту игрушкам: игнорирование игрушек или рассматривание их без стремления к манипуляции; приверженность только одной игрушке или типу игрушек при игнорировании остальных.

- Расстройство типа игровой деятельности: задержка на стадии манипулятивной игры; предпочтительное манипулирование с неигровыми предметами или их частями, позволяющими осуществлять сенсорную стимуляцию (зрительную, звуковую, тактильную, обонятельную, проприоцептивную); стереотипность игровых манипуляций; приверженность к игре в одиночку, в обособленном месте.

- Символизация сюжетной игры и неигровых предметов: группировка игрушек и неигровых предметов по цвету, форме, размеру; склонность к выкладыванию рядов и орнаментов; спонтанность сюжеты игры, трудности введения и изменения ее фабулы извне; наличие специфических аутодиалогов в процессе осуществления игры.

9. Социальная сфера

- Сложности в формировании режима: трудности усвоения режима, навязываемого «извне»; наличие собственного, строго соблюдаемого режима.

- Задержка формирования навыков самообслуживания: трудности обучения навыкам (пользования ложкой, удерживания чашки, одевания) и периодический регресс усвоенных навыков; отсутствие склонности или затруднения в имитации чужих бытовых действий; наличие диссоциации между владением навыками в заданной и спонтанной деятельности; беспомощность в элементарном быту.

- Особенности опрятности: специфика времени появления понятия об опрятности; своеобразие способов сообщения взрослому о потребности мочеиспускания или дефекации вплоть до полного отсутствия сообщения и длительного «терпения» до высаживания; наличие страха горшка; возможен периодический регресс навыков опрятности при усилении невротических и психопатоподобных явлений.

Алгоритм диагностики при подозрении на РАС

Дети с аутистическими чертами в поведении по аналогии с другими отклонениями в психо-речевом развитии требуют комплексного междисциплинарного подхода с участием специалистов разного профиля (педиатра, логопеда, дефектолога, офтальмолога, оториноларинголога, невролога, психолога, психиатра). Согласованная работа включает оказание

медицинских, педагогических и социальных мероприятий, обеспечивающих раннее выявление, своевременное и поэтапное оказание лечебной и коррекционно-педагогической помощи данному контингенту. Система включает в себя учреждения здравоохранения, образования, социального обеспечения.

Наиболее часто выявление нарушений высшей психической деятельности происходит при первичном осмотре ребенка у врача-невролога.

При проведении обследования важно учитывать данные офтальмологического и оториноларингологического обследований, которые также могут включать в себя дополнительные диагностические мероприятия (аудиометрия, оптическая когерентная томография, оценка слуховых и зрительных вызванных потенциалов по данным ЭЭГ и др.).

По показаниям проводится необходимый объем инструментально-диагностического обследования, в который входит ЭЭГ (рутинная или ЭЭГ-мониторирование) для выявления субклинических эпилептиформных паттернов, неблагоприятно влияющих на когнитивные и психические функции. При выявлении отклонений в неврологическом статусе пациенту выполняется нейровизуализационное исследование (магнитно-резонансная или компьютерная томография головного мозга) для исключения объемных образований, нейродегенеративных заболеваний, нарушения ликвородинамических процессов и нейроинфицирования.

При оценке психического и психологического статуса пациента изучается также интеллектуальное развитие и его соответствие возрастным нормам, при этом используются специальные методики (тест Векслера или его аналоги для младших возрастных групп).

В последние годы активно разрабатываются стандартизированные методы диагностики и оценки расстройств аутистического спектра в виде оценочных шкал, дополняющих непосредственную клиническую оценку детей. Рядом авторов рекомендуются следующие методики: Childhood Autism Test (CHAT), Autism Diagnostic Interview Revised (ADI-R), Asperger Syndrome Diagnostic Scale (ASDS), The Childhood Autism Rating Scale (CARS).

При необходимости пациенту рекомендуется медико-генетическое консультирование.

Общими принципами ведения пациентов детского возраста с подозрением на РАС являются следующие: следует придерживаться единого профилактически-терапевтического подхода, целью которого является общее

развитие детей, подростков и взрослых, страдающих аутизмом. Комплексное использование медикаментозных и немедикаментозных методов лечения (дефектологическая, психологическая, педагогическая, нейропсихологическая коррекция, психотерапевтическая социальная работа с пациентом и его семьей) является одним из основополагающих принципов курации аутистических расстройств у детей. Абилитационные усилия направлены на купирование позитивных симптомов болезни, уменьшение когнитивных нарушений, смягчение тяжести аутизма, социальное взаимодействие, стимуляцию развития функциональных систем, создание предпосылок к возможности обучения. В зависимости от ведущей причины усиления поведенческих расстройств, структура терапевтических мероприятий смещается в сторону либо преимущественно медикаментозной терапии, либо усиления коррекционно-педагогической и психотерапевтической составляющих комплексного лечения.

Психолого-педагогическую коррекцию у детей с РАС начинают применительно к истинному возрастному уровню ребенка. Одной из наиболее признанных программ является «Обучение и воспитание детей с аутизмом и сопутствующими нарушениями развития» [английская аббревиатура **ТЕАССН** – Treatment and Education of Autistic and related Communication handicapped Children (Schopler E., Mesibov, G. V. Hearsey)]. Равновесная по значимости, и также признанная во всем мире методика поведенческой терапии – Прикладной анализ поведения [английская аббревиатура **АВА** –Behavior treatment and technology (Lovaas O.I.)].

При установлении у ребенка диагноза РАС ведущим специалистом, осуществляющим диспансерное наблюдение и определяющим тактику лечебных и реабилитационных мероприятий, является врач-психиатр. Активное вмешательство детского невролога в процесс ведения такого пациента возможен только при согласовании со специалистами психиатрического профиля либо в случае наличия у ребенка с РАС коморбидной неврологической патологии (эпилепсия, ДЦП и др.).

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИМЕРЫ

Клинический случай 1

Алексей В., 6,5 лет. На учете в детском психиатрическом диспансере состоит с 4х лет. Диагноз: ранний детский аутизм (F84.0). Впервые на прием к психиатру приведен матерью. Согласно ее рассказу, странности в поведении ребенка появились в возрасте 3х лет. Алексей большую часть времени стал перемещаться на четвереньках, изображая собаку, скулить и лаять. Кроме того, он начал повязывать на шею веревку в виде ошейника, крайне настойчиво заставлял старшую сестру водить его на веревке. Активная речь оскудела, в ней стали преобладать сочетания звуков и слогов; периодически встречались единичные слова и двусловные фразы. О себе ребенок говорил в третьем лице – "Он собака!". В ответ на отказ или попытки переключить внимание Алексей проявлял бурные аффективные реакции: кусался, дергал окружающих за волосы, разбрасывал предметы и бросался на пол. Также появились изменения в социально-бытовых навыках: крайне неохотная смена грязной одежды с выраженными протестными реакциями и отказ от ношения нижнего белья и носков (даже в холодное время года ребенок одевал обувь только на голую ногу).

Из анамнеза стало известно о психопатологически отягощенной наследственности: по линии отца дядя (брат отца пробанда) болен шизофренией, бабушка по линии отца (мать отца пробанда) характеризуется как человек «странный», своеобразный, малообщительный, проявляющий немотивированное раздражение к людям и имеющий своеобразные интересы. По линии матери бабушка (мать матери пробанда) страдала алкоголизмом, неоднократно проходила лечение в наркологическом отделении.

На момент обращения матери ребенка 34 года, образование среднеспециальное, не работает, здорова. Отцу 36 лет, образование среднеспециальное, по профессии водитель, проживает с семьей, но с женой находится в разводе. Малообщителен, склонен к уединению, часто озвучивает сверхценные идеи собственной «модели устройства мира», не интересуется проблемами семьи, к близким холоден. Характеризуется частыми конфликтами с окружающими, считает, что люди его не понимают. К сыну часто проявляет агрессию, озвучивает, что ненавидит ребенка, так как тот болен. Старшая сестра 11 лет, здорова.

Ребенок рожден от третьей беременности, протекавшей с угрозой выкидыша, вторых родов. Роды в срок, отягощены двойным обвитием пуповины, родился в гипоксии. Закричал после реанимационных мероприятий.

Вес при рождении 2900 граммов, рост 49 см. Оценка по шкале Апгар 7 баллов. У врача-невролога наблюдался с рождения по поводу энцефалопатии новорожденного с синдромом повышенной нервно-рефлекторной возбудимости. В 1,5 года получил черепно-мозговую травму (ударился об косяк двери) с переломом лобной кости и ушибом головного мозга. С рождения был беспокойным: много плакал, нарушен ритм «сон-бодрствование». В младенчестве спал только днем, ночью бодрствовал. Сон до настоящего времени характеризуется прерывистостью с частыми пробуждениями, ночными страхами. Долго не узнавал никого из близких, никогда не тянулся на руки. Сидеть, ходить и разговаривать начал соответственно возрасту. После получения черепно-мозговой травмы (отец подбросил вверх, ребенок случайно ударился головой о потолок) стал отказываться от ношения белья и носков, утратил навыки опрятности, появилась непереносимость водных процедур, смены грязной одежды. Появилась избирательность в еде – из круп ест только гречку, продукты употребляет отдельно, имеет пристрастие к лимонам с кожурой, может съесть «много, сколько дадут». Стали отмечаться моторные стереотипии, дисфорические расстройства, приступы дурашливости. Постепенно перестал вступать в контакт с детьми и начал избегать визуального контакта. Детский сад посещает с 3 лет, крайне неохотно, не всегда удается оставить ребенка в детском саду. От детей держится особняком, при попытках вступить с ним в контакт проявляет агрессию и аутоагрессию – бьет себя по голове, выкручивает пальцы.

На момент первичного осмотра: соматически – без патологии. Неврологический диагноз: последствия раннего органического поражения ЦНС с особенностями поведения и контакта. ЗЧМТ тяжелой степени в анамнезе. Психический статус: внешне неопрятен, в грязной одежде, обут в резиновые сапоги, без носков. В месте, времени и собственной личности ориентирован частично. Называет себя собакой, но одновременно соглашается с тем, что он мальчик Леша. Фон настроения неустойчив, с оттенком гневливости. К беседе интереса не проявляет, закрывает лицо руками, избегает визуального контакта, периодически соскакивает со стула, прячет лицо в сидении. Речь скудная, маломодулированная, говорит тихим голосом, к врачу обращается через мать. Эмоционально ситуации не адекватен. Периодически перебирает пальцами перед глазами, предложенными игрушками не заинтересовался. Внимание неустойчивое, отвлекаемое.

По результатам нейропсихологического обследования было установлено, что в структуре имеющегося дефекта высших корковых

функций и особенностей социального контакта и поведения на первый план выходят нарушения аутистического спектра. Результаты по оценочной шкале РАС – 30 баллов (умеренный аутизм).

Ребенку были проведены дополнительные исследования. Нейровизуализация не установила структурных изменений вещества головного мозга. При проведении электроэнцефалографического обследования определены признаки нейрофизиологической незрелости корковых ритмов; очаговой и пароксизмальной активности не зарегистрировано.

После проведения комплексных диагностических мероприятий ребенку был установлен диагноз: ранний детский аутизм (РДА). Назначено лечение: сонопакс 20 мг/сут, атаракс 25 мг/сут, ноотропил 800 мг/сут. От назначения других лекарственных препаратов мать категорически отказалась, мотивируя отказ боязнью привыкания. Психокоррекционную группу Алексей посетил 2 раза, затем мать перестала приводить ребенка на занятия, сославшись на занятость. В группе был пассивен, с детьми в контакт не вступал. Родители возможностями коррекции не интересуются, информацией о заболевании ребенка не владеют и интереса к ней не проявляют.

На фоне медикаментозного лечения у ребенка улучшился сон и появился визуальный контакт с матерью, он стал более упорядоченным в поведении и начал легче переносит гигиенические процедуры. Однако Алексей по-прежнему считает себя собакой, периодически лает, заставляет водить себя на веревке. Ситуация с посещением детского сада без изменений.

Вопрос: какие нарушения в нейропсихологической сфере были ведущими в клинической картине пациента в раннем детском возрасте?

Ответ: среди имевшихся нарушений в качестве наиболее значимых можно выделить расстройства вегетативно-инстинктивной сферы (инверсия цикла "сон-бодрствование" и частые резкие пробуждения, сопровождающиеся выраженной негативной реакцией, а также инверсия контакта с окружающей средой в виде выраженного беспокойства и сопротивления при купании); расстройства в аффективной сфере (нарушение общего эмоционального статуса в виде преобладания в эмоциональном фоне отрешенности, обеспокоенности, тревожности, напряженности, индифферентности; периодические «уходы в себя»; слабость эмоционального отклика в ответ на различные события; феномен "тождества" в виде приверженности узкому кругу еды, неприятия новых видов пищи и одежды; немотивированные колебания настроения и

избыточные аффективные психопатоподобные реакции); расстройства сферы влечений (проявления агрессии в виде жестокости к близким, детям, животным; стремление ломать игрушки; легкость возникновения агрессивных реакций при аффективно-насыщенных ситуациях; проявления аутоагрессии); расстройства в сфере общения (нарушение визуального контакта; уплощенность эмоционального контакта при обращении к ребенку; нарушение формирования привязанности к близким людям и контакта с другими детьми); расстройства в сфере восприятия (инверсия тактильной сенсорной сферы); расстройства в социальной сфере (нарушение формирования навыков самоопрятности и особенности опрятности по типу регресса навыков).

Вопрос: какой вариант нарушения речевого развития отмечался у пациента?

Ответ: формально «правильное» развитие речи до 1,5-2 лет с последующим регрессом и регрессиентно-искаженной динамикой.

Вопрос: какова должна быть тактика назначения психотропных лекарственных средств у пациентов с расстройствами аутистического спектра?

Ответ: данная группа препаратов обладает выраженным модифицирующим действием на работу клеток онтогенетически незрелого головного мозга. В этой связи возможная польза от их применения всегда должна быть соотнесена с вероятностью развития побочных эффектов. Целесообразность их назначения у пациентов с РАС в детском возрасте должна оцениваться специалистами психиатрического профиля в индивидуальном порядке.

Вопрос: какова должна быть тактика врача-невролога при появлении у ребенка регресса развития высших психических функций и особенностей поведения и контакта?

Ответ: ребенку должно быть проведено дифференциально-диагностическое обследование с привлечением мультидисциплинарной бригады специалистов и использованием инструментально-диагностических методов обследования. При отсутствии установления неврологической либо соматической природы нарушения развития ребенок в максимально короткие

временные сроки должен быть направлен к специалистам службы раннего вмешательства.

Пояснения и выводы

Пример показывает, что неправильная оценка психоневрологического статуса ребенка в возрасте 1,5-2 лет, непонимание сущности диагноза и динамики развития при расстройствах аутистического спектра повлекли за собой □ ошибочные организационные решения в отношении как медицинского (в плане обследования и применения медикаментозных и немедикаментозных методов коррекции), так и социального (образовательного) маршрутов. Неадекватные условия воспитания и обучения как дома, так и в детском дошкольном учреждении общего типа отрицательно сказались на развитии ребенка и его социальных перспективах.

Клинический случай 2

Пациент Анатолий К., 13 лет. На учете в детском психиатрическом диспансере состоит с 10ти лет. Диагноз: синдром Аспергера (F84.5). Впервые мать обратилась к детскому психиатру по рекомендации школьного педагога с целью оформления надомного обучения. Были предъявлены следующие жалобы: ребенок не мог усвоить распорядок школьного дня и длительно заниматься целенаправленной деятельностью, в классе с первых дней обучения занимал положение «изгоя», не был принят в коллективе, вызывал у детей негативные эмоции своеобразным поведением – мог неожиданно рассмеяться среди урока без связи с ситуацией, выкрикивал разнообразные звуки, подходил к детям, пытался их трогать и рассматривать, периодически становился агрессивен к одноклассникам.

Из анамнеза стало известно, что у ребенка имеется психопатологически отягощенная наследственность: по линии матери ее двоюродная сестра страдала шизофренией, а племянник матери страдает синдромом Дауна. Мать Анатолия по характеру тревожная, ранимая. Имеет высшее математическое образование, не работает. Вредных привычек не имеет. Склонна психологизировать заболевание сына, сомневается в том, что ребенок должен состоять на учете психиатра, однако настаивает на том, что с ним необходимо проведение психолого-педагогической коррекции. Отец, имеет высшее математическое образование, работает программистом. Длительное время проводит в командировках за рубежом, проживает отдельно от семьи. К близким холоден, склонен к уединению, близких друзей не имеет, всегда имел проблемы в коммуникативной сфере. К сыну относится сдержанно, без

проявления эмоций, однако считает его «вундеркиндом», необычайно одаренным, особенным. Есть старший здоровый ребенок (21 год).

Ребенок рожден от второй беременности, протекавшей без особенностей, вторых родов в срок, без патологии. Вес 3150 граммов, оценка по шкале Апгар 8/8 баллов. С рождения наблюдался неврологом по поводу перинатального поражения ЦНС смешанного генеза.

С раннего возраста Анатолий был эмоционально холоден к близким. До 5 лет развивался с опережением, читал с 3 лет, был увлечен изучением энциклопедий и наизусть заучивал из них объемные тексты. С 4х лет хорошо владел персональным компьютером. После 5-летнего возраста родители стали замечать, что ребенок периодически «уходит в себя», подолгу замирает в одной позе. Появились стереотипные движения в виде перебирания пальцами перед лицом, раскачивания. В речи стали "проскакивать" эхолалии. С окружающими общался редко и неохотно. Детский сад посещал с 3х лет, адаптация проходила очень сложно. Подолгу плакал, не общался с детьми, предпочитал выдумывать «свои игры», свои правила. Ролевою и сюжетную игру не усваивал. Становился агрессивным при попытках детей вступить с ним в контакт. Кроме того, у Анатолия отмечалась избирательность в еде. Досуг он проводил, подолгу играя с текущей водой и песком. Периодически ребенок становился психомоторно возбужден – кричал, бил мать, ломал игрушки, портил мебель и рвал книги. Стало известно, что с 7-летнего возраста Анатолий в частном порядке занимался индивидуально с психологом 1 раз в неделю.

На момент первичного осмотра в соматическом статусе определялось среднее гармоничное физическое развитие. Со стороны внутренних органов патологии не установлено. Согласно данным офтальмологического обследования, у Анатолия была диагностирована миопия и смешанный астигматизм. Заключение невролога: последствия раннего органического поражения ЦНС с особенностями поведения и контакта, в т.ч. аутистического характера.

После первичного осмотра и проведения комплексного обследования пациента был установлен диагноз смешанного расстройства поведения и эмоций. Через 2 года комиссионно диагноз был пересмотрен и изменен на другой диагноз: синдром Аспергера. Ребенку были назначены групповые психотерапевтические занятия. Совместно с психолого-педагогической коррекцией также рекомендована медикаментозная терапия рисполептом 0,5 мг в сутки.

Мать до занятий ребенка в группе была недостаточно информирована об особенностях аутистического заболевания и в коррекции участия не

принимала. На фоне проводимой с ребенком социоадаптации была активно вовлечена в коррекционное взаимодействие.

В течение первых 2 месяцев Анатолий был агрессивно настроен к участникам группы, игнорировал попытки общения, старался держаться около психотерапевта. Тренинговые упражнения выполнял в полном объеме, особенно нравились занятия по методу арттерапии, песочной терапии. Во время занятий не удерживался на одном месте, громко выкрикивал нечленораздельные звуки, снимал обувь и носки, на кресле сидел в позе «пo-турецки». В рисунках явно прослеживалась агрессивная тематика. Однако по прошествии времени он постепенно стал включаться в групповое взаимодействие, общаться с детьми, выполнять совместные упражнения. В настоящее время с одним из детей, посещающих группу, общается вне занятий в группе по телефону и электронной почте. Снизилась частота агрессивных проявлений. В школе стал обучаться совместно с классом. Отмечается положительная динамика в коммуникативной, аффективной и поведенческой сферах.

Вопрос: какие варианты патологической избыточности двигательного акта отмечались у пациента в описанном клиническом примере?

Ответ: у ребенка были зарегистрированы привычные патологические действия (яктация), навязчивые действия, вычурные моторные стереотипии (атетозоподобные движения пальцев рук и кистей), сенсо-моторные стереотипии по тактильной модальности (продолжительное взаимодействие с водой и песком).

Вопрос: какие варианты соматического неблагополучия наиболее характерны для детей с РАС?

Ответ: у пациентов детского возраста с РАС часто определяется аллергическая патология: предрасположенность к аллергическим заболеваниям и аллергическим компонентам при различных инфекционных процессах. Также установлена выраженная корреляция между РАС и нарушениями со стороны желудочно-кишечного тракта. Определенный вклад в расстройства пищеварения вносят особенности пищевого поведения таких детей. Самыми распространенными симптомами заболеваний органов желудочно-кишечного тракта у лиц, страдающих РАС, являются хронические запоры, боль в животе с или без диареи, а также энкопрез как следствие запора. Встречается также гастроэзофагеальный рефлюкс,

метеоризм и дисахаридазная недостаточность. Кроме того, для детей с РАС характерны расстройства эндокринологического профиля. Это проявляется прежде всего в особенностях метаболизма, которые зачастую приводят к дисгармоничному развитию ребенка (избыток или недостаток роста и массы тела).

Вопрос: какие медикаментозные препараты наиболее часто назначаются пациентам с РАС врачами-специалистами?

Ответ: наиболее широко применяемой группой препаратов для пациентов с РАС являются психотропные средства. Они могут оказывать положительный эффект на некоторые поведенческие симптомы, такие как гиперактивность, повышенная возбудимость, агрессия, самоповреждение, раздражительность, беспокойство, стереотипии и компульсии. Кроме того, отмечается опосредованное влияние этих препаратов на способность к обучению и нарушение сна. Имеются указания на следующие соотношения конкретных симптомокомплексов и психотропных средств: атипичные антипсихотики (рисперидон, оланзапин, клозапин) - при чрезмерном психомоторном возбуждении, агрессии или самоповреждающем поведении; селективные ингибиторы обратного захвата серотонина (сертралин, циталомаст, флуоксетин) - при беспокойстве и стереотипном поведении; психостимуляторы (метилфенидат) и опиоидные антагонисты (налтрексон) – при гиперактивности. Стоит отметить, что перечисленные препараты обладают выраженным модифицирующим действием на работу клеток онтогенетически незрелого головного мозга. В этой связи возможная польза от их применения всегда должна быть соотнесена с вероятностью развития побочных эффектов. Целесообразность их назначения у пациентов с РАС в детском возрасте должна оцениваться в индивидуальном порядке.

Пояснения и выводы

Данное клиническое наблюдение подтверждает необходимость более ранней и комплексной мультидисциплинарной оценки особенностей развития когнитивной и психоэмоциональной сфер у пациентов детского возраста при наличии отклонений в психоневрологическом статусе. Установление структуры имеющегося дефекта и предоставление персонализированной программы коррекции на ранних этапах развития ребенка будет способствовать наиболее оптимальной реализации потенциала ребенка.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

Основная

1. Бернштейн, Н.А. О построении движений / Н.А. Бернштейн. – М. : Медгиз, 1947. – 254 с.
2. Влияние противосудорожных лекарственных средств на речевую функцию у детей с эпилептическими нарушениями и расстройствами аутистического спектра / А.И. Кудлач, Л.В. Шалькевич, В.С. Кирилук, О.С. Литвинова // Психиатрия, психотерапия и клиническая психология, 2021. – Т. 12. – № 1. – С. 77–84.
3. Выготский, Л.С. Психология развития человека / Л.С. Выготский. – М. : Эксмо, 2006. – 1136 с.
4. Кисова, В.В. Клинико-психологические особенности детей с задержкой психического развития как основа коррекционно-развивающей работы в специализированных образовательных учреждениях / В.В. Кисова // Известия Самарского научного центра РАН, 2014. – № 2. – С. 2.
5. Лебединская, К.С. Основные вопросы клиники и систематики задержки психического развития / К.С. Лебединская // Дефектология, 2006. – № 6. – С. 15–27.
6. МКБ-10 – Международная классификация болезней (10-й пересмотр). Классификация психических и поведенческих расстройств. Исследовательские диагностические критерии. – СПб., 1994. – 208 с.
7. Неонатальная энцефалопатия у доношенных новорожденных / Л.В. Шалькевич, И.В. Жевнеронок, Ю.А. Устинович, А.К. Ткаченко // Репродуктивное здоровье. Восточная Европа, 2020. – Т. 10. – № 4. – С. 509–517.
8. Ньюкиктъен, Ч. Детская поведенческая неврология : Т. 2 / Ч. Ньюкиктъен. – М. :Теревинф, 2010. – 336 с.
9. Пальчик, А.Б. Лекции по неврологии развития / А.Б. Пальчик. – М. : МЕДпресс-информ, 2013. – 372 с.
10. Психиатрия детского и подросткового возраста / под ред. К. Гиллберга, Л. Хеллгрена ; Рус. изд. под общ. ред. П.И. Сидорова ; пер. со швед. – М. : ГОЭТАР-МЕД, 2004. – 544 с.
11. Факторы риска нарушения речевого развития у детей в возрасте до трех лет / И.В. Жевнеронок, В.Б. Смычѣк, Л.В. Шалькевич, О.Ю. Лемеш // Оториноларингология. Восточная Европа, 2020. – Т. 10. – № 4. – С. 377–383.
12. Шалькевич, Л.В. Детский церебральный паралич: использование современных классификационных систем / Л.В. Шалькевич // Медицинские новости, 2021. – № 1 (316). – С. 19–23.

Дополнительная

1. A systematic review of pragmatic language interventions for children with autism spectrum disorder / L. Parsons, R. Cordier, N. Munro, A. Joosten, R. Speyer // PLoS One, 2017. – № 12 (4). – e0172242.

2. Autistic symptomatology and language ability in autism spectrum disorder and specific language impairment / T. Charman, T. Loucas, A. Pickles, E. Simonoff, S. Chandler, D. Meldrum, G. Baird // J. Child. Psychol. Psychiatry., 2008. – Vol. 49. – P. 1184–1192.

3. Blackburn, J.S. Pediatric movement disorders: five new things / J.S. Blackburn, J.W. Mink, E.F. Augustine // Neurology clinical practice, 2012. – Vol. 2, № 4. – P. 311–318.

4. Brandsma, R. Diagnostic approach to paediatric movement disorders: a clinical practice guide / R. Brandsma, M.E. Vanegmond, M.A.J. Tijssen // Developmental medicine and child neurology, 2020. – P. 7.

5. Clinical characteristics of children with autism spectrum disorder and co-occurring epilepsy / E.W. Viscidi, E.W. Triche, M.F. Pescosolido, R.L. McLean, R.M. Joseph, S.J. Spence [et al.] // PLoS One, 2013. – № 8. – e67797.

6. Comparing diagnostic outcomes of autism spectrum disorder using DSM-IV-TR and DSM-5 criteria / E.B. Harstad, J. Fogler, G. Sideridis, S. Weas, C. Mauras, W.J. Barbaresi // J. Autism. Dev. Disord., 2015. – Vol. 45 (5). – P. 1437–1450.

7. Inter and intra-rater reliability and minimal detectable difference of movement disorder – childhood rating scale / G. Sgandurra [et al.] // European journal of physical and rehabilitation medicine, 2018. – Vol. 54, № 1. – P. 48–57.

8. Kreslins, A. The effectiveness of psychosocial interventions for anxiety in children and adolescents with autism spectrum disorder: a systematic review and meta-analysis / A. Kreslins, A.E. Robertson, C. Melville // Child Adolesc Psychiatry Ment Health., 2015. – Vol. 9 (1). – P. 22.

9. Long-term unsupervised mobility assessment in movement disorders / E. Warmerdam [et al.] // The lancet, neurology., 2020. – Vol. 19, issue 5. – P. 462–470.

10. Lurio, J.G. Recognition and management of motor delay and muscle weakness in children / J.G. Lurio, H.L. Peay, K.D. Mathews // American family physician, 2015. – Vol. 91, № 1. – P. 38–44.

11. Movement disorder-childhood rating scale: a sensitive tool to evaluate movement disorders / R. Battini [et al.] // Pediatric neurology, 2015. – Vol. 53, №1. – P. 73–77.

12. Ozturk, E.I. Developmental difficulties in early childhood: prevention, early identification, assessment and intervention in low- and middle-income countries: a review / E.I. Ozturk ; WHO// WHO library cataloguing-in-publication data, 2012. – P. 112.

13. Spence, S.J. The role of epilepsy and epileptiform EEGs in autism spectrum disorders / S.J. Spence, M.T. Schneider // *Pediatr. Res.*, 2009. – № 65 (6). – P. 599–606.

14. Systematic reviews of psychosocial interventions for autism: an umbrella review / J.K. Seida, M.B. Ospina, M. Karkhaneh, L. Hartling, V. Smith, B. Clark // *Dev. Med. Child. Neurol.*, 2009. – № 51 (2). – P. 95.

Учебное издание

Шалькевич Леонид Валентинович
Жевнеронок Ирина Владимировна
Ивашина Елена Николаевна
Кудлач Алиса Игоревна
Филипович Елена Константиновна
Яковлев Александр Николаевич

НОРМА И НАРУШЕНИЯ РАЗВИТИЯ ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА

Учебно-методическое пособие

В авторской редакции

Подписано в печать 22.03.2021. Формат 60x84/16. Бумага «Discovery».

Печать ризография. Гарнитура «Times New Roman».

Печ. л. 4,5. Уч.- изд. л. 3,43. Тираж 100 экз. Заказ 71.

Издатель и полиграфическое исполнение –
государственное учреждение образования «Белорусская медицинская
академия последипломного образования».

Свидетельство о государственной регистрации издателя, изготовителя,
распространителя печатных изданий № 1/136 от 08.01.2014.

Свидетельство о государственной регистрации издателя, изготовителя,
распространителя печатных изданий № 3/1275 от 23.05.2016.

220013, г. Минск, ул. П. Бровки, 3, кор.3.

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ
ГОСУДАРСТВЕННОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ ОБРАЗОВАНИЯ
«БЕЛОРУССКАЯ МЕДИЦИНСКАЯ АКАДЕМИЯ
ПОСЛЕДИПЛОМНОГО ОБРАЗОВАНИЯ»
Кафедра детской неврологии

**НОРМА И НАРУШЕНИЯ РАЗВИТИЯ
ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА**

Минск, БелМАПО
2021

