

Абдуллаева М.Н.,
Хусанов Б.Н.,
Абдусаломов А. А.

НЕКОТОРЫЕ ФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ РЕФЛЕКСЫ У НОВОРОЖДЕННЫХ, ВЫЗЫВАЕМЫЕ С ОБЛАСТИ ЛИЦА И ЛАЗ В НОРМЕ И ПРИ ПЕРИНАТАЛЬНОЙ ПАТОЛОГИИ (ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ)

1. Рефлекторная реакция на световое раздражение. При освещении лица новорожденного сбоку он поворачивает головку в эту сторону.

2. Рефлекс ослепления. При попадании яркого света в глаза новорожденный реагирует зажмуриванием глаз.

3. Рефлекс моргания. При попытке проверки зрачкового рефлекса наступает частое моргание.

4. Цилиарный рефлекс. Легкое прикосновение к векам и ресницам приводит к закрыванию глаз.

5. Рефлекс кукольных глаз. Феномен, определяющийся до 20-го дня жизни новорожденного. При повороте головы в сторону глазные яблоки смещаются в противоположную сторону; при опускании головы глазные яблоки смещаются вверх.

6. Симптом заходящего солнца. Феномен, аналогичный симптому Грефе, вызывается при быстром переводе новорожденного из горизонтального положения в вертикальное. Глазные яблоки направляются в сторону переносицы и вниз, глазные щели широко открываются и обнажаются склеры. Через несколько секунд глазные яблоки возвращаются в исходное положение. Рефлекс вызывается в первые недели жизни у 3-5% доношенных новорожденных. У недоношенных может сохраняться до трех месяцев. Симптом характерен для церебральных расстройств у родившихся недоношенными, гипертензии при гемолитической болезни плода и новорожденного и внутричерепных кровоизлияний с внутричерепной гипертензией. При сохранении симптома в течение 4 недель неврологический прогноз неблагоприятный, так как в основе появления и стойкого сохранения симптома лежит поражение *Thalamus*.

7. Кохлеопальпебральный (акустикофациальный) рефлекс - внезапный резкий звук (хлопок) вызывает зажмуривание глаз (испуг).

8. Супраорбитальный рефлекс - легкое надавливание на верхний край глазной орбиты (по линии бровей) вызывает моргание. Лобный рефлекс Моро - перкуссия лобной кости вызывает зажмуривание глаз. Рефлекторная дуга данного рефлекса, проходя по первой веточке тройничного нерва и по лицевому нерву, замыкается в области моста.

9. Назопальпебральный рефлекс - легкое надавливание в области носа приводит к морганию.

10. Рефлекс Бабкина, вызываемый с кончика носа - при легком поколачивании молоточком по кончику носа новорожденный откидывает головку назад. Рефлекс определяется до 5-месячного возраста.

11. Рефлекс, вызываемый из важных точек - на самом деле одна из разновидностей поискового рефлекса - штриховое раздражение кожи верхней губы по направлению к носу, кожи нижней губы по направлению

к подбородку, от угла рта по направлению к мочке уха, вызывают у новорожденного открывание рта с вытягиванием губ и языка с поворотом головы в сторону раздражителя.

12. Сосательный рефлекс - прикосновение тампоном или пальцами к губам новорожденного начинаются сосательные движения. Сохранение сосательного рефлекса после 21 месяца следует связывать с патологическим процессом.

13. Поисковый рефлекс Куссмауля - поколачивание по губам новорожденного вызывают у него поисковые движения. У недоношенных поисковый рефлекс может и не вызываться из-за незрелости ЦНС, аноксии, гипоксии, гипоксически-ишемической энцефалопатии. К 6-7 неделе жизни рефлекс постепенно угасает и его исчезновение к двухмесячному возрасту является нормальным.

14. Хоботковый рефлекс - поколачивание в области орбитальных мышц рта вызывает хоботкообразное вытягивание губ у новорожденного. Отсутствие хоботкового рефлекса может свидетельствовать о дисфункции ствола головного мозга.

15. Лурикулоцефальный рефлекс - щекотание или раздражение кожи ушной раковины вызывает поворот головы в противоположную сторону.

Наряду с объективными методами исследования новорожденных по показаниям могут применяться методы ультразвуковой нейросонографии, компьютерная томография, ЯМР-исследование, исследование глазного дна, ЭЭГ, диафаноскопия, обзорная рентгенография черепа, спондилография, контрастная рентгенологическая исследование рК^{мрэн}-цефалогграфия, миелография* церебральная ангиография, эхоЭ

альна доплерография, трансиллюминация черепа, вентрикулография, люмбальная или окципитальная пункция и др.

Физиогномика новорожденного ребенка

С различными органами лица имеют дело офтальмологи, стоматологи, оториноларингологи, нейрохирурги... Лицо новорожденного ребенка в качестве объекта исследования можно изучать по следующим направлениям: Анатомическое, антропологическое, эволюционное, генетическое, физиологическое, клиническое, психологическое, психиатрическое, судебно-медицинское. Несмотря на то, что к физиогномике отношение не как к науке, на основании многовековых наблюдений составлена терминологическая классификация видов лиц взрослых больных: *Facies adenoideus, chol- erica. aortica, cardiaca, febrilis, phtisica* (Куприянов В.В., Стовичек Г.В., 1988). В отношении новорожденных и детей раннего возраста знания в этой области при их систематизации могли бы служить хорошим подспорьем при диагностике.

Особенности строения лица и мимика являются прямым отражением состояния черепномозговых нервов и в связи с этим описание неврологического статуса новорожденного может быть информативным только с учетом физиогномики.

Дети с болезнью Дауна, независимо от национальной принадлежности имеют сходные внешние признаки, которые бывают настолько характерны, что позволяют диагностировать заболевание еще в периоде новорожденное™. К наиболее частым и характерным признакам относят: уменьшенный размер черепа и плоский затылок (микробрахиоцефа- лия), косой разрез глаз, эпикант, гипертелоризм, макроглоссия, мошончатый язык, измененная форма ушных раковин (верхний завиток свисает, мочка уха приросшая), широко открытый рот, яркий румянец щек («лицо клоуна»), Повышенная склонность к блефариту, конъюнктивиту, стоматиту, гингивиту, экземе.

При синдроме «кошачьего крика», чаще встречающемся у плодов женского пола, наблюдается микроцефалия, микрогнатия, низко расположенные уши, короткая шея, гипертелоризм, узкое «птичье лицо», аномалии строения гортани, с чем и связаны специфичные изменения голоса и крика ребенка, напоминающий кошачий.

Физиогномика новорожденного при синдроме делеции длинного плеча 18-й хромосомы (46, XV или XX, 18Q-) характеризуется микроцефалией, дисплазией средней части черепа (плоская переносица, маленький тупой

-Doctor axborotnomasi, Samarqand

нос, ложный прогнатизм, гипертелоризм, эпикант), высоким небом, «карпиевым» ртом, в будущем - неправильном ростом зубов, низким расположением ушных раковин, спонтанным нистагмом, косоглазием, колобомой. Эти особенности имеют место на фоне веретенообразных пальцев, косолапости, недоразвития половых органов и врожденного порока сердца.

Клиническая картина при синдроме Патау

(трисомия Д, или трисомия-13) характеризуется комплексом врожденных дефектов, среди которых микро- или гидроцефалия, микрофтальмия, колобома, расщепление мягкого и твердого неба на фоне следующих особенностей: связь с возрастом матери, низкой массой тела при рождении, полидактилия, деформация костей стоп, сердечно-сосудистые аномалии, крипторхизм и аномалии мошонки у мальчиков, двурогая матка у девочек. На секции снижена масса мозга, недоразвитие мозжечка, отсутствие III желудочка, иногда отсутствие пирамидных проводников в продолговатом мозге. Специфичным считается недоразвитие обонятельной луковицы и обонятельного тракта, а также зрительного нерва.

Синдром трисомии Е (трисомия-18, синдром Эдвардса), частота которого в популяции новорожденных составляла 0,3 на 1000 (Лебедев Б.В., 1981), в числе 130 различных аномалий имеет такие признаки, как слабый крик, микроцефалия, микрогнатия, косоглазие, птоз, экзофтальм, колобому.

Микроцефалия в комбинации с гипогени- тализмом, коричневыми пятнами на коже, скелетными и почечными аномалиями возможна при Анемии Фанкони.

Черепно-лицевые аномалии в сочетании с короткой шеей, катарактой, деформацией ушных раковин, кожными изменениями характерны для болезни Конради.

Карликовость с «птичьей головой» клинически проявляется микроцефалией, узким лицом с маленьким подбородком, клювовидным носом, выпуклыми глазами на фоне укороченного туловища, скелетных и мочеполовых аномалий, задержки психомоторного развития.

Криптофтальмоз. Глаз закрыт кожей, сочетается с мочеполовыми и скелетными аномалиями.

Пигментная ксеродерма также имеет в своем наборе микроцефалию в сочетании с гипогонадизмом, изменениями кожи и задержкой психомоторного развития.

Замедленное закрытие большого родничка с такими клиническими проявлениями, как остеопороз, короткие пальцевые фаланги, дис-

плазий ключиц и умственной отсталостью укладываются в пикнодисостоз Иарото-Лами.

Семейный блефарофимоз клинически проявляется узкими глазными щелями, птозом и умственной отсталостью.

При синдроме Гольденхара имеют место конъюнктивальный липодермоид, расщепление верхнего века, деформация ушной раковины, гипоплазия скуловой кости, микрогнатия, большой рот, умственная отсталость.

Синдром Штурге-Вебера (энцефалотригеминальный ангиоматоз, энцефалофациальный ангиоматоз) является сочетанием таких симптомов: как сосудистое пятно на лице, глаукома и фокальные судороги на противоположной стороне тела.

Возможна клиническая манифестация в конце первого - начале второго десятилетия жизни (лице-лопаточно-плечевая миопатия Ландузи-Дежерина) со значительным поражением лицевой мускулатуры.

По данным Лебедева Б.В. и соавт. (1981) синдромов, названных по именам описавших их авторов и при которых имеет место та или иная аномалия развития в области лица, головы и шеи, насчитывается около 50. При них были описаны такие клинические компоненты, как микроцефалия, аномалии глаз, антимонго-лоидный разрез глаз, выступающие брови, дегенерация сетчатки, гемангиоматоз сетчатой оболочки глаз и мозжечка, атрофия зрительного нерва, катаракта, мозжечковые и пирамидные нарушения, катаракты, подвывих хрусталиков, глаукома, энцефалоцеле, расщепление неба, высокое небо, спонтанный нистагм, гипоплазия носовых хрящей, различные деформации черепа, аномально расположенные уши, изменения волос, гипоплазия нижней челюсти, асимметрия лица, птоз, тугоухость, глухота, дефекты ушной раковины, широкий лоб, гипертелоризм и др. Все эти челюстно-лицевые аномалии сопровождаются множеством других аномалий и обязательно умственной отсталостью. Описание этих врожденных аномалий развития, сопровождающихся поражением центральной нервной системы, их систематизация и обработка информации могли бы внести вклад в развитие популяционной генетики и в изучение процессов формирования ЦНС у эмбриона и плода, что позволяло бы, в свою очередь, проводить скрининговые исследования на эти заболевания, частота которых в Узбекистане отличается от частоты их в других странах.

Первичная глаукома наряду с наследственными факторами может быть связана с перинатальными поражениями гипоталамуса, который не остается интактным ни при какой травме черепа, инфекции и интоксикации (Маркелов Г.И., 1948, цит. по Михееву Е.Г., 1981)

Вклад в физиогномику новорожденного вносят не только наследственные заболевания, но и эндокринные, частота которых в популяции намного выше, чем частота наследствен-

Dofitor axborotomasi, Samarkand ных аномалий развития в связи с эндемичностью регионов Узбекистана по дефициту йода. Для эндемического гипотиреозидизма, обусловленного дефицитом йода у женщин во время беременности, характерны увеличение щитовидной железы, у новорожденного грубые черты лица, макроглоссия в сочетании с нарушениями процессов оссификации, ксеродермией и задержкой психомоторного развития, которую, в отличие от умственной отсталости при наследственных

заболеваниях, можно предотвратить за счет массовых пренатальных и неонатальных скрининговых обследований с охватом всей популяции.

Кроме эндемического зоба возможны случаи семейного гипотиреозидизма (не менее 5 типов) и аутосомно-доминантно наследуемые синдромы с такими проявлениями, как характерные черты лица, усиленная кальцификация, катаракты, тетания, судороги, гипокальциурия, гипокальциемия и гиперфосфатемия.

Для тиреотоксикоза (обычно транзиторного) характерны блеск глаз, расширение глазных щелей, редкое мигание (в норме в течение минуты происходит 3-5 миганий), симптом Грефе, слабость конвергенции с отведением взгляда при попытке фиксации на близко расположенном предмете (симптом Мебиуса), гиперпигментация кожи век, экзофтальм.

Сахарный диабет при беременности вносит свой вклад в поражения ЦНС плода в процессе ее формирования и за счет травм при слабости родовой деятельности, затянувшихся родах крупным плодом, из-за некорректного наложения акушерских щипцов. В связи с этим возможны микро- и гидроцефалия, функциональные нарушения, среди которых - ослабление сосания в первые часы после рождения. Прогноз при гипогликемических эмбриопатиях определялся тяжестью повреждения ЦНС (Лебедев Б.В., 1981).

Головной мозг плода и новорожденного особенно раним под воздействием различных вредных факторов, воздействующих на эмбрион и плод и нередко врожденные пороки развития мозга могут быть единственным проявлением нарушенного эмбриогенеза. При неспецифичности абсолютного большинства вредных факторов имеются заболевания и состояния матери, вызывающие более или менее специфические изменения, в том числе мозга (билирубиновая энцефалопатия, токсоплазмоз, краснуха).

У новорожденных, испытавших внутриутробно действие вредных факторов, обнаруживаются изменения со стороны нервной системы, они могут быть и не стойкими, по аналогии с транзиторными состояниями в адаптационном периоде, но могут и сохраняться в виде общей вялости, малоподвижности, гипорефлексии, мышечной гипотонии, отсутствия физиологических рефлексов (*Mi0bildungen* (немецкое), *malfomation* (английское)).

Перинатальные инфекции, среди которых группа заболеваний, вызывающая поражения у

плода и описанные как TORCH-синдром, встречаются чаще, чем принято считать (Kurent J.E., Sever J.L., 1975).

При врожденном токсоплазмозе пораженными оказываются клетки ретикулоэндотелиальной системы, нервные ткани и орган зрения. Избирательно поражается сосудистая сеть. Преимущественная локализация возбудителя - головной мозг. В клинической картине - хориоретинит, гидроцефалия, микрофтальмия, кальцификаты в ткани головного мозга. При осмотре глаз - помутнение стекловидного тела, иридоциклит, хориоретинит.

Церебральная форма ЦМВИ встречается приблизительно в 10%. В патогенезе мозговых повреждений ведущая роль принадлежит изменению сосудов, коагуляционному некрозу мозговой ткани последующему его обызвествлению в перивентрикулярной области и в коре полушарий головного мозга с формированием гидроцефалии, микрогирии и порэнцефалии.

Лекарственные эмбриопатии могут вызывать поражения слухового нерва (стрептомицин), аномалии развития мозга (гормоны), ядерную желтуху (сульфаниламиды). Печаль-

но известный талидомил вызывал фокомелию, глухоту.

Еще со времен Murphy (1947). а позже - последствиями аварии на Чернобыльской АЭС доказанным является рост частоты микроцефалии, пигментной дегенерации сетчатки, катаракты.

Этническая принадлежность (Северная Ирландия) влияет на частоту анэнцефалий, менингомиелоцеле, частота которых у коренных жителей в 2-6 раз больше, чем у других народностей (ВОЗ. СТД № 438. 1970; ВОЗ. СТД № 497, 1973).

При сочетанных дефектах развития ядер черепных нервов, объединяемых в синдром Мебиуса, лицо ребенка маскообразное и одуловатое, отсутствуют какие-либо складки на лице, резко выражено сходящееся косоглазие. Рот полуоткрыт, углы рта опущены. Во время плача не реагирует ни одна мышца. Позже, когда ребенок начинает следить за предметами, он это делает только за счет поворотов головы. Из других врожденных дефектов обнаруживаются при этом синдроме эпикант, микрофтальмия, деформация ушных раковин, отсутствие *caruncula lacrimalis*.

Литература

На русском языке

- 1). Барашнев Ю.И. Болезни нервной системы новорожденных детей. - М., Медицина 1971. - 197 с. 2). Бродский Ю.С., Вербова Л.Н. Субдуральные гематомы у детей грудного возраста Киев, "Здоровья", 1990. - 144 с., ил. 3). Веселов Н.Г., Ермакова Г.К., Попова Н.Ю. Комплексная оценка здоровья детей. // Ж.Здравоохранение Российской Федерации, -1986.-№ 6.-е. 17-20.4). Еренков В.А. Клиническое исследование ребенка. К., «Здоровья», 1984, 336 с. 5). Кадыров Б.Р., Кадыров К.Б., Муллабаева Н.М. О роли зрительно-двигательной координации в субъективном контроле действий в дошкольном возрасте.// Казань, КСЮИ, 2005 г., с.38-42. 6). Кривоногова Т.С., Черновская Л.К. с соавторами. Малые мозговые дисфункции и нарушения памяти у детей дошкольного возраста. // Российский педиатрический журнал, - 2003г.-№ 3,- с. 11-12.7). Кулаков В.И., Бахарев В.Л., Каретникова Н.А. Пути снижения перинатальной заболеваемости и смертности, обусловленных наследственной патологией. /Ж.Вестник АМН СССР.-1995.-X» 5,- с.8-11. 8). Куприянов В.В., Стовичек Г.В. Лицо человека: анатомия, мимика. - М.: Медицина 1988. - 272 с.; ил. 9). Лебедев Б.В., Барашнев Ю.И., Якунин Ю.А. Невропатология раннего детского возраста: (руководство для врачей). - Л.: Медицина 1981. - 352 с., ил. 10). Магзумова Ш.Ш. Особенности формирования и факторы патогенеза умственной отсталости. /Ж.Педиатрия.-2003.-№ 3-4. -е. 19-24. 11). Маджидов Н.М., Трошин В.Д. Профилактическая неврология. Ч. 1. - Т.: Изд.полигр.объединение им. Ибн Сино, 1993. - 376 с. 12). Михеева Е.Г. Первичная глаукома и гипоталамус. Свердловск: Сред.-Урал. кн. изд-во, 1981. - 224 с., черт., вал. 8 с. 13). Новик А. А., Ионова Т.И., Никитина Т.П. Концепция исследования качества жизни в педиатрии. //Ж. Педиатрия. - 2002.-X» 6.- с.83-87. 14). Пропедевтика детских болезней / Под ред Геппе Н.А., Подчерняевой Н.С.: учебник для студентов медицинских вузов. -М.: ГЭОТАР-Медиа 2008.-464 с.: ил. 15). Рахимова Д.А. Нервно-психическое развитие зрелых и незрелых детей в динамике 1- го года жизни: Автореф. дисс.... канд мед наук,- ТашПМИ,- Ташкент,- 2004,- 21 с. 16). Цукер М.Б. Клиническая невропатология детского возраста. Изд. 2-е. исправленное и дополненное. М., «Медицина», 1978. 464 с., с ил. 17). Шанько Г.Г., Бондаренко Е.С., Фрейдков В.И. Неврология детского возраста: болезни нервной системы новорожденных и детей раннего возраста, эпилепсия, опухоли, травматические и сосудистые поражения: Учебное пособие для ин-тов (фак.) усоверш.врачей. - Мн.. Выш.шк.. 1990. - 495 с.: ил.

На узбекском языке

- 18). bduosalymov A.A. Perinatologiya va neonatologiya(O'quv qo'llanma). Samarqand. 2008.232 bet. 19). Дан О'Доннел. Болаларни химоя килиш. Парламент аъзолари учуй кўлланма № 7.2006. UNICEF.

На английском языке

- 20). hoo KE, Tan KK, Chuah SP, et al. Haemorrhagic disease in newborn and older infants: a study of hospitalised children in Kelantan, Malasia Ann Trap Paediatr 1994;14:231-7. 21). Dunham EC. Premature infants: a manual for physicians. Washington: Federal Security Agency. Children's Bureau Publication 325. 1948. 22). Gasser C. Die hamolytische Frilgeburtanamie mit spontaner Innekorperbildung: Ein neues Syndrom, beobachtet an 14 Fallen. Helvet Paediatr Acta 1953;8:491-528. 23). Grontoft O. Intracranial haemorrhage and blood-brain barrier problems in the new-born: a pathologico-anatomical and experimental investigation. Acta Pathol Microbiol Scand 1954;Suppl 100. 24). Kaaja E, Kaaja R, Matila R, et al. Enzyme-inducing antiepileptic drugs and the risk of bleeding in the neonate. Neurology 2002;58:549- 53. 25). Kurent J.E., Sever J.L. Infectious diseases and the prevention of mental retardation. - In: A. Milunsky. The prevention of genetic disease and mental retardation. Philadelphia; London; Toronto, 1975, p. 369-385.26). Loughnan P, Chant KM Elliott E, et al. The frequency of late onset haemorrhagic disease in Australia with different methods of prophylaxis, 1993-1997. An update. [Abstract] J Paediatr Child Health 1999;35: A8. 27). Lulseged S. Haemorrhagic disease of the newborn: a review of 127 cases. Ann Trap Paediatr 1993;13:331-6. 28). Murphy D.P. Congenital malformations. A study of perinatal characteristics with special reference to the reproductive process. Philadelphia 1947. 29). Prescription Only Medicines (Human Use) Order. 1997: Statutory Instrument 1830. 30). Salomonsen L. On the prevention of hemorrhagic disease of new-born by administration of cow's milk during the first two days of life. Acta Paediatr Scand 1940; 28:1-7. 31). Sutherland JM. Glueck HI, Gleser G. Hemorrhagic disease of the newborn. Breast feeding as a necessary' factor in the pathogenesis. Am J DisChild 1967;113:524-33.