Альманах №22 "Исследования, опередившие время. Наследие"

**Клиническая характеристика аномальных детей**

[М.С. Певзнер](https://alldef.ru/ru/avtory/?tag=%D0%9C.%D0%A1.+%D0%9F%D0%B5%D0%B2%D0%B7%D0%BD%D0%B5%D1%80&key=tags) НИИ Дефектологии АПН РСФСР, Москва

[С.С. Ляпидевский](https://alldef.ru/ru/avtory/?tag=%D0%A1.%D0%A1.+%D0%9B%D1%8F%D0%BF%D0%B8%D0%B4%D0%B5%D0%B2%D1%81%D0%BA%D0%B8%D0%B9&key=tags) НИИ Дефектологии АПН РСФСР, Москва

[Л.В. Нейман](https://alldef.ru/ru/avtory/?tag=%D0%9B.%D0%92.+%D0%9D%D0%B5%D0%B9%D0%BC%D0%B0%D0%BD&key=tags) НИИ Дефектологии АПН РСФСР, Москва

[А.И. Каплан](https://alldef.ru/ru/avtory/?tag=%D0%90.%D0%98.+%D0%9A%D0%B0%D0%BF%D0%BB%D0%B0%D0%BD&key=tags) НИИ Дефектологии АПН РСФСР, Москва

В основе аномального развития лежат органические или функциональные нарушения нервной системы или периферические нарушения того или иного анализатора. Поэтому изучение этих состояний требует применения клинического метода. Такое исследование включает изучение этиологии, патогенеза, патофизиологии и клинической картины. Клиническое изучение должно квалифицировать дефект, проанализировать лежащие в его основе патогенетические и патофизиологические механизмы и соответственно этому найти пути коррекционной и лечебной работы.

Клиническое исследование применительно к дефектологической практике должно быть всесторонним и комплексным. При клиническом исследовании с помощью различных методов и приемов врач получает ряд фактических данных (анамнез, соматическое обследование, рентгенологическое, лабораторное, электро-энцефалогическое, неврологическое, психопатологическое).

Важным разделом клинического исследования является анализ всех полученных данных с последующим синтезом в целях постановки диагноза, вскрытие своеобразия структуры дефекта, отграничение данного состояния от внешне с ними сходного.

Изучая аномальных детей, некоторые специалисты осуществляют еще чисто симптоматический подход к дефекту. При этом подходе игнорируется сложный характер психического развития ребенка и нередко прекращается анализ симптомов там, где он должен только начаться. Лишь с помощью каузально генетического метода клиницист может осуществить ту сложную задачу, которая стоит перед исследователем. Перед исследователем аномального развития всегда стоит задача найти основное нарушение и из него вывести те вторичные последствия, которые в процессе психического развития ребенка могут оказаться значительными. Так, например, клиницисты, исходя из симптоматического принципа, описывая глубокие изменения в эмоционально-волевой сфере и поведении детей, перенесших в раннем детском возрасте эпидемический энцефалит (лживость, прилипчивость, импульсивность, повышенная сексуальность, немотивированные поступки и т.д.), нередко говорили об «анэтическом» синдроме. Тот факт, что поражение в этих случаях задевало высшие отделы ствола (зрительный бугор и особенно подкорковые узлы), приводило их к заключению, что верхние отделы ствола являются той областью, которая непосредственно связана с важнейшими функциями эмоционально-волевой сферы, т.е. здесь локализуются наиболее сложные формы психической жизни.

Поражение стволовых отделов мозга приводит к нарушению элементарных влечений и психомоторных актов, в силу чего у детей возникают нерегулируемые непосредственные психомоторные разряды, которые лежат в основе патологии их поведения (М. С. Певзнер).

При сравнении картины нарушений у взрослых и детей были обнаружены резкие различия при одной и той же локализации поражения. У взрослых больных, с уже сложившимися ранее взаимоотношениями разных систем мозга, ведущую роль играет переднелобная кора. Это приводит к тому, что психомоторные разряды тормозятся и не возникают нарушения сложных форм поведения. При раннем поражении подкорковых узлов дело обстоит совершенно иначе.

У нормального ребенка интеллектуальные и сложные эмоциональные образования возникают постепенно в процессе психического развития. Нарушение простейших аффективных процессов, являющееся результатом поражения подкорковых узлов, приводит к тому, что эти сложные эмоциональные образования у детей, перенесших энцефалит в раннем возрасте, не возникают. Примитивные влечения и непосредственные психомоторные разряды остаются без всякого контроля со стороны еще несложившихся корковых функциональных систем. Ребенок-постэнцефалитик лжет или ворует не потому, что его моральные оценки смещены, а потому, что его непосредственные импульсы не контролируются теми сложными аффективными системами, которые должны были сложиться в его прежнем опыте.

Он не обижается на окружающих и не сохраняет длительных привязанностей, не удерживает правильной оценки ситуации не потому, что у него возникли извращенные взгляды и оценки, а потому, что у него недоразвились такие сложные образования психической жизни, как переживания или аффективные отношения, не сформировались обобщенные формы осмысленного интеллектуально-организованного аффекта.

Первичное нарушение простейших влечений и психомоторных актов вызвало системное недоразвитие сложных форм аффективной жизни личности; первичное нарушение стволовых механизмов привело ко вторичному недоразвитию высших функциональных систем коркового уровня. Все это дает право предполагать, что у детей, перенесших в детстве эпидемический энцефалит, нарушается формирование связей, идущих от подкорковых областей к коре полушарий головного мозга. Если нарушенное согласие между высшими и низшими отделами мозга, при незрелости последнего, обнаруживается у детей иначе, чем у взрослых, то это объясняется тем, что нормальные связи этих частей формируются в процессе возрастного развития ребенка.

Л.С. Выготский выдвинул научно обоснованную теорию развития психики ребенка. Он показал, что основные психические функции — такие, как сложное восприятие, активное запоминание, произвольное внимание, логическое мышление, — нельзя рассматривать как внутренние свойства и способности, которые выявляются в развитии, что эти сложные процессы формируются в ходе развития и усваиваются ребенком в процессе его общения со взрослыми. Развитие аномального ребенка — это сложный процесс, при котором дефект возникает в результате нарушения какого-то звена, необходимого для нормальной психической деятельности. При анализе клинической картины необходимо учитывать место, которое занимает нарушенная функция в общем психическом развитии ребенка, какова тяжесть и распространенность поражения и в какой момент развития наступило поражение. Последнее обстоятельство приобретает особенно большую значимость при анализе аномального развития ребенка.

В этом отношении большой интерес представляют данные эмбриологии, которые показали различную реактивность человеческого зародыша, плода в разные периоды его внутриутробного развития. Экспериментальные исследования, проведенные патофизиологами, показали ведущую роль онтогенетического этапа развития плода в формировании патологических проявлений под влиянием тех или иных вредностей.

Такой генетический анализ значительно облегчает труднейшую задачу разграничения внешне сходных, но по существу различных состояний, прогноз того или иного состояния и пути терапевтической и коррекционно-воспитательной работы.

Основную массу детей, обучающихся во вспомогательной школе, составляют дети-олигофрены.

Изучение клиники олигофрении дало возможность выяснить ряд основных вопросов этиологии, патогенеза клинических проявлений, классификации, а также наметить пути коррекционно-воспитательной и лечебной работы.

Под олигофренией следует понимать лишь тот вид недоразвития сложных форм психической деятельности, который возникает либо при поражении зачатка, либо вследствие органического поражения центральной нервной системы на разных этапах внутриутробного развития плода, либо в самом раннем периоде жизни ребенка, олигофрения может возникнуть и вследствие хромосомных нарушений.

Такое понимание олигофрении позволяет видеть этиологию этих состояний главным образом во внешних экзогенных по отношению к мозгу факторах.

Тенденция считать причиной олигофрении внешние экзогенные вредности в последние десятилетия все чаще обнаруживается у исследователей разных стран. В частности, в этом плане имели значение исследования токсоплазмоза; было показано, что тяжелые формы врожденной гемолитической болезни, обусловленные несовпадением резус-фактора матери и ребенка, также могут быть причиной олигофрении.

Сопоставление данных, полученных при психопатологическом исследовании, с данными электроэнцефалографии, неврологическими, рентгенологическими и экспериментально психологическими позволило выдвинуть то положение, что при олигофрении речь идет о диффузном относительно поверхностном поражении коры полушарий головного мозга, что в свою очередь вторично определяет нарушение всей высшей нервной деятельности и особенно отчетливо нарушение подвижности нервных процессов. Именно в силу недостаточной подвижности нервных процессов нарушается образование сложных функциональных систем, играющих огромную роль в развитии всех видов синтетической деятельности. Нарушение формирования сложных функциональных систем лежит в основе ведущего симптома олигофрении, а именно: недостаточной способности к абстракции и обобщению. Недоразвитие мышления в свою очередь тормозит и развитие всех других видов познавательной деятельности и эмоционально-волевой сферы.

По таким закономерностям складывается сложная структура дефекта при олигофрении.

Ряд исследователей пытались классифицировать олигофрению по этиологическому принципу. Однако эти попытки оказались неудачными. Та же неудача постигла тех исследователей, которые в основу классификации клали не этиологический фактор, а локализацию поражения. Все эти неудачи выявляют определенную закономерность. Клиническая картина олигофрении определяется особенностями патогенеза, который включает в себя сумму факторов и их взаимодействие: этиология, характер болезненного процесса, его распространение и время поражения; последнее имеет особое значение по отношению к детям.

Исходя из патогенеза, выделяются четыре формы олигофрении.

Основная форма со стороны патогенеза характеризуется диффузным, но относительно поверхностным поражением коры полушарий головного мозга, при сохранности подкорковых образований, и отсутствием изменений со стороны ликворообращения. Клиническое исследование показало, что деятельность органов чувств грубо не нарушена; в равной степени в этом случае не отмечается грубых первичных изменений в эмоционально-волевой сфере, в двигательной сфере, в речи. Все эти особенности сочетаются с недоразвитием всей познавательной деятельности. Эти дети часто не осознают поставленной перед ними задачи и заменяют ее решение другим видом деятельности. Их затрудняет смысловая сторона любого задания. Они не понимают основного смысла сюжетных картинок, не могут установить систему связей в серии последовательных картинок, затрудняются делать вывод из прочитанного или понять рассказ с внутренним скрытым смыслом. Слабый уровень развития их мышления особенно отчетливо выявляется при необходимости установить сложные системы связей, существующие между предметами и явлениями.

Исходя из особенностей патогенеза данной формы, можно прийти к научно обоснованным рекомендациям в отношении коррекционно-воспитательной и лечебной работы.

Если инертность и тугоподвижность играют особую роль в возникновении основного симптома при олигофрении, то ряд коррекционно-воспитательных мероприятий, направленных на преодоление инертности, с самых ранних пор должен сыграть совершенно исключительную роль в стимуляции развития таких детей.

В процессе их школьного обучения педагогические приемы должны быть направлены на всемерное развитие познавательной деятельности.

Учитывая инертность психических процессов у детей-олигофренов, важно стимулировать образование у них новых связей, учить использовать новые впечатления.

От только что описанной формы отличаются олигофрены с выраженными нейродинамическими нарушениями. Это — в одних случаях возбудимые, расторможенные, недисциплинированные, с резким снижением работоспособности дети, в других — вялые и крайне заторможенные.

Особенностью патогенеза данной формы олигофрении является сочетание поверхностного диффузного поражения коры полушарий головного мозга с остаточной гидроцефалией. При рентгеноскопии черепа обнаруживаются резкие пальцевые вдавления, что подтверждает наличие гидроцефалии. При исследовании высшей нервной деятельности выявилось наряду с инертностью и нарушение баланса между основными нервными процессами при явном преобладании возбудительного процесса над тормозным. Дети-олигофрены, у которых возбуждение преобладает над торможением, характеризуются общей расторможенностью, повышенной возбудимостью, недисциплинированностью, склонностью к импульсивным поступкам в сочетании с неумением сосредоточиться на задании.

Все эти особенности проявляются во всех видах их поведения. При исследовании отдельных корковых функций — при отсутствии локальных нарушений — у них пароксизмально возникают ответы типа «опсевдооптической агнозии», «псевдоамнестической афазии». При исследовании их познавательной деятельности наряду с недоразвитием выявляется неумение удержать задание, легкое соскальзывание с него, вплетение ряда побочных ассоциаций.

В процессе школьного обучения выявляются трудности, возникающие за счет плохой фиксации детей на предложенном им задании. В письме пропуски, перестановки, персеверации: при устном счете плохое и фрагментарное выполнение задания.

В процессе коррекционно-воспитательной работы в первую очередь используются те педагогические приемы, которые на- правлены на организацию деятельности. Крайне важно выработать у ребенка отношение к учебной ситуации, заданию, предложенному учителем. Для этого проводятся специальные упражнения на игровом и дидактическом материале. Важным приемом явилась организация деятельности ребенка путем совместного (с учителем) выполнения задания. В процессе работы с этими детьми целесообразно давать инструкцию в расчлененном виде и использовать свою речь для организации деятельности.

Дети-олигофрены, у которых преобладает торможение над возбуждением, сохраняют общую для всех олигофренов черту в виде недоразвития сложных форм мыслительной деятельности. Специфическими чертами является вялость, медлительность, заторможенность, которые проявляются в моторике, в характере познавательной деятельности, поведения. Работая с этими детьми целесообразно использовать те приемы, которые способствуют повышению их активности. Таким детям следует постоянно помогать включаться в коллектив, в общую работу: давать сначала небольшие поручения, всячески ободрять, стимулировать к продолжению начатой работы. Правильно организованная коррекционно-воспитательная и лечебная работа значительно улучшает развитие этих детей.

Среди детей-олигофренов есть и такие дети, у которых наряду с недоразвитием сложных форм познавательной деятельности отмечаются нарушения речи. Специфической особенностью патогенеза этой формы является сочетание диффузного поражения коры полушарий головного мозга с грубыми очаговыми нарушениями речевых зон левого полушария.

У этих детей отмечается апраксия губ и языка. В связи с этим у них недоразвивается вся речевая артикуляция. В дальнейшем недоразвивается и сенсорная сторона речи. При достаточной остроте слуха эти дети не различают близкие по характеру звуки, не могут выделить отдельных звуков из плавной речи, плохо дифференцируют сложные звуковые комплексы. Естественно, что и звуко-буквенный анализ оказывается им мало доступен.

Нарушение всех компонентов речи выявляется у детей-олигофренов данной группы на фоне общего недоразвития их познавательной деятельности. В отношении детей этой группы должна осуществляться коррекция речи и моторики. Не меньшее значение имеют и те формы олигофрении, при которых диффузное поражение коры полушарий головного мозга сочетается с локальными поражениями в теменно-затылочной области левого полушария. В этих случаях клиническая картина олигофрении является крайне сложной, ибо она складывается из сочетания недоразвитого мышления с нарушением пространственного восприятия. Нарушение пространственного восприятия в свою очередь затрудняет овладение представлением о числе. При этой форме олигофрении дети испытывают особые затруднения при необходимости произвести даже самые элементарные счетные операции. Коррекционно-воспитательная работа по отношению к таким детям должна начинаться как можно раньше и направляться на развитие у них главным образом пространственных образов.

Наконец, есть группа олигофренов, у которых на фоне недоразвития познавательной деятельности отчетливо выступает недоразвитие всей личности. В таких случаях резко изменена система потребностей и мотивов. Структура дефектов еще осложняется своеобразным недоразвитием моторики.

Основная патогенетическая особенность в этих случаях — диффузное поражение коры головного мозга с преимущественным недоразвитием лобных долей. При исследовании таких детей выявляется грубое своеобразное нарушение моторики.

Движения их неуклюжи, неловки, дети не умеют себя обслужить. У некоторых отмечаются столь резкие изменения походки, что можно говорить об апраксии ходьбы. Все их движения плохо автоматизированы. Раз возникшее движение становится косным, инертным. Специфической особенностью их моторики является разрыв между произвольными и спонтанными движениями. Так, при полной невозможности выполнить движения по инструкции, они эти же движения воспроизводят спонтанно. Особенности их моторики дают основания предполагать, что недоразвитие лобной коры, расположенной перед моторным полем и над подкорковыми двигательными узлами, приводит к нарушению организации движения на более высоком функциональном уровне. У этих детей отмечаются своеобразные изменения поведения. Они некритичны, недоучитывают ситуацию, лишены элементарных форм застенчивости, необидчивы. Поведение их лишено стойких мотивов. При полной сохранности сенсорной и моторной стороны речи у таких детей отмечается склонность к подражанию речи взрослых; особенно нарушается та роль, которую речевая функция играет в дифференциации мотивов. Иначе говоря, при данном варианте дефекта особенно нарушенной оказалась регулирующая функция речи. Эта функция речи связана с формированием эмоционально-волевой сферы личности в целом.

Коррекционио-воспитательная работа в отношении детей данной группы должна строиться, исходя из качественного своеобразия структуры дефекта. В первую очередь следует использовать те педагогические приемы, которые направлены на организацию моторики и предметной деятельности.

В некоторых случаях при олигофрении выявляются такие формы, при которых имеется сочетание общего интеллектуального недоразвития с выраженными психопатическими формами поведения. Это наиболее трудные воспитанники школы. Грубые, недисциплинированные, нередко имеющие повышенные влечения, они не умеют регулировать свое поведение, усложняют жизнь школы и отрицательно влияют на других детей. Патогенически эта форма олигофрении характеризуется сочетанием диффузного поражения коры полушарий головного мозга с наличием подкорковых очагов, что подтверждается «электроэнцефалографическими данными».

В этих случаях в целях коррекции требуется использование специальных приемов, имеющих в виду выработку у ребенка умения подчиняться требованиям учителя. В этих случаях очень важна трудотерапия. Все эти коррекционно-воспитательные мероприятия должны сочетаться с лечебными.

\*\*\*

В условиях вспомогательной школы наряду с детьми-олигофренами обучаются дети, страдающие травматическим слабоумием, которое может возникнуть в случае сочетания сотрясения мозга с его ушибом. При этом в клинической картине отмечается своеобразное нарушение познавательной деятельности, выраженные затруднения в отношении образования сложных смысловых связей в сочетании с такими симптомами, как резкая истощаемость, утомляемость, неумение сосредоточиться на задании. Сочетание в структуре травматического дефекта недоразвития познавательной деятельности с нарушением работоспособности дает основание для диагноза «травматическое слабоумие»; такой ребенок направляется во вспомогательную школу.

В очень небольшом проценте случаев во вспомогательную школу попадают дети, у которых интеллектуальный дефект возник на определенном этапе их развития и связан с перенесением менингоэнцефалита. В этих случаях речь идет о значительной сложности структуры дефекта, где снижение уровня познавательной деятельности сочетается с характерологическими изменениями.

Во вспомогательную школу помещаются дети, умственная отсталость которых обусловлена текущим эпилептическим процессом. Эпилепсия относится к тем нервно-психическим заболеваниям, которые чаще начинаются в детском возрасте. В происхождении эпилепсии большую роль играют разнообразные экзогенные факторы. При длительно текущем эпилептическом процессе происходят значительные изменения в центральной нервной системе (рубцы, сморщивание клеток, набухание волокон внутри клетки, разрастание опорной ткани, изменение желудочков, атрофические изменения в коре полушарий головного мозга). Одним из основных характерных признаков эпилепсии является эпилептический припадок. Помимо развернутого припадка, у детей отмечаются различные его видоизменения. Это так называемые «малые припадки», при которых может наблюдаться кратковременная потеря сознания без судорог. Иногда они характеризуются закатыванием глаз, подергиванием в веках, мимолетной потерей сознания; иногда же припадок выражается в остановившемся взгляде и легкой оглушенности.

Текущий эпилептический процесс постепенно приводит к изменению познавательной деятельности. Для эпилептиков характерна замедленность психических процессов и резкое нарастание инертности, что приводит к нарушению способности к отвлечению и обобщению. Дети-эпилептики, у которых наблюдаются редкие эпилептические припадки и имеется выраженный интеллектуальный дефект, направляются для обучения во вспомогательную школу. Структура эпилептического дефекта имеет ряд своеобразных особенностей и отличается от структуры интеллектуального дефекта при олигофрении. Это отличие определяется тем, что нарушение всей высшей нервной деятельности, к в особенности нарушение подвижности нервных процессов, возникает постепенно и на более поздних этапах развития. Поэтому инертность нервных процессов не оказывает отрицательного влияния на те функциональные системы, которые уже сформировались, как-то: зрительные восприятия, пространственные синтезы, речь, двигательные функции. Нарастающая инертность в дошкольном возрасте мешает формированию тех функциональных систем, которые лежат в основе сложных форм познавательной деятельности и в особенности мышления. У эпилептиков к началу школьного возраста при выраженной картине слабоумия оказываются более сохранными анализ и синтез в пределах отдельных анализаторов. Детям-эпилептикам лучше дается овладение элементарными навыками грамоты и счета.

Однако если перед эпилептиком поставлена логическая задача, требующая установления более сложных связей и отношений, то это оказывается столь же трудным, как и для детей-олигофренов.

Осуществляя коррекционно-воспитательную работу в отношении детей-эпилептиков, педагог должен опираться .на положительные стороны личности и, учитывая замедленный характер их реакции, давать дополнительное время для выполнения отдельных заданий; он должен также считаться с периодически возникающими ухудшениями общего состояния учащихся в связи с пред- или постприпадочными периодами. Если учитель учитывает все эти моменты и одновременно осуществляются лечебные мероприятия, такие дети оказываются в состоянии обучаться по программе вспомогательной школы. Как показывают катамнестические данные, по окончании школы эти дети включаются в полезную трудовую деятельность. Очень редко среди учащихся вспомогательной школы находятся дети с картиной шизофренического слабоумия. При этих формах слабоумия специфично сочетание недоразвития познавательной деятельности с характерными для этого заболевания симптомами. Такие дети замкнуты, плохо контактируют с окружающими, плаксивы, обидчивы, отличаются неустойчивым настроением, плохим сном, пониженным аппетитом и испытывают «очные страхи. При раннем начале шизофренического процесса в структуре дефекта отчетливо выступают симптомы общего недоразвития.

Только в тех случаях, когда у ребенка в дефектной стадии шизофренического процесса выражено недоразвитие познавательной деятельности и отсутствуют острые психотические симптомы, он может быть направлен для обучения во вспомогательную школу. В школе такие дети должны находиться под особым наблюдением врача и педагога. Педагогу следует учитывать, что дети с шизофреническим дефектом плохо включаются в детский коллектив из-за страха перед другими детьми и наличия артистических установок. Они нуждаются в постоянной помощи со стороны педагога, их необходимо поощрять, подбадривать, активизировать.

Все описанные нами виды аномального развития обусловлены первичными диффузными нарушениями, локализующимися преимущественно в коре полушарий головного мозга.

Нередко во вспомогательные школы ошибочно попадают дети, неуспеваемость которых обусловлена резким снижением работоспособности. Такие состояния в клинике носят название церебральной астении. Церебральная астения может возникнуть вследствие различных причин (травма, инфекция центральной нервной системы, тяжелые соматические заболевания и т.д.).

В основе церебральной астении лежат нейро-динамические нарушения, которые обусловлены изменениями ликворо- и кровообращения. Нарушение высшей нервной деятельности при подобных состояниях проявляется в слабости основных нервных процессов, быстром переходе нервной клетки в состояние запредельного торможения. Особенно отчетливо при этих состояниях выявляется слабость активного коркового торможения, что неизбежно приводит к иррадиации основных нервных процессов и обусловливает непрочность образованных связей.

В клинической картине явления раздражительной слабости протекают при головных болях, головокружении, обморочных состояниях, нетерпимости к шумам, запахам, температурным колебаниям. Нередко при таких состояниях наблюдаются беспокойный сон, пониженный аппетит, общая повышенная утомляемость и истощаемость. Одни из них отличаются повышенной возбудимостью, расторможенностью, неорганизованностью и недисциплинированностью. Другие вялы, пассивны, заторможены; те и другие неработоспособны, отвлекаемы, забывчивы. Дети плохо удерживают в «уме» арифметический пример, продиктованную фразу, не могут заучить грамматическое правило, таблицу умножения, запомнить условие задачи, в силу чего у них обнаруживаются пробелы в знаниях.

Пониженная работоспособность проявляется во всех видах их школьной деятельности. Чтение у таких детей мало понятное, торопливое; имеют место частые искажения слов. Основные ошибки в письме возникают из-за плохого внимания. Дети не дописывают слова, удваивают буквы, слова, допускают перестановки букв или слогов в слове, слов в предложении. Еще больше они затрудняются при овладении основными приемами счета. Особенно их затрудняет счет в уме. Отличительной особенностью всех наблюдаемых при церебральной астении симптомов является их динамичность, неустойчивость, изменчивость.

Характер выполнения того или иного задания зависит от состояния самого ребенка, от условий, в которых протекает его деятельность. При индивидуальных занятиях и правильном педагогическом подходе продуктивность их заметно повышается.

В тех случаях, когда церебро-астенические состояния возникают на фоне остаточной гидроцефалии, снижение работоспособности сочетается с сохранностью личности. Дети остро реагируют на неудачи, пытаются с ними бороться, применяя для этого разнообразные средства, но не справляются и в ответ на это дают тяжелые эмоциональные реакции. Они осознают свои затруднения, тяжело переживают свои неуспехи и это еще в большей степени снижает продуктивность их учебной деятельности.

Вторая группа церебро-астенических состояний имеет другой патогенез. Патогенетической основой этих форм являются узкоочаговые изменения в подкорковых образованиях, что подтверждается данными электроэнцефалографии.

Этиологически и эта группа состояний разнообразна. Так, наряду с внутриутробными поражениями особую роль играют постнатальные заболевания центральной нервной системы и большое место занимают церебральные формы ревматизма. Общность клинической картины определяется общностью патогенеза, а последний во многом определяется местом поражения.

Резкое снижение коркового тонуса характерно для этих состояний. Эти дети проявляют повышенную утомляемость, крайнюю истощаемость, снижение работоспособности, низкую продуктивность. У них, как и у детей с астеническим синдромом, на фоне гидроцефалии, отмечаются специфические ошибки в чтении, письме, счете. Наблюдаются большая педагогическая запущенность и отсюда — второгодничество, а в ряде случаев и неправомерный перевод во вспомогательную школу.

Итак, отчетливо видно, что у детей, астенический симптомо-комплекс которых обусловлен наличием очага в подкорковой области, в клинических проявлениях имеется много сходного с теми детьми, у которых астенический симптомокомплекс возникает на фоне остаточной гидроцефалии.

Однако наряду со сходством отмечаются и значительные отличия. У детей первой группы астения сочетается с сохранностью личности. Эти дети не только переживают свои школьные неуспехи, но и пытаются их преодолеть. В противоположность этому, у детей второй группы отмечаются специфические изменения всей эмоционально-волевой сферы — резкое снижение тонуса, аспонтанность, бездеятельность, безынициативность. Они требуют постоянной активизации извне и не могут реализовать возникших мотивов и желаний. У них возникают переживания в связи с неуспехами, но эти переживания крайне лабильны, нестойки.

Анализ этой клинической формы в настоящее время приобретает исключительный интерес в связи с теми успехами, которые имеются в нейроморфологии и нейрофизиологии. Морруцо, Мегун, Джаспер и другие на основе экспериментальных данных описали особое образование, расположенное в стволе и межуточном мозге, образование это получило название восходящей ретикулярной системы. Многочисленные физиологические исследования показали, что ретикулярная субстанция оказывает генерализованное влияние «а поддержание общего тонуса коры больших полушарий, необходимого для сохранения состояния бодрствования. И.П. Павлов неоднократно подчеркивал сложный динамический характер взаимоотношений между корой больших полушарий и подкорковыми образованиями. Он утверждал,-что кора не только регулирует деятельность низлежащих отделов подкорковой области, но и сама находится под их тонизирующим влиянием.

В свете этих экспериментальных данных полученные клинические данные приобретают большое значение. Очередная задача состоит в том, чтобы найти наиболее адекватные методы и приемы лечения, обучения и воспитания таких детей.

Среди различных видов аномального развития в детском возрасте определенное место занимают временные задержки развития.

В последние годы значительно возрос интерес к изучению роли и значения возрастных особенностей в формировании клинической картины различных патологических состояний в детском возрасте. Уже давно было обращено внимание на тот факт, что ряд вредностей могут обусловить нарушение темпа развития. При психофизическом инфантилизме в физическом и психическом состоянии у ребенка сохраняются черты, свойственные детям, находящимся на более раннем этапе развития. Указание на большую роль различных форм общего и частичного инфантилизма в психопатологии детского возраста отмечается рядом авторов.

Специфика аномального развития у ребенка определяется тем, что всякий болезненный процесс, резидуальное остаточное состояние, функциональное нарушение выявляются на фоне текущего процесса развития личности ребенка.

При различных патологических состояниях в детском возрасте будет нарушаться процесс развития и будут выявляться симптомы задержки.

Вторичная задержка развития играет немаловажную роль при локальных поражениях центральной нервной системы. В этих случаях особенности клинической картины будут определяться местом и временем поражения, а также той ролью, которую играет та или иная нарушенная функция в общем развитии.

Задержка общего развития выступает при этом лишь как вторичный симптом.

То же в какой-то степени относится и к церебростеническим состояниям, при которых задержка развития носит характер вторичного симптома.

К психофизическому инфантилизму относятся лишь те формы, где нарушение темпа развития является основным в клинической картине. Нарушение темпа развития может быть обусловлено различными причинами, среди которых первое место занимает нарушение питания при ранней дизентерии, диспепсии, дистрофии; на втором месте стоят случаи, обусловленные внутриутробной и природовой патологией; на третьем месте дети-близнецы и самое последнее место занимают случаи, обусловленные постнатальными заболеваниями воспалительного и травматического характера.

Основным патологическим фактором во всех этих случаях является задержка развития наиболее молодых в эволюционном отношении физиологических отделов центральной нервной системы. В группе детей с психофизическим инфантилизмом можно выделить два варианта. К первому варианту можно отнести те случаи, где недоразвитие выявляется главным образом в незрелости эмоционально-волевой сферы при относительной сохранности познавательной деятельности. При втором варианте имеется и некоторое недоразвитие познавательной деятельности.

По физическому развитию эти дети отстают от возрастных норм и напоминают детей более младшего возраста. При неврологическом обследовании в ряде случаев не выявилось патологии, в остальных — имелась очень легкая, преимущественно левосторонняя, симптоматика.

Исследование электрической активности мозга у этих детей не обнаружило никаких отклонений от нормы. Исследование высшей нервной деятельности выявило слабость коркового торможения, что характерно для детей более младшего возраста. При исследовании отдельных корковых функций не отмечалось никаких нарушений. У этой группы инфантильных детей имеется своеобразное недоразвитие моторики. Во время игры их движения достаточно координированы, целенаправлены, они легко переключаются с одного движения на другое; произвольные движения у них недоразвиты. По особенностям своей эмоционально-волевой сферы они отличаются от нормальных детей. Так, достигнув формально школьного возраста, они остаются в кругу дошкольных игровых интересов и по существу не могут включиться в школьную деятельность. Такие дети не могут затормозить свои непосредственные интересы и эмоциональные проявления. Эти дети, придя в школу, не могут перестроить привычные формы своего поведения, сложившиеся в дошкольном возрасте, не могут подчинить своего поведения новым требованиям учителя. Они не включаются в школьные занятия, не проявляют к ним никакого интереса, не подчиняются правилам школьной жизни, во время школьных занятий они вялы, апатичны, сонливы. В то время, когда они играют, самостоятельно рисуют, слушают сказки, они оживлены, целенаправлены, организованы, продуктивны.

Такой ребенок, будучи по возрасту школьником, по своему поведению остается дошкольником. Он может выполнить лишь то, что непосредственно связано с его эмоциональными интересами, с его игровой деятельностью. Выполнить те задания, которые возникают под влиянием новых для него объективных условий, он не может. Это и определяет крайнюю непродуктивность этих детей в школьном обучении. Они часто являются второгодниками и нередко ошибочно направляются для обучения во вспомогательные школы.

Ко второй группе мы относим тех детей, у которых общий инфантилизм осложняется задержкой в развитии познавательной деятельности. При изучении этиологии обнаруживается, что в возникновении этих состояний большую роль играют внутриутробные поражения, природовые и ранние постнатальные заболевания. При неврологическом исследовании во всех случаях обнаруживается остаточная легкая, преимущественно левосторонняя, неврологическая симптоматика.

При исследовании этих детей методом электроэнцефалографии на фоне сохранной электрической активности выявляются локальные очаги патологической активности. В ряде случаев установлено снижение уровня электрической активности во всех областях коры. Снижение уровня электрической активности может свидетельствовать об изменении функционального состояния коры. У этой группы инфантильных детей были обнаружены затруднения при выполнении отдельных заданий, которые давались с целью выявления уровня развития зрительных восприятий, пространственных синтезов. Однако эти затруднения легко преодолеваются; дети хорошо используют оказанную им по» мощь. На последующих этапах эти затруднения исчезают, что дает основание рассматривать эти состояния как обратимые. У этой группы детей, в отличие от инфантильных детей первой группы, было выявлено некоторое недоразвитие общей моторики. Движения их замедленны и недостаточно координированы. Отмечались трудности переключения с одного движения на другое, недоразвитие произвольных движений. Динамические наблюдения за этими детьми показали, что в дальнейшем и эти симптомы оказывались обратимыми.

На первоначальном этапе исследования четко выявилось недоразвитие познавательной деятельности, что затрудняло отграничение этих состояний от олигофрении и нередко приводило к диагностическим ошибкам.

Динамические наблюдения показали, что недоразвитие познавательной деятельности оказалось преодолимым и обратимым. Обнаружилось, что эти учащиеся так же, как и инфантильные дети, относящиеся к первой группе, остаются в кругу дошкольных игровых интересов, не подчиняются правилам школьной жизни.

Общим для детей этих двух групп является недоразвитие эмоционально-волевой сферы.

Дети с временной задержкой развития, как правило, являются в массовой школе неуспевающими учениками и нередко переводятся во вспомогательную школу. Правильно организованная учебная и коррекционно-воспитательная работа приводит к полной обратимости этих симптомов.

Снижение слуха в виде выраженной тугоухости, имеющее место в раннем детском возрасте, приводит к некоторым нарушениям как речевого, так и психического развития ребенка. Однако в этих случаях не всегда можно говорить об аномальном развитии. Здесь большое значение имеет степень выраженности слухо-речевого дефекта. Таким образом, в основном речь идет о выраженных формах.

Для четкого восприятия звуковой речи, для формирования произносительной стороны речи и для овладения всей сложной системой языка ребенку нужен тонкий, нормальный слух. Поэтому, если снижение слуха возникает на ранних этапах развития, нарушается формирование речи. В дальнейшем это нарушение приводит к серьезным вторичным последствиям. Из частичного периферического дефекта возникает особое аномальное развитие, которое характеризуется не только задержкой речи, но и интеллектуального развития, значительными затруднениями в обучении. Это в свою очередь нередко приводит к тому, что такого ребенка смешивают с афазиком или с олигофреном.

Возникающие у такого ребенка вторичные дефекты вполне преодолимы, если он воспитывается в специально организованных условиях.

Аномальное развитие у некоторых детей обусловлено локальными поражениями слухо-речевой области коры полушарий головного мозга. Эти состояния могут быть как следствием внутриутробных, так и постнатальных поражений центральной нервной системы (травмы, инфекции, интоксикации и т. д.) и могут быть выражены в разной степени. При нарушениях сенсорного отдела слухо-речевого анализатора ребенок не понимает полностью или частично речи окружающих. Вместе с тем он значительно отстает в психическом развитии. В этих случаях речь идет о расстройствах типа сенсорных алалий.

Однако чаще превалирует недоразвитие и моторной стороны речи. У таких детей речь плохо развивается, чаще они произносят только отдельные слоги или слова, фразовая речь отсутствует. Это связано с недоразвитием речевой зоны (моторные алалики). В большинстве случаев эти формы носят смешанный характер. Речь идет о сенсомоторных алалиях. При них дети отстают в отношении психического развития.

Значительно чаще в дефектологической практике встречаются дети с явлениями алексии и аграфии. Тщательный клинический анализ показал, что иногда в основе этих дефектов лежит нарушение деятельности височной коры. Дети понимают речь окружающих, известного уровня развития достигает у них произносительная сторона речи, но они не могут справиться сосложной задачей выделения нужных фонематических признаков и их дифференциации. Они путают сходные по звучанию фонемы б—п—г—к—т—д и т.д. Недостаточная четкость фонематического слуха неизбежно приводит к трудностям в овладении элементарной грамотой и особенно письмом. В более редких случаях встречаются расстройства оптического гнозиса. Дети путают буквы по оптическому сходству (н—п, п—и, с—о, и—т, у—д); иногда у них выпадает из памяти графический образ того или иного звука-буквы. Указанные нарушения лежат в основе некоторых форм расстройств чтения. Эти нарушения в процессе обучения проявляются в форме затруднений при необходимости выделить звуки из звукового комплекса слова, в виде пропуска звуков, их смешений, персеверации. Трудности в овладении чтением и письмом приводят к школьной неуспеваемости, второгодничеству и несколько замедленному развитию познавательной деятельности.

Эмоциональная сфера оказывается у них более сохранной, что приводит к возникновению тяжелых переживаний, что в свою очередь еще больше затрудняет процесс обучения. Своевременное распознавание таких видов аномального развития и оказание этим детям квалифицированной логопедической помощи может привести к значительной компенсации этих состояний.

При локальных поражениях передних моторных отделов речевой зоны у детей нарушаются тонкие движения артикулярного аппарата. Дети смешивают звуки, близкие по артикуляции. Смешение звуков приводит к недоразвитию произносительной стороны речи, затрудняет овладение элементарной грамотой, особенно письмом. Проговаривая то или иное слово с ошибками, в силу несовершенного артикуляционного аппарата, такой ребенок делает ошибки, когда пишет нужное слово. Нарушение произносительной стороны речи отражается в свою очередь на развитии ее сенсорной стороны.

Особенно тяжелые формы расстройств речи наблюдаются при поражении путей, связывающих моторные отделы коры с ядрами некоторых черепномозговых нервов, принимающих участие в образовании речи. Такие расстройства относят к дизартриям бульбарным, при непосредственном поражении самих ядер; чаще имеют место псевдобульбарные формы поражения путей. В этих случаях речь резко нарушается— становится глухой, неразборчивой, неясной для окружающих. Недоразвитие всей речевой системы особенно отражается на развитии мышления, затрудняет процесс обучения, вызывает тяжелые аффективные переживания. В этих случаях, как и в тех, при которых первично страдает сенсорная сторона речи, дети нуждаются в логопедической помощи, помещении в специальные школы, где может быть достигнута известная компенсация в их состоянии.

Слепота — это двусторонняя неизлечимая потеря зрения. Слепыми считают не только лиц, которые ничего не видят, но и лиц, обладающих небольшим, недостаточным для обычной жизнедеятельности, зрением.

Наряду со слепыми есть слабовидящие (острота зрения не выше 0,3 с коррекцией на лучшем глазу). Эта группа более многочисленна.

Детская слепота чаше всего обусловливается воздействием на орган зрения различных патогенных факторов в период эмбрионального развития (токсоплазмоз и другие инфекции, нарушение обмена, авитаминоз и пр.). В результате возникают либо аномалии развития глаз, либо его заболевания.

Причиной детской слепоты могут быть генетические факторы, а также переломы и смещения костей черепа, внутричерепные и внутриглазные кровоизлияния и пр., обусловленные ненормальным протеканием родового акта. Меньшее значение по сравнению с приведенными имеют другие причины, действующие в разное время после рождения ребенка.

Среди заболеваний, обусловливающих слабовидение в отличие от слепоты, большее место занимают аномалии рефракции и особенно прогрессирующая близорукость. Во многих случаях слабовидение является следствием врожденных, нередко наследственных, аномалий развития и заболеваний органа зрения и центральной нервной системы, но менее выраженных, чем при слепоте. Грубые структурные изменения глаз (например, микрофтальм или буфтальм) у слабовидящих детей встречаются несколько реже, чем у слепых, так как они сопровождаются обычно значительным понижением зрения. Слабовидение, как и слепота, только в небольшом проценте случаев обусловливается инфекционными, общими системными заболеваниями и травмами, возникающими в разные годы жизни ребенка. У учащихся школ слепых и школ слабовидящих наблюдаются разнообразные повреждения, локализующиеся не только в различных тканях глаза, но и в области зрительных путей и центров, наружных и внутренних мышц глаза, век, конъюнктивы и пр. Рассмотрим наиболее часто из них встречающиеся.

*Микрофтальм* — аномалия развития, характеризующаяся уменьшением всех размеров одного или обоих глаз. Микрофтальм развивается в результате внутриутробных дегенеративных и воспалительных процессов. Из них в настоящее время придают большое значение генетическим факторам и токсоплазмозной инфекции.

Степень уменьшения глаза бывает различной — от едва уловимой до очень значительной. Глазное яблоко, имеющее в норме до 24 мм в диаметре, при микрафтальме по своим размерам не превышает горошину. Диаметр роговой оболочки, соответствующий у детей в норме примерно 10 мм, при микрофтальме едва достигает 5—6 мм, а иногда имеет и меньшие размеры.

Если при небольшом микрофтальме острота зрения может оставаться довольно высокой, то при значительном микрофтальме она резко понижается. Если, помимо уменьшения размеров, наблюдаются такие аномалии развития тканей глаза, как колобомы (дефекты) радужной и сосудистой оболочек, диска зрительного нерва, помутнения роговицы, хрусталика (катаракта) и пр., острота зрения может колебаться от 0,2—0,3 до 0,01—0,02. При распространенных и глубоких изменениях тканей глаза острота зрения может соответствовать светоощущению или 0.

При микрофтальме глаз расположен к различным воспалительным заболеваниям, глаукоме, отслойке сетчатки. В результате зрение в дальнейшем может понизиться еще больше. С целью предупреждения этих заболеваний и предотвращения дальнейшего понижения зрения учащиеся школ для слепых и слабовидящих, имеющие микрофтальм, нуждаются в ограничениях не только зрительной, но и физической нагрузки.

Если такие проявления аномального развития глаза, как микрофтальм, колобомы радужной, сосудистой оболочек и диска зрительного нерва и пр., встречаются у учащихся школ слепых довольно часто, то анофтальм, или врожденное безглазие, наблюдается редко.

Одной из самых распространенных форм врожденных изменений органа зрения у учащихся школ для слепых и слабовидящих является катаракта, или помутнение хрусталика. По своему происхождению выделяют врожденные и приобретенные катаракты (травматические и обусловленные заболеванием глаз или всего организма). У учащихся школ для слепых и слабовидящих чаще наблюдаются врожденные катаракты. Они развиваются под влиянием нарушений обмена веществ (гипокальцемия, гипотиреоз), недостатка витаминов (А, В и др.), а также вследствие внутриутробных воспалительных процессов и других еще не вполне изученных причин. Катаракта у учащихся школ для слепых и слабовидящих нередко сочетается не только с другими аномалиями развития глаз, но и всего организма и часто бывает наследственной.

Помутнение хрусталика может быть полным или частичным. При полной катаракте хрусталик лишается одного из основных свойств — прозрачности. Острота зрения при этом падает до светоощущения с правильной проекцией света или соответствует движению руки у лица. При частичной катаракте острота зрения понижается от нескольких десятых до нескольких сотых в зависимости от степени помутнения и его локализации.

В зависимости от степени понижения зрения при катаракте и афакии (отсутствии хрусталика) в результате операции удаления катаракты учащиеся обучаются в школах для слепых или в школах для слабовидящих.

Педагогам следует иметь в виду, что при афакии учащиеся должны иметь два вида очков — для постоянного ношения и для работы на близком расстоянии (чтение, письмо, рисование и пр.). В случаях пользования контактными линзами (покрывающими непосредственно глазное яблоко) воспитатели и педагоги должны контролировать, одевают ли их учащиеся на время занятий.

*Глаукома* — тяжелейшее заболевание. При глаукоме наблюдается повышенное внутриглазное давление и образование характерных изменений в тканях глаза, приводящих к потере зрения. У учащихся школ для слепых и слабовидящих наиболее часто наблюдается форма глаукомы, известная под названием гидрофтальм (водянка глаза). Чаще всего гидрофтальм относится к врожденной первичной глаукоме. Развивается вследствие внутриутробных воспалительных процессов или неправильного эмбрионального развития глаза в силу еще не вполне ясных причин. При гидрофтальме наблюдается растяжение или увеличение глаза. Оно возникает вследствие того, что опорные ткани глаза— склера и роговица,— не являясь в раннем детском возрасте достаточно прочными, растягиваются под действием высокого внутриглазного давления. В результате глазное яблоко увеличивается в среднем на 3—8 мм. Диаметр роговой оболочки у детей с 10 мм возрастает до 15—20 мм и более. Вначале роговая оболочка может сохранять прозрачность, но затем нередко мутнеет. Склера истончается до нескольких долей миллиметра. При незначительном физическом напряжении или травме может произойти разрыв склеры. Несмотря на растяжение тканей глаза, под влиянием повышенного внутриглазного давления образуется экскавация диска зрительного нерва и атрофия его волокон, что приводит к быстро прогрессирующему понижению зрения, иногда до абсолютной слепоты.

Помимо описанного, у учащихся школ для слепых и слабовидящих наблюдаются и другие виды гидрофтальма, относящиеся ко вторичной глаукоме, возникающей в результате внутриглазной опухоли, увеита, прободной язвы роговицы и пр. Другая форма глаукомы, называемая юношеской или глаукомой молодого возраста, у учащихся наблюдается реже. В период обучения в школе для слепых и слабовидящих у учащихся, перенесших различные заболевания (увеит, иридоциклит, кератит и др.), а также травмы глаза, сопровождавшиеся большими Рубцовыми изменениями и бельмами роговицы, может развиться вторичная глаукома. В таких случаях появляется необходимость не только в изменении или назначении дополнительного лечения, за проведением которого школьному врачу, педагогу и воспитателям необходимо следить, но и меняется объем и характер допускавшихся прежде физических нагрузок. Возникает необходимость в ряде ограничений, например, в отношении просмотра кинокартин, пребывания в темноте и пр. Во время приступов глаукомы у учащихся появляются сильные боли в глазу и голове, повышается внутриглазное давление, понижается зрение и пр. Только при рано начатом и систематическом комплексном терапевтическом и, по показаниям, хирургическом лечении удается поддерживать сохранившееся остаточное зрение.

В зависимости от степени нарушения зрения и характера заболевания учащиеся обучаются в школах для слепых и слабовидящих. В каждом отдельном случае устанавливается определенный режим зрительных и физических нагрузок. Лечение и ограничение физических нагрузок при отсутствии форменного зрения необходимы в целях сохранения глаза.

*Атрофия зрительного нерва* в зависимости от времени начала заболевания подразделяется на врожденную и приобретенную, а в зависимости от течения вызвавшего ее патологического процесса и особенно от офтальмоскопической картины глазного дна, - на первичную, или простую, и на вторичную или посленевритическую, атрофию. В то время как при простой первичной атрофии на глазном дне наблюдаются лишь признаки атрофии диска зрительного нерва, при вторичной посленевритической наряду с ними констатируются и отдельные элементы предшествовавших застойных и воспалительных явлений. Причем иногда один и тот же патологический процесс (в зависимости от его характера, течения и т. д.) приводит либо к простой, либо к посленевротической атрофии. Атрофия зрительного нерва может быть следствием разнообразных патологических процессов, протекавших в сетчатке глаза (восходящая атрофия) или в области зрительного нерва, хиазмы, зрительных трактов и центров (нисходящая атрофия).

У учащихся школ слепых чаще всего наблюдается нисходящая вторичная посленевритическая атрофия зрительного нерва, образующаяся в результате гидроцефалии различного происхождения, оптикохиазмального арахноидита, менингита, опухоли мозга и пр., а также нисходящая простая атрофия при башенном черепе, оксицефалии и других врожденных патологических состояниях. Восходящая атрофия зрительного нерва (вследствие пигментной дегенерации сетчатки и других ее заболеваний) отмечается реже.

При атрофии зрительного нерва наблюдается разнообразная картина нарушений зрительных функций. В зависимости от степени нарушения зрительных функций (остроты и поля зрения) учащиеся с разными формами атрофии зрительного нерва обучаются в школах для слабовидящих. При организации педагогического процесса в школах для слабовидящих педагоги должны иметь в виду, что у учащихся с атрофией зрительного нерва быстрее наступает зрительное и общее утомление, чем, например, у учащихся с аномалиями рефракции. Необходимо следить за тем, чтобы время зрительной нагрузки, как и условия занятий, точно соответствовали указаниям глазного врача.

В связи с тем что при атрофии зрительного нерва не всегда удается определить время окончания патологического процесса, важно систематически проводить лечение. В результате может наступить улучшение зрительных функций (особенно при атрофии посленевритического происхождения).

*Пигментная дистрофия (дегенерация) сетчатки* — врожденное двустороннее заболевание, характеризующееся прогрессирующим падением зрения. Пигментная дегенерация сетчатки может проявиться в любом возрасте. При ней у учащихся отмечаются различные врожденные аномалии развития глаза и других частей организма (волчья пасть, полидактилия и др.)- Пигментная дегенерация сетчатки может сочетаться с глухонемотой, идиотией, эпилепсией и другими нервными и эндокринными расстройствами. Этиология этого заболевания до сих пор остается недостаточно выясненной. В настоящее время высказываются предположения о том, что одной из причин пигментной дегенерации сетчатки может быть токсоплазмозная инфекция. Большую роль играют генетические факторы. При пигментной дегенерации сетчатки на глазном дне отмечаются серовато-черные скопления пигмента, напоминающие по форме костные тельца; они располагаются на периферии сетчатки вдоль суженных сосудов. Диск зрительного нерва постепенно приобретает восковидный оттенок (восходящая атрофия зрительного нерва). Расстройство зрительного восприятия связано главным образом с нарушением палочкового аппарата сетчатки, при котором прежде всего страдает световая чувствительность (понижается адаптация к темноте) и появляются жалобы на плохое зрение в сумерках. Затем изменяется, суживается периферическое зрение. Центральное зрение (острота зрения и цветоощущение), являющееся функцией колбочкового аппарата сетчатки, сохраняется более длительное время. Полная потеря форменного зрения обычно наступает из-за сужения поля зрения.

Если при диспансеризации перед школой диагноз не устанавливается, часть детей, страдающих пигментной дегенерацией сетчатки, попадает в массовые школы и некоторое время занимается там. Когда у них появляются признаки нарушения ориентировки в пространстве, связанные с ограничением поля зрения, например во время занятий физкультурой и т.д., и в особенности затруднения в связи с учебными занятиями, их переводят в школы для слабовидящих. При сильно суженном поле зрения учащиеся школ слабовидящих испытывают затруднения при овладении техникой чтения, так как теряют возможность следить за строчкой. Они несколько отстают в приобретении навыков беглости чтения, так как не видят полностью всю строку. В силу тех же обстоятельств снижается темп работы, быстрее наступает утомление.

При прогрессирующем падении зрения учащихся переводят из школы для слабовидящих в школу слепых детей. Школьный врач и педагоги должны следить за тем, чтобы все учащиеся систематически лечились. Благодаря систематическому лечению удается задержать прогрессирующее падение зрения.

Из других заболеваний сетчатой оболочки глаза, встречающихся у учащихся школ для слепых и слабовидящих, следует отметить *дегенерацию желтого пятна*. При этом заболевании главным образом страдает центральное зрение. Дегенерация желтого пятна обусловливается различными причинами, в том числе и токсоплазмозной инфекцией и др.

Помимо описанных, наиболее часто встречающихся заболеваний, необходимо рассмотреть и ряд нарушений преломляющей способности глаза, обусловливающих понижение прения у значительного числа учащихся школ для слабовидящих. Наиболее распространены из них прогрессирующая близорукость, дальнозоркость высокой степени и астигматизм. Нередко им сопутствует косоглазие (близорукости — расходящееся косоглазие, а дальнозоркости — сходящееся). У ряда учащихся наблюдается анизометропия — неодинаковая рефракция обоих глаз. При ней на хуже видящем глазу, который постепенно перестает функционировать, может развиться амблиопия (ослабление зрения) от бездействия.

*Близорукость* — один из видов клинической рефракции глаза. Параллельные лучи, идущие от далеких предметов, при близорукости сильно преломляются средами глаза, так что их соединение происходит впереди сетчатки. Плохое зрение вдаль обусловливается расплывчатым изображением отдельных предметов на сетчатке. Имеет большое значение, что у одного и того же человека близорукость не остается неизменной, а может увеличиваться. Образование близорукости и увеличение ее степени част.) наблюдаются в школьном возрасте при нарушении гигиенических правил учебной работы на близком расстоянии и других причин (школьная близорукость). Как известно, с ростом организма ребенка, под влиянием факторов внешней среды и наследственного предрасположения изменяются размеры и форма глаза. Изменению формы могут сопутствовать разжижение стекловидного тела, распад его фибрилл с образованием офтальмоскопических видимых помутнений, истончение сетчатой и сосудистой оболочек, на которых появляются характерные миопические изменения, отмечаемые при исследовании глазного дна (мионический конус, особенно слоистый с нечеткими границами, задняя стафилома, центральные и периферические хориоретинальные очаги и пр.). Однако строгой зависимости между степенью близорукости, состоянием хорио-ретинальных изменений и понижением зрения нет.

От близорукости, являющейся одним из видов клинической рефракции, характеризующейся несоответствием между преломляющей силой диоптрического аппарата глаза и длиной его оси, отличают прогрессирующую злокачественную близорукость, которая рассматривается как болезнь. Такая форма близорукости и близорукость высоких степеней обычно наблюдаются у учащихся школ для слабовидящих и слепых. При прогрессирующей близорукости на глазном дне прогрессивно ухудшается зрение, отмечаются различные хорио-ретинальные изменения. В этих случаях степень близорукости может достигать—12,0 Д — 20,0 Д и быть выше. В связи с тем, что при прогрессирующей близорукости отмечаются различные функциональные и морфологические изменения в других системах организма (ослабление опорного соединительнотканного аппарата, снижение фагоцитарной активности лейкоцитов и т. д.), укрепился взгляд на прогрессирующую близорукость не как на изолированное заболевание глаза, а как на одно из проявлений общих расстройств организма. На прогрессирование близорукости оказывают влияние воспалительные процессы в глазу (склероувеит), туберкулезная интоксикация, ревматическая инфекция, детские инфекционные заболевания (корь, скарлатина, дифтерия) и пр. По данным исследований последних лет, близорукость с дегенеративными изменениями глазного дна (с центральным хориоретинитом и макулитом типа псевдоколобом) ставится в зависимость от поражения организма токсоплазмозной инфекцией.

При близорукости слабых (до —3,0 Д), средних (до — 6,0 Д), а в отдельных случаях и высоких степеней, когда она не прогрессирует, а острота зрения полностью исправляется очками, учащиеся занимаются в массовых школах.

При близорукости, являющейся одним из видов клинической рефракции, острота зрения обычно полностью исправляется очками; при прогрессирующей близорукости зрение даже в очках может оставаться пониженным и с течением времени ухудшаться еще больше. В зависимости от степени понижения зрения и прогрессирования близорукости учащиеся подлежат обучению в школе для слабовидящих или в школе для слепых. Следует заметить, что при прогрессирующей близорукости учащиеся редко полностью теряют зрение в школьном возрасте. Обычно этот процесс завершается позднее. В силу этих обстоятельств родители нередко настаивают на обучении своих детей в школах для слабовидящих. Однако зрительная нагрузка при учебных занятиях, даже в школах для слабовидящих, во многих случаях прогрессирующей близорукости, является чрезмерной и может провоцировать дальнейшее падение зрения. Поэтому некоторых учащихся с прогрессирующей близорукостью, занимающихся в школе для слабовидящих, иногда целесообразно обучать чтению и письму по системе Брайля с тем, чтобы они могли частично готовить уроки и читать художественную литературу, не используя и не утомляя зрение. Во избежание полной потери зрения при прогрессирующей близорукости педагогам и воспитателям необходимо со всей строгостью следить за выполнением учащимися всех указанных офтальмологом лечебно-профилактических и санитарно-гигиенических мероприятий.

*Дальнозоркость* — один из видов клинической рефракции глаза. Параллельные лучи, идущие от далеких предметов, недостаточно преломляясь средами глаза, при дальнозоркости соединяются позади сетчатки. Благодаря этому на сетчатке образуются неясные, неотчетливые изображения. При небольшой дальнозоркости изображение отдаленных предметов может становиться более ясным вследствие включения в акт зрения аккомодации, усиливающей общую преломляющую силу глаза. При зрении на близком расстоянии требуется большая преломляющая сила, чем при зрении вдаль. Это приводит к тому, что при зрительном восприятии на близком расстоянии аккомодировать приходится сильнее. Из-за постоянного напряжения во время работы на близком расстоянии быстро наступает утомление и появляются головные боли. Если применение выпуклых сферических очков достаточно улучшает зрение и снимает головные боли, учащиеся занимаются в массовой школе. В ряде случаев у учащихся, обучающихся в массовых школах и в школах для слабовидящих возникает состояние, известное под названием аккомодативной астенопии (усталость, ощущение тупой боли в глазах и голове, чувство рези, жжения в глазах и пр.). Необходимость постоянно аккомодировать из-за общности иннервации нередко сопровождается усилением конвергенции. Это приводит к нарушению мышечного баланса глаза, в результате чего при дальнозоркости может возникать сходящееся косоглазие.

Дальнозоркость высоких степеней (+8,0\ +10,0 Д и выше) может сочетаться с небольшим уменьшением всех размеров глаза и нередко представляет состояние, граничащее с аномалией его развития (микрофтальмом). Коррекция сферическими стеклами лишь незначительно улучшает зрение. Чтение и письмо быстро вызывают утомление, так как учащиеся стремятся читать с очень близкого расстояния, рассчитывая только на получение большого изображения букв на сетчатке и пренебрегая его ясностью. В этих случаях учащиеся подлежат обучению в школе для слабовидящих детей. Во время учебных занятий они должны дополнительно пользоваться, помимо обычных очков, лупами и другими оптическими приспособлениями, рекомендованными в каждом отдельном случае офтальмологом.

*Астигматизм* — аномалия рефракции, характеризующаяся сочетанием в одном глазу различных видов рефракции или разных степеней одного ее вида. О степени или величине астигматизма судят по разнице в преломляющей способности двух главных меридианов роговицы, выраженной в диоптриях. При астигматизме лучи, идущие от светящейся точки, по-разному преломляются в разных меридианах роговицы в зависимости от их рефракции, а при неправильном астигматизме — даже в пределах одного и того же меридиана. На сетчатке возникает неотчетливое, вытянутое в каком-либо меридиане, неясное изображение.

Различают несколько видов астигматизма. Обратный астигматизм, как и астигматизм с косыми осями, сильно понижает остроту зрения. Особенно страдает острота зрения при неправильном астигматизме. Астигматизм может быть врожденным и приобретенным. В последнем случае он развивается «после заболеваний роговицы (язв, заканчивающихся рубцеванием), после ранений роговицы, сопровождающихся даже небольшой ее деформацией, при подвывихе и вывихе хрусталика и т.д. У учащихся школ для слабовидящих и слепых чаще отмечается врожденный астигматизм, который может зависеть от асимметрии роговой оболочки или различных проявлений ее аномального развития (кератоглобус — шаровидная роговица, кератоконус — роговица в виде конуса и т.д.). Астигматизм корригируется цилиндрическими стеклами. Полную коррекцию удается получить не всегда. Несколько лучшие результаты получаются при коррекции астигматизма контактными линзами. Применение контактных линз учащимися школ для слабовидящих улучшает зрение и, следовательно, облегчает усвоение материала. Учащиеся со значительным понижением остроты зрения вследствие астигматизма подлежат обучению в школах для слабовидящих или слепых. Врачи и педагоги этих школ должны следить за тем, чтобы ученики правильно пользовались очками (особенно контактными линзами).

Для рациональной организации педагогического процесса в школах для слабовидящих и слепых, а также в целях охраны и возможного некоторого развития имеющегося у учащихся зрения необходима координированная работа офтальмолога, врача школы, педагогов, воспитателей и родителей. Она должна планомерно проводиться с момента приема учащихся в школу и на протяжении всего периода их обучения. В связи с тем что в течение всего периода обучения в школе зрение многих учащихся подвержено изменениям как в сторону дальнейшего ухудшения, так и некоторого улучшения, могут изменяться и офтальмологические рекомендации и указания не только в отношении лечения, но и характера допустимых физических и зрительных нагрузок. В связи с этим в течение всего периода обучения может появляться необходимость в переводе отдельных учащихся из школ для слепых в школы для слабовидящих, а из последних — в массовые школы, и наоборот. Совместная работа офтальмолога, врача школы, педагогов и воспитателей очень важна для ликвидации имеющих еще место отдельных случаев так называемой устранимой слепоты.

Школьный врач совместно с педагогами и воспитателями должен следить за выполнением всех учебно-профилактических и санитарно-гигиенических указаний офтальмолога (в особенности за освещением школьного помещения), направленных на улучшение и охрану имеющегося у учащихся школ для слабовидящих и слепых зрения. Нельзя забывать, что при остроте зрения всего в несколько сотых, улучшение зрения на каждую сотую имеет жизненно практическое значение. В связи с тем что корригирующие очки в ряде случаев служат не только для улучшения зрения или предупреждения быстрого утомления во время учебных занятий, но и целям восстановления и развития зрения, педагоги и воспитатели совместно с врачом школы должны не только своевременно направлять учащихся к офтальмологу для выписывания или проверки очков, но и следить за тем, как учащиеся пользуются ими. Воспитатели и все преподаватели должны знать, кому из учащихся выписаны очки для постоянного ношения, кому — только для дали или для занятий на близком расстоянии, и следить за тем, чтобы учащиеся их носили. Если учащиеся пользуются контактными линзами, педагоги, воспитатели и родители должны следить за тем, сколько времени их носят учащиеся, надевают ли на время занятий, содержат ли их в чистоте и др.

При организации учебного процесса педагогам следует учитывать основные офтальмологические данные относительно каждого учащегося: степень понижения зрения, характер заболевания, его прогноз и особенности течения, а также причины заболевания и понижения зрения. Преподаватели должны быть информированы об индивидуальных рекомендациях офтальмолога учащимся в отношении пользования обычными и специальными средствами коррекции (телескопическими очками, контактными линзами и др.) и дополнительными средствами, улучшающими зрение (лупами, проекторами, тифлоприборами и пр.), должны знать время допустимой зрительной работы, противопоказанные физические нагрузки и т.д.

По отношению к учащимся с прогрессирующими заболеваниями следует проявлять особую осторожность. Педагоги и воспитатели, проводящие с учащимися длительное время, должны как можно раньше замечать факт ухудшения зрения и обострения заболевания и немедленно направлять их к школьному врачу или офтальмологу. Для этого педагогам и воспитателям, которым хорошо известны анатомия, физиология зрительного анализатора и основные признаки, течение, прогноз и лечение глазных болезней, следует быть внимательными к любым изменениям даже внешнего вида глаза учащихся. Они никогда не должны забывать, что имеют дело только с так называемыми «практически здоровыми» детьми; они должны помнить, что у этих детей имеется тяжелое заболевание или аномалия развития глаза.

\*\*\*

Стойким считается такое поражение слуховой функции, при котором не обнаруживается признаков улучшения как самостоятельно, так и в результате лечения.

Колебания слуховой функции при стойких ее нарушениях могут являться следствием изменений в состоянии звукопроводящего аппарата (например, при катаре среднего уха), а иногда могут отражать функциональные изменения в состоянии центральной нервной системы. Известная лабильность слуховой функции наблюдается и при нормальном слухе, но она остается незамеченной, так как практически не отражается на восприятии речи. При значительно выраженном нарушении слуха, когда восприятие речи находится на критическом уровне, даже небольшое ухудшение слуха становится очень заметным и для самого больного и для окружающих, так как приводит к резкому ухудшению восприятия речи.

В зависимости от степени поражения слуховой функции различают два основных вида стойкой слуховой недостаточности — тугоухость и глухоту. Под тугоухостью разумеют такое понижение слуха, при котором возникают затруднения в восприятии речи. При определенных, специально создаваемых условиях (приближение говорящего непосредственно к уху, использование звукоусиливающих приборов) оно все же возможно. В случае глухоты восприятие речи с помощью слуха невозможно даже и при таких условиях.

Течение и исход заболевания органа слуха, а следовательно, характер и степень нарушения слуховой функции, в значительной степени зависят от этиологии заболевания.

Стойкие нарушения слуха у детей могут быть врожденными (антенатальными) и приобретенными (постнатальными). Врожденный характер нарушения слуха отмечается примерно у 25% глухих детей. У слабослышащих детей этот процент несколько ниже.

Роль наследственного (генетического) фактора в качестве причины врожденных нарушений слуха в прежние годы очень преувеличивалась. Однако этот фактор, несомненно, имеет некоторое значение, так как известно, что у глухих родителей дети с дефектом слуха рождаются чаще, чем у слышащих.

В основе наследственно обусловленных врожденных нарушений слуха чаще всего лежат аномалии эмбрионального развития органа слуха в виде полной и частичной аплазии (недоразвития) внутреннего уха. Реже встречаются нарушения развития среднего и наружного уха в виде отсутствия барабанной полости с цепью слуховых косточек и атрезии (заращения) наружного слухового прохода. Наследственно обусловленными могут быть не только врожденные нарушения слуха, но и те случаи приобретенной глухоты и тугоухости, когда тяжелые нарушения слуха наступают после сравнительно слабых вредных воздействий. Эти случаи объясняются врожденной неполноценностью слухового органа.

Из других причин, обусловливающих врожденное нарушение слуха, следует отметить инфекционные заболевания матери, перенесенные во время беременности, интоксикации плода со стороны организма матери, травмы во время беременности.

Среди инфекционных болезней особое значение имеют вирусные инфекции (корь, грипп). Наиболее опасным для развивающегося зачатка слухового органа является заболевание, возникающее у матери в первые три месяца беременности. Вредное воздействие на развивающийся орган слуха у плода могут оказать некоторые химические вещества. Практическое значение в возникновении врожденных нарушений слуха имеет алкоголь, употребляемый матерью во время беременности, а из лекарственных веществ — стрептомицин и хинин.

Нарушение развития слухового органа может возникнуть вследствие травмы плода, особенно в первые месяцы беременности, когда зачаток слухового анализатора оказывается особенно ранимым.

Постнатальные, или приобретенные, нарушения слуха возникают от самых разнообразных причин. Следует, однако, отметить, что тяжелые нарушения слуха (глухота и резкая степень тугоухости) наступают обычно при поражении звуковоспринимающего аппарата (внутреннего уха, слухового нерва), в то время как легкая и средняя степень тугоухости может возникнуть при поражении лишь звукопроводящего аппарата (среднего уха).

Среди причин тугоухости у детей первое место занимают последствия острого воспаления среднего уха (острого среднего отита). Нарушение слуха в этих случаях обусловлено стойкими остаточными изменениями в среднем ухе, приводящими к нарушению нормальной подвижности барабанной перепонки и цепи слуховых косточек. В некоторых случаях после острого среднего отита остается стойкое прободение барабанной перепонки и длительное гноетечение из уха — хронический гнойный отит. Это заболевание обычно сопровождается значительным понижением слуха. Частой причиной поражения слуха у детей являются заболевания носа и носоглотки и связанное с этими заболеваниями нарушение проходимости евстахиевой трубы. В частности, большое значение в этиологии тугоухости у детей имеют аденоидные разращения. Развивающийся в результате нарушения нормальной вентиляции барабанной полости катар среднего уха нередко приводит к стойкому понижению слуха вследствие изменения подвижности барабанной перепонки и цепи слуховых косточек.

Значение заболеваний среднего уха в этиологии тугоухости у детей иллюстрируется статистическими данными американских авторов, согласно которым понижение слуха у детей в 80% случаев обусловлено заболеваниями среднего уха. При обследовании учащихся массовых школ в Хельсинки (Финляндия) было установлено, что у 11% школьников имеется заметное понижение слуха, связанное с заболеваниями среднего уха.

Степень понижения слуха при заболеваниях среднего уха может быть различной. Для этих заболеваний более характерными являются легкая и средняя степень понижения слуха, но могут встречаться и тяжелые нарушения слуха. Тяжелые нарушения слуха развиваются обычно в результате перехода воспалительного процесса во внутреннее ухо, однако резко выраженная тугоухость может возникнуть и в тех случаях, когда процесс ограничивается только средним ухом, т.е. при поражении лишь звукопроводящего аппарата.

При лечении антибиотиками быстро улучшается клиническая картина заболевания и ликвидируются видимые признаки воспалительного процесса в среднем ухе. Это ведет к тому, что последующему наблюдению за состоянием среднего уха и аудиологическому контролю в ряде случаев не уделяется должного внимания, что может повлечь за собой развитие стойкой тугоухости.

В этиологии резко выраженных форм стойких нарушений слуха важную роль играют поражения внутреннего уха и ствола слухового нерва. Поражение ядер слухового нерва, его проводящих путей в головном мозге, а также корковых слуховых центров встречается сравнительно редко; степень возникающих при этом нарушений также сравнительно невелика. Внутреннее ухо часто вовлекается в процесс при воспалительных заболеваниях среднего уха, причем возникающие во внутреннем ухе изменения в большинстве случаев не поддаются лечению.

Важную роль в возникновении стойких нарушений слуха играют острые инфекционные болезни. Из инфекционных заболеваний, обусловливающих глухоту и тугоухость в детском возрасте, наибольшее значение имеют эпидемический церебральный менингит, корь, скарлатина, грипп, свинка. Одни инфекционные заболевания (менингит, вирусный грипп, свинка) вызывают поражение нервного аппарата слухового анализатора (кортиева органа или ствола слухового нерва), другие (корь, скарлатина) — (преимущественно воздействуют на среднее ухо, причем развивающийся при этом воспалительный процесс не только приводит к нарушению функции звукопроводящего аппарата среднего уха, но может вызвать также заболевания внутреннего уха (гнойный лабиринтит).

Гнойный лабиринтит возникает и менингеальным путем, т.е. путем распространения гнойного процесса со стороны мозговых оболочек на внутреннее ухо через оболочки слухового нерва. Такое распространение имеет место при эпидемическом цереброспинальном менингите.

Применение эффективных методов лечения, в частности антибиотиков, привело к тому, что роль эпидемического цереброспинального менингита в этиологии глухоты и тугоухости в последнее время несколько изменилась. В результате введения в практику современных методов лечения процент поражения слуховой функции при менингите снизился в 3—4 раза, причем это снижение произошло главным образом за счет уменьшения числа наиболее тяжелых поражений слуха.

Таким образом, применение эффективных методов лечения менингита привело не только к уменьшению количества поражений слуха три этом заболевании, но и к снижению тяжести этих поражений.

В последние годы в связи с улучшением условий жизни (оздоровление труда и быта, повышение культурного уровня, улучшение жилищных условий), а также в связи с проведением массовых профилактических прививок и внедрением новых методов лечения, роль инфекционных заболеваний в возникновении глухоты и тугоухости у детей заметно снизилась.

Нарушение слуха и обычно одновременно развивающееся расстройство функции вестибулярного аппарата при цереброспинальном менингите обусловливается воспалительным процессом во внутреннем ухе — гнойным лабиринтитом.

Большинство авторов считают, что гнойный лабиринтит при менингите возникает в результате распространения гнойной инфекции из мозговой оболочки через внутренний слуховой проход по оболочкам слухового нерва. Однако возможно распространение инфекции и «по кровеносным сосудам. Поражение внутреннего уха при эпидемическом цереброспинальном менингите наступает обычно в первые же дни болезни; иногда уже в первые сутки выявляется полная глухота. Поражение слуха при менингите, как правило, двустороннее.

Воспалительный процесс в лабиринте ведет к необратимым изменениям в нервной ткани периферического рецептора (к гибели волосковых клеток кортиева органа и клеток спирального нервного узла), в то время как процесс в мозговых оболочках может закончиться без всяких последствий для мозговой ткани и черепномозговых нервов.

При некоторых инфекциях возникают явления менинго-энцефалита с поражением ядер тех или иных нервов, в том числе слухового, однако полное выпадение слуховой функции при таких поражениях наблюдается редко.

В последнее время стали наблюдаться случаи возникновения глухоты после туберкулезного менингита. Важно отметить, что еще в недавнем прошлом случаи глухоты после туберкулезного менингита не могли встречаться по той простой причине, что это заболевание в ста процентах заканчивалось смертью.

До появления антибиотиков в этиологии стойких нарушений слуха у детей большую роль играли скарлатина и корь. При скарлатине причиной нарушения слуха является специфический воспалительный процесс в среднем ухе. Этот процесс сопровождается в ряде случаев резко выраженными некротическими изменениями в костных стенках среднего уха, что приводит к их разрушению и распространению гнойной инфекции во внутреннем ухе. В этих случаях нарушение слуха достигает обычно очень высокой степени, вплоть до полной глухоты.

Непосредственной причиной нарушения слуховой функции при кори чаще всего являются патологические изменения во внутреннем ухе, вызываемые вирусом кори. При этом происходит дегенерация волосковых клеток кортиева органа, в результате чего возникает стойкая полная или частичная глухота.

В последние годы, в связи с уменьшением роли других детских инфекционных заболеваний (менингита, скарлатины, кори), повысилось относительное значение гриппа. При гриппе нередко развивается тяжелое воспаление среднего уха, выделенное в самостоятельную форму (гриппозный отит). В части случаев воспалительный процесс при гриппозном отите распространяется на внутреннее ухо и слуховой нерв, что приводит к резкому понижению слуха, а иногда и к глухоте. Нарушение слуха при этом развивается обычно очень быстро и в большинстве случаев оказывается необратимым, так как оно обусловлено дегенеративными изменениями в кортиевом органе или стволе слухового нерва. Гриппозная инфекция является наиболее опасной в отношении влияния на слуховой орган в том случае, если она воздействует на маленького ребенка.

Поражения слуха после пневмонии наступают обычно в тех случаях, когда пневмония возникает в грудном возрасте. Следует упомянуть сравнительно редкое, но очень тяжелое поражение слуха, которое возникает иногда при другом вирусном заболевании — воспалении околоушной слюнной железы (эпидемический паротит, или так называемая свинка).

Заболевание слухового органа при свинке наступает внезапно, при этом происходит полное выпадение слуховой функции. Поражение обычно бывает односторонним, однако в ряде случаев приходится наблюдать и полную двустороннюю глухоту. По мнению большинства исследователей, в основе глухоты при эпидемическом паротите лежит гибель рецепторного аппарата внутреннего уха (колосковые клетки кортиева органа).

В тех единичных случаях, когда глухота или тугоухость в детском возрасте возникает в результате сифилитической инфекции, речь идет обычно о врожденном сифилисе, т.е. о внутриутробном заражении плода от больной матери. Поражение слуха при врожденном сифилисе протекает по типу постепенного или скачкообразного понижения слуха, доходящего иногда до полной глухоты. Причиной нарушения слуха при врожденном сифилисе являются патологические изменения в нервном аппарате внутреннего уха или в стволе слухового нерва.

В числе этиологических факторов, вызывающих стойкие нарушения слуховой функции, известную роль играют некоторые химические вещества, оказывающие токсические воздействия на слуховой анализатор. К их числу относятся различные промышленные и лекарственные вещества. В этиологии приобретенной глухоты и тугоухости у детей практическое значение имеют стрептомицин и хинин.

Локализация и характер патологических изменений в слуховом анализаторе при стрептомициновой интоксикации недостаточно выяснены. Экспериментальные исследования на животных дают основание говорить о периферическом характере поражения, а именно о возникновении дегенеративных изменений в кортиевом органе, преимущественно в основном и среднем завитках улитки. При длительном применении значительных доз хинина возникают патологические изменения в спиральном нервном узле и в волосковых клетках кортиева органа. Однако такие изменения могут возникнуть и при кратковременном, а иногда и при однократном приеме хинина. Это объясняется особой чувствительностью слухового нерва к хинину. Особая ранимость слухового анализатора отмечается в периоде внутриутробного развития и в раннем детском возрасте.

В возникновении постнатальных нарушений слуха известное значение имеет травма, в частности, природовая. Сюда относятся повреждения слухового органа вследствие сдавления и деформации головы плода во время прохождения через узкие родовые пути, а также в результате наложения акушерских щипцов. Травматические нарушения слуха могут возникнуть и в более отдаленном постнатальном периоде (в грудном и преддошкольном возрасте) вследствие ушиба головы.

У воспитанников детских садов и школ для детей с недостатками слуха наблюдаются разнообразные клинические формы поражения органа слуха.

Из заболеваний наружного уха следует отметить врожденное заращение (атрезия) наружного слухового прохода. Эта аномалия встречается редко и наблюдается обычно одновременно с недоразвитием ушной раковины (микротия). К значительному и стойкому понижению слуха ведет лишь полное заращение наружного слухового прохода. При неполных заращениях, когда в слуховом проходе имеется хотя бы узкая щель, слух обычно не страдает; нарушение функции в этих случаях (при неполных заращениях) возникает лишь вследствие одновременно существующего патологического процесса в среднем или внутреннем ухе. При наличии гнойного процесса в среднем ухе резкое сужение наружного слухового прохода представляет большую опасность, так как оно препятствует оттоку гноя из среднего уха и может способствовать переходу гнойного воспаления на глубже лежащие отделы (внутреннее ухо, мозговые оболочки). При атрезии наружного слухового прохода понижение слуха носит характер поражения звукопроводящего аппарата, т.е. страдает главным образом восприятие низких звуков; восприятие высоких тонов сохраняется, костная проводимость остается нормальной или даже несколько улучшается.

Лечение атрезий наружного слухового прохода может заключаться только в искусственном восстановлении просвета путем пластической операции.

Как уже было указано, среди причин стойких нарушений слуха у детей весьма значительную роль играют воспалительные заболевания среднего уха. Эти заболевания встречаются в двух основных формах — катар среднего уха и гнойное воспаление среднего уха (гнойный средний отит). Хронический катар среднего уха возникает обычно при отсутствии правильного и своевременного лечения острого катара, но может развиться и без предшествующего острого катара, а именно при хронических воспалительных процессах в носоглотке и при аденоидах. В этих случаях процесс в среднем ухе развивается медленно, постепенно и становится заметным для больного и окружающих лишь тогда, когда понижение слуха достигает значительной степени.

Иногда больные отмечают некоторое улучшение слуха, обычно в сухую погоду и, наоборот, — ухудшение слуха при сырой погоде и во время насморка.

Катар среднего уха особенно часто наблюдается у детей дошкольного и младшего школьного возраста и является одной из главных причин возникающих в этом возрасте стойких нарушений слуха. Основную роль в возникновении катара среднего уха у детей играют аденоидные разращения в носоглотке.

Лечение катара среднего уха сводится к восстановлению проходимости евстахиевой трубы. Для этого прежде всего необходимо устранить причины, вызвавшие ее закрытие. Проводится лечение носа и носоглотки; при наличии аденоидных разращений производится их удаление. В ряде случаев уже одни эти мероприятия приводят к улучшению проходимости евстахиевой трубы и к восстановлению или улучшению слуха; но нередко, особенно ПРИ затянувшихся катарах, приходится прибегать к специальному лечению уха — продуванию, массажу, физиотерапевтическим процедурам.

У детей с нарушением слуха довольно часто встречается хронический гнойный отит, развивающийся в результате острого отита. При правильном лечении острый отит заканчивается чаще всего выздоровлением, однако при неблагоприятных условиях он может принять затяжное течение и перейти в хроническую форму. В этих случаях остается стойкое прободение барабанной перепонки, воспалительный процесс в среднем ухе не заканчивается, гноетечение из уха продолжается иногда непрерывно в течение многих лет или периодически возобновляется, слух остается пониженным и даже постепенно ухудшается. Переходу острого отита в хроническую форму способствует тяжесть инфекции и ослабленное общее состояние организма. Большую роль в поддержании воспалительного процесса в среднем ухе играют заболевания носа и носоглотки: хронический насморк, полипы, аденоидные разращения и пр. Различают две формы гнойного среднего отита. При первой форме воспалительный процесс ограничивается только слизистой оболочкой среднего уха — не переходит на костные стенки барабанной полости. Эта форма характеризуется доброкачественным течением и, как правило, не дает осложнения.

При доброкачественном отите гной обычно не имеет запаха, а если и появляется дурной запах, то лишь вследствие плохого ухода, когда гной задерживается в ухе, смешивается с отторгающимися элементами кожного покрова и подвергается гнилостному разложению.

При второй форме воспалительный процесс переходит на костные стенки барабанной полости, вызывает так называемую костоеду, т.е. некроз (омертвение) костной ткани, разрастание грануляций и полипов и сопровождается выделением гноя с резко гнилостным запахом.

При тщательном уходе и аккуратном лечении хронический гнойный отит может закончиться выздоровлением. Однако лишь в очень ограниченном числе случаев удается достигнуть настоящего выздоровления, т. е. заживления барабанной перепонки и восстановления слуха; в большинстве же случаев выздоровление оказывается относительным: гноетечение прекращается, но прободение барабанной перепонки остается, а в барабанной полости нередко образуются рубцы, которые ограничивают подвижность слуховых косточек; слух при этом не только не улучшается, но иногда даже ухудшается. Несмотря на относительность такого выздоровления, оно все же является благоприятным исходом хронического гнойного отита, так как ликвидация гнойного очага в ухе предохраняет больного от опасных осложнений.

Если при хроническом гнойном воспалении среднего уха не прекращается костоеда, рост полипов и пр. или появляются признаки, указывающие на развитие осложнений, то возникает необходимость в так называемой радикальной операции уха. В результате этой операции барабанная полость, пещера сосцевидного отростка ,и наружный слуховой проход превращаются в одну широко открытую общую полость, что приводит к ликвидации гнойного процесса.

Слух после этой операции лишь в редких случаях улучшается. В большинстве случаев слух остается на том же уровне, что и до операции, а иногда даже ухудшается.

В последние годы при хроническом гнойном отите стали применять операции, имеющие целью не только ликвидировать гнойный очаг в ухе, но и улучшить слух путем восстановления звукопроводящей системы, которая в норме состоит из барабанной перепонки, цепи слуховых косточек и перепонок, закрывающих окна лабиринта (овальное и круглое). Эти операции получили название «тампанопластика». Следует отметить, что эти операции находятся еще в стадии разработки.

В основе тяжелых нарушений слуха у детей (глухота и резкая степень тугоухости) чаще всего лежат поражения внутреннего уха.

К числу врожденных дефектов относятся аномалии развития внутреннего уха, которые могут быть различными. Наблюдаются случаи полного отсутствия лабиринта или недоразвития отдельных его частей. При большинстве врожденных дефектов внутреннего уха отмечается недоразвитие кортиева органа, причем недоразвившимся оказывается именно специфический концевой аппарат слухового нерва — волосковые клетки. На месте кортиева органа в этих случаях образуется бугорок, состоящий из неспецифических эпителиальных клеток, а иногда не бывает и этого бугорка, и основная мембрана оказывается совершенно гладкой. В некоторых случаях недоразвитие волосковых клеток отмечается только на отдельных участках кортиева органа, а на остальном протяжении он страдает относительно мало. В таких случаях может оказаться частично сохраненной слуховая функция в виде островков слуха. От врожденных дефектов развития следует отличать повреждения внутреннего уха, которые иногда происходят во время родового акта.

Повреждения внутреннего уха наблюдаются иногда у маленьких детей при ушибах головы (падение с высоты); при этом наблюдаются кровоизлияния в лабиринт и смещения отдельных участков его содержимого. Иногда в этих случаях могут повреждаться одновременно также среднее ухо и слуховой нерв. Степень нарушения слуховой функции при травмах внутреннего уха зависит от протяженности повреждения и может варьировать от частичной потери слуха на одно ухо до полной двусторонней глухоты.

Значительный удельный вес среди тяжелых нарушений слуха в детском возрасте занимают последствия воспалительных заболеваний внутреннего уха (лабиринтиты). Воспаление внутреннего уха может возникнуть вследствие перехода воспалительного процесса из среднего уха (при остром или хроническом отите), но чаще — в результате распространения воспаления из мозговых оболочек. Такой лабиринтит называется менингогенным и наблюдается чаще всего в раннем детском возрасте при эпидемическом цереброспинальном менингите.

По степени распространения воспалительного процесса различают диффузный и ограниченный лабиринтит. В результате диффузного гнойного лабиринтита кортиев орган гибнет и улитка заполняется волокнистой соединительной тканью. При ограниченном лабиринтите гнойный процесс захватывает не всю улитку, а лишь часть ее, иногда только один завиток или часть завитка.

Диффузный гнойный лабиринтит приводит к полной глухоте, результатом ограниченного лабиринтита является частичная потеря слуха на те или иные тоны, в зависимости от места поражения в улитке. Поскольку погибшие нервные клетки кортиева органа не восстанавливаются, глухота, полная или частичная, возникшая после гнойного либиринтита, оказывается стойкой.

В тех случаях, когда при лабиринтите в воспалительный процесс вовлекается не только улитка, но и вестибулярная часть внутреннего уха, кроме нарушения слуха, отмечаются также симптомы поражения вестибулярного аппарата. Такие симптомы в виде неуверенности в ходьбе, небольшого нарушения равновесия можно иногда наблюдать у глухонемых детей. Эти явления постепенно исчезают, особенно в результате специальных упражнений, направленных на тренировку вестибулярного аппарата.

Сравнительно редкими в детском возрасте являются нарушения слуха, связанные с поражением слухового нерва, а также проводящих путей и слуховых центров в головном мозге.

Более часто встречаются заболевания, объединенные в группу, получившую наименование невритов слухового нерва. Это наименование носит несколько условный характер, так как в данную группу включают не только заболевания ствола слухового нерва, но и поражения нервных клеток, входящих в состав спирального нервного узла, а также некоторые патологические процессы в клетках кортиева органа.

Биполярные нервные клетки спирального узла и волосковые клетки кортиева органа очень чувствительны ко всякого рода вредным влияниям. Они легко подвергаются дегенерации (перерождению) при воздействии токсических веществ. Некоторые из этих веществ (например, хинин) имеют особое сродство с нервными элементами слухового органа и действуют на эти элементы как бы избирательно, подобно тому, как, например, метиловый алкоголь (древесный спирт) действует избирательно на нервные окончания глаза и вызывает слепоту вследствие наступающей атрофии зрительного нерва. В результате интоксикации наступает гибель всех или части клеток спирального узла и волосковых кле ток кортиева органа с последующим полным или частичным выпадением слуховой функции.

Заболевание ствола слухового нерва чаще всего возникает вследствие перехода воспалительного процесса с мозговых оболочек на оболочку нерва при менингите (менинго-неврит). В результате воспалительного процесса происходит гибель всех или части волокон слухового нерва.

Проводящие слуховые пути в головном мозге могут страдать при врожденных аномалиях и при различных заболеваниях и повреждениях мозга. Во всех этих случаях такие поражения обычно не бывают изолированными, т. е. не ограничиваются нарушениями только слуховых путей, а сопровождаются и другими мозговыми расстройствами. Из заболеваний здесь следует отметить кровоизлияния, опухоли, воспалительные процессы в мозговой ткани (энцефалит) при различных инфекционных заболеваниях (менингит, сифилис и др.). Характер нарушения слуховой функции находится в зависимости от места поражения. В тех случаях, когда процесс развивается в одной половине мозга и захватывает слуховые пути до их перекреста, нарушается слух на соответствующее ухо; если при этом гибнут все слуховые волокна, то возникает полная потеря слуха на это ухо, при частичной гибели слуховых путей — большее или меньшее понижение слуха, но опять-таки лишь на соответствующее ухо. При односторонних поражениях проводящих путей выше перекреста наступает двустороннее понижение слуха, более выраженное на стороне, противоположной пораженной; полной потери слуха даже на одно ухо в этих случаях не происходит, так как импульсы из обоих рецепторов будут проводиться в центральный конец анализатора по сохранившимся проводящим путям противоположной стороны.

Заболевания слуховой области коры головного мозга, так же как и заболевания проводящих путей, могут возникнуть при кровоизлияниях, опухолях, энцефалитах. Односторонние поражения ведут к понижению слуха на оба уха.

Что касается двусторонних поражений проводящих путей и центрального конца слухового анализатора, то если они и могут иметь место, то практически число их вряд ли может быть сколько-нибудь значительным. В самом деле, трудно себе представить, чтобы какая-нибудь врожденная аномалия мозга или какое-либо заболевание мозговой ткани захватили изолированно и симметрично только слуховые области. Поэтому тяжелые степени стойкого нарушения слуха, обязанные своим происхождением врожденному или приобретенному поражению центральных отделов слухового анализатора, если и встречаются, то обычно лишь при обширных поражениях головного мозга и сопровождаются такими глубокими нарушениями других мозговых функций, что сама потеря слуха в общей картине поражения отодвигается на задний план.