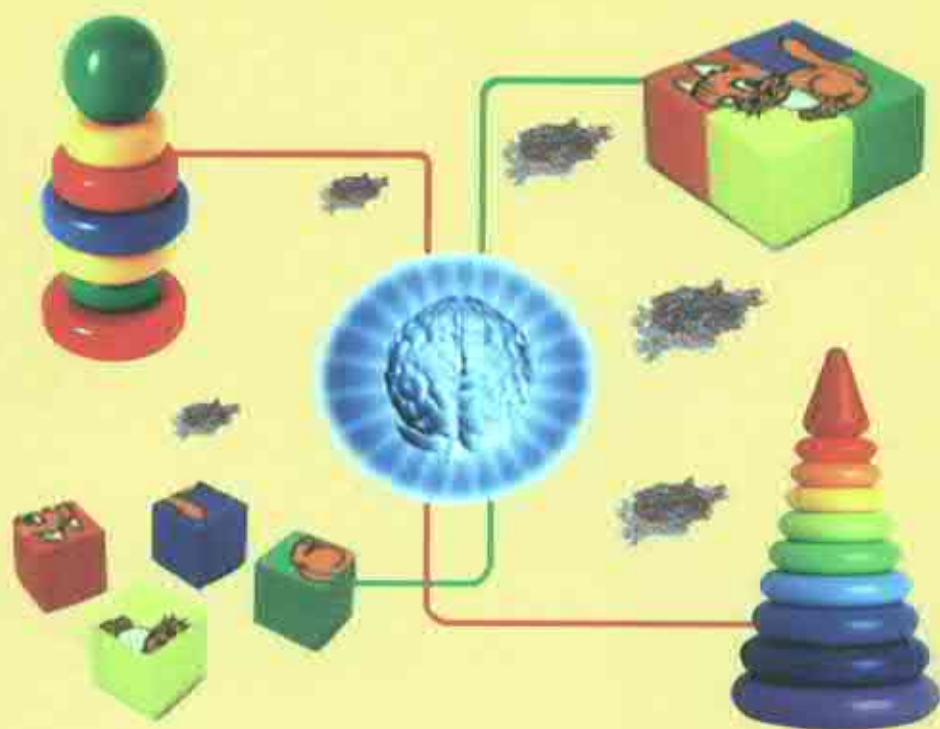


816,8-0320
H120

Svetlana HADJIU



**DEZVOLTAREA NEUROPSIHICĂ
ȘI EVALUAREA NEUROLOGICĂ
A SUGARULUI ȘI COPILULUI
DE VÂRSTĂ MICĂ**



Chișinău 2014

616.8-053.2
4702

Svetlana HADJIU

**DEZVOLTAREA NEUROPSIHICĂ
ȘI EVALUAREA NEUROLOGICĂ
A SUGARULUI ȘI COPILULUI
DE VÂRSTĂ MICĂ**

728104

Universitatea de Științe
Medicinale și Farmaceutice
"Nicolae Testemițanu"

Școala de Științe Medicale

SL2

Chișinău 2014

**Aprobat de Consiliul științific al Universității de Stat
de Medicină și Farmacie „Nicolae Testemițanu”**

Proces verbal nr. 6 din 02.10.2014

Monografia sistematizează etapele examenului neurologic la sugar și copilul mic, expune tehnicile contemporane de examinare neurologică în funcție de particularitățile de vârstă ale copilului, ordonează ierarhia sindroamelor neurologice întâlnite la copilul între 1 lună și 3 ani, elucidează diagnosticul sindromologic, în special tulburările de dezvoltare, prin prisma CIM-10, dezvăluie rolul factorilor neurotrofici în procesele de neurodezvoltare.

Monografia „**Dezvoltarea neuropsihică și evaluarea neurologică a sugarului și copilului de vârstă mică**” a fost concepută drept suport didactic și se adresează studenților anului V și VI medicină generală, medicilor rezidenți, neurologi pediatri, psihiatri de copii, pediatri, neonatologi, medicilor de familie ș.a.

Autor:

Svetlana Hadjiu, conferențiar universitar, doctor în științe medicale

Recenzenți:

Stanislav Groppa, academician AȘM, doctor habilitat în științe medicale, profesor universitar

Anatol Litovcenco, conferențiar cercetător, doctor habilitat în științe medicale

Descrierea CIP a Camerei Naționale a Cărții

Hadjiu, Svetlana.

Dezvoltarea neuropsihică și evaluarea neurologică a sugarului și copilului de vârstă mică / Svetlana Hadjiu. – Chișinău : S. n., 2014 (Tipografia Sirius). – 588 p.

Bibliogr.: p. 570-589. – 300 ex.

ISBN 978-9975-57-165-4.

612.8+616.8-053.3-053.2-07

H 12

ÎN MEMORIA

tatălui meu *Alexandru OLARU*,
bunului meu prieten *Andrei LOZOVAN*,
mentorului meu în neurologie – marelui neurolog,
academician, profesor, doctor habilitat în științe medicale
Diomid GHERMAN

„Ți-am arătat spre înainte – înaintea mea, dar și a ta”
George Bernard Shaw

„Fii bun cu greșelile mele și vei trăi fericit”

Această carte a putut fi editată cu sprijinul nemijlocit
al Academiei de Științe a Moldovei, al Întreprinderii Mixte „*BECOR*” S.R.L.
și al Reprezentanței SA Gedeon Richter în RM

Am onoarea și datoria de a aduce mulțumiri tuturor celor ce mi-au acordat ajutor în pregătirea monografiei.

Domnului profesor, doctor habilitat în științe medicale **Ion ILICIUC**, sub îndrumarea căruia am început o filă nouă din activitatea profesională, pentru contribuția adusă la formarea mea de specialist neuropediatru;

Doamnei profesor, doctor habilitat în științe medicale, șef Departament Pediatrie, **Nelli REVENCO**, care m-a îndrumat cu noblețe, mi-a insuflat încredere în sine și îmi este sursă de stimulare și educație pe întreg parcursul activității;

Doamnei profesor, doctor **Voica FOIȘOREANU**, nume de referință în neurologia pediatrică contemporană, model de performanță pentru neuropediatria din România, care m-a consultat și la care am găsit întotdeauna sprijin;

Domnului academician, profesor, doctor habilitat în științe medicale **Stanislav GROPPA** și domnului conferențiar, doctor habilitat în științe medicale **Anatol LITOVCHENCO** pentru contribuția incontestabilă la perfectarea monografiei;

Domnului rector al USMF „Nicolae Testemițanu”, academician, profesor, doctor habilitat în științe medicale **Ion ABABII**, care a stat la baza formării specialității „Neurologie Pediatrică” din R. Moldova, pe care o dezvoltă în continuare, pentru contribuția generoasă și pertinentă la formarea specialiștilor;

Domnului profesor, doctor habilitat în științe medicale, **Gheorghe ROJNOVEANU**, pro-rector al USMF „Nicolae Testemițanu”, pentru sprijinul acordat în editarea cărții;

Academiei de Științe a Moldovei, pentru susținerea proiectelor puse în beneficiul oamenilor și al științei și pentru suportul financiar acordat în editarea monografiei;

Întreprinderii Mixte **BECOR S.R.L.**, pentru gestul excepțional de a susține tipărirea acestei lucrări, elaborată întru suportul tuturor studenților, rezidenților, medicilor de familie, pediatriilor și neurologilor pediatri, precum și Reprezentanței SA **GEDEON RICHTER** în RM;

Exprim grațitudine copiilor mei **Andrei** și **Elena**, pentru ajutorul de neprețuit în traducerea unor materiale importante pentru monografia dată, soțului și prietenului meu **Petru**, care a consacrat ore în șir la colectarea tratatelor de referință, Doamnei profesor **Larisa SPINEI**, pentru suportul în prelucrarea statistică a materialelor proprii, Doamnei **Florina BREAZU**, artist plastic, pentru materialul ilustrativ și desene, doamnelor **Tatiana CHIRIAC**, redactor științific, **Raisa BRADUȚANU** și **Valentina TIFIN**, redactori literari, pentru ajutorul substanțial la perfectarea și lectura textului.

Autorul,
doctor, conferențiar **Svetlana HADJIU**

CUPRINS

Cuvânt înainte	8
1. EXAMENUL NEUROLOGIC LA SUGAR ȘI COPILUL MIC.	
NECESITATEA CUNOAȘTERII ȘI PARTICULARITĂȚILE EXAMENULUI	10
1.1. Necesitatea cunoașterii examenului neurologic la sugăr și copilul mic.....	11
1.2. Particularitățile examenului neurologic la sugăr și copilul mic.....	11
2. PARTICULARITĂȚILE DE DEZVOLTARE A SISTEMULUI NERVOS	14
2.1. Dezvoltarea în ontogeneză a sistemului nervos.....	14
2.2. Particularitățile de dezvoltare a sistemului nervos la copil.....	40
2.3. Dezvoltarea psihomotorie a copilului.....	46
2.4. Particularitățile sistemului nervos la nou-născut și sugăr.....	58
3. ETAPELE EXAMENULUI NEUROLOGIC LA SUGAR ȘI COPILUL MIC	64
3.1. Anamneza.....	66
3.2. Istoricul bolii.....	67
3.2.1. Modalitatea de instalare a debutului bolii.....	69
3.2.2. Studiul performanțelor neuropsihice.....	71
3.3. Antecedente heredocolaterale.....	73
3.4. Antecedente personale.....	74
3.4.1. Antecedente personale fiziologice.....	75
3.4.2. Antecedente personale patologice.....	79
3.5. Examenul general.....	80
4. EXAMINAREA NEUROLOGICĂ A NOU-NĂSCUTULUI	83
4.1. Observația nou-născutului.....	85
4.2. Examenul craniului.....	94
4.3. Examenul funcției motorii.....	114
4.4. Examinarea reflexelor la nou-născut.....	123
4.5. Observația motricității spontane.....	136
4.6. Evaluarea comportamentului de relație.....	137
5. EXAMINAREA NEUROLOGICĂ A SUGARULUI ȘI COPILULUI MIC	148
5.1. Observația copilului (examinare indirectă).....	149
5.2. Examenul parametrilor antropometrici.....	150
5.3. Examenul tegumentelor.....	152
5.4. Examenul craniului.....	157
5.5. Examenul feței.....	166
5.6. Examenul părului.....	176
5.7. Auscultația craniului.....	177
5.8. Examenul posturii.....	178
5.9. Examenul motricității.....	183
5.10. Evaluarea tonusului muscular.....	185
5.11. Examinarea reflexelor.....	199
5.12. Examenul sensibilității.....	227
5.13. Examenul coordonării.....	228

5.14. Examenul sistemului muscular.....	229
5.15. Examenul sistemului osteoarticular.....	239
5.16. Examenul sfîncterelor.....	241
5.17. Examenul nervilor cranieni.....	242
5.17.1. Nervul olfactiv.....	244
5.17.2. Nervul optic.....	245
5.17.3. Nervii oculomotorii (III, IV, VI).....	255
5.17.4. Nervul trigemen.....	264
5.17.5. Nervul facial.....	266
5.17.6. Nervul acusticovestibular.....	270
5.17.7. Nervul glosofaringian și vag.....	274
5.17.8. Nervul spinal.....	277
5.17.9. Nervul hipoglos.....	279
6. DEZVOLTAREA MOTORIE ȘI PSIHICĂ A COPILULUI NORMAL.	
ASPECTE EVOLUTIVE	282
6.1. Aspecte evolutive ale comportamentului motor, cognitiv și ale conduitei verbale și socioafective la copii.....	287
6.2. Versiune rapidă a criteriilor de apreciere a neurodezvoltării.....	294
7. ROLUL PSIHOTRICITĂȚII ȘI METODELE DE TESTARE LA COPIL	295
7.1. Tehnici de expres examinare a dezvoltării neuropsihice a copiilor de vîrstă mică (între 1 și 36 luni).....	297
7.2. Testul screening DENVER II pentru evaluarea dezvoltării.....	299
7.3. Screeningul neurologic al copilului.....	303
7.4. Examenul neurologic al copilului după Amiel-Tison și Gosselin.....	304
7.5. Evaluarea neurodevelopmentală în dinamica creșterii copilului suspectat pentru probleme neurologice.....	306
8. SINDROAME NEUROLOGICE LA COPIL	339
8.1. Sindromul meningian.....	339
8.2. Sindromul encefalitic.....	343
8.3. Sindromul de hipertensiune intracraniană.....	346
8.4. Sindromul epileptic vs epilepsia la sugar și copilul mic.....	352
8.5. Tulburările de conștiență la copil (comele).....	390
8.6. Tulburările din spectrul autist la copil (TSA).....	410
8.7. Sindromul de deficit motor la copii.....	420
8.7.1. Sindromul de neuron motor periferic (SNMP).....	422
8.7.2. Sindromul de neuron motor central (SNMC).....	424
8.8. Sindroame musculare.....	429
8.9. Sindroame medulare.....	430
8.10. Sindroame de trunchi cerebral.....	431
8.11. Sindroame reticulate.....	435
8.12. Sindromul cerebelos.....	437
8.13. Sindromul extrapiramidal.....	439
8.14. Sindromul vestibular.....	440
8.15. Sindroame hipotalamice.....	442

8.16. Sindromul talamic	445
8.17. Semne de afectare a epitalamusului și metatalamusului.....	446
8.18. Sindroame corticale.....	446
8.19. Semne de afectare a capsulei interne.....	448
9. DIAGNOSTICUL ÎN NEUROLOGIA PEDIATRICĂ	449
9.1. Evoluția diagnosticului neurologic la sugari și copii de vârstă mică.	474
10. ROLUL FACTORILOR NEUROTROFICI ÎN PROCESELE DE NEURODEZVOLTARE	499
Încheiere	533
ANEXA 1. EVALUARE NEUROLOGICĂ DE LA 0 LA 2 ANI DUPĂ AMIEL-TISON ȘI GOSSELIN	535
ANEXA 2. TESTUL DENVER II	548
BIBLIOGRAFIE	550
ABREVIERI	586

Autorul nu poartă răspundere pentru reclamă

CUVÂNT ÎNAINTE

„Copiii te fac să îți dorești să iei viața de la început”

Muhammad Ali

*„Copiii sunt mesaje vii ce le vom trimite
unor vremuri pe care nu le vom vedea”*

Monografia **„Dezvoltarea neuropsihică și evaluarea neurologică a sugarului și copilului de vârstă mică”** a fost concepută drept suport didactic pentru studenții anului V și VI medicină generală, medici rezidenți, neurologi pediatri, psihiatri de copii, pediatri, neonatologi, medici de familie etc.

Scopul monografiei este de a sistematiza etapele examenului neurologic la sugar și copilul mic, de a oferi tehnici de examinare neurologică în funcție de particularitățile de vârstă ale copilului, de a ordona ierarhia sindroamelor neurologice întâlnite la copilul între 1 lună și 3 ani, de a elucida diagnosticul sindromologic, în special tulburările de dezvoltare, prin prisma CIM-10, de a dezvălui rolul factorilor neurotrofici în procesele de neurodezvoltare.

Actualitatea lucrării este determinată de dificultatea multor laturi evolutive în valorificarea diagnosticului neurologic la copiii de vârstă mică și lipsa unei lucrări de acest gen la noi în țară. Spre regret, diagnozele copilului care a suportat diverse leziuni cerebrale în perioada perinatală la vârsta între 1 lună și 3 ani, rămân incerte. În această perioadă, copilul fiind cu un sistem nervos imatur, va manifesta semne neurologice nespecifice, iar diagnosticul va fi neconcludent. Pentru medicii pediatri și neuropediatri perioada dată a copilului este foarte dificilă din punct de vedere al diagnosticului clinic.

Este dovedit că simptomele timpurii din partea sistemului nervos merită o atenție deosebită grație faptului că aceștea sunt markeri importanți în aprecierea patologiei neurologice, iar intervențiile terapeutice acordate la timp vor preveni tulburările psiho-neurologice sau paralizile cerebrale. Evidențierea timpurie a semnelor de alertă ce prezic afectarea sistemului nervos central stă la baza prezentei monografii. Este vorba despre o abordare precoce, diferențiată și totodată integrativă a fiecărui copil în parte. Medicul de familie are sarcina să inițieze cât mai timpuriu consultul specialistului neuropediatru pediatru și în caz de necesitate să formeze o echipă multidisciplinară, care va acționa flexibil, coerent, sinergic și cu certitudine, pentru a promova conduitele preventive. În acest scop se cere de a cunoaște particularitățile de neurodezvoltare a copilului la diferite vârste și metoda de apreciere a nivelului de dezvoltare neuropsihică. Este important să tindem spre o abordare complexă a problemelor cu care se confruntă copilul mic, bazându-ne pe faptul că în evoluția aceluiași copil pot să apară simptome clinice diferite în funcție de maturația cronologică și vârsta lui. În acest deosebit aspect, monografia cuprinde toate etapele de dezvoltare neuropsihică parcurse de sugar și copilul mic, cu particularitățile fiecăreia din ele, fiind expuse metodele moderne de apreciere neurodevelopmentală, care vor sta la îndemâna medicului. Printre acestea sunt descrise și propuse pentru implementare testul DENVER II și evaluarea neurologică după Amiel-Tison și Gosselin.

La fel, este important să se mențină fluența și consecutivitatea diagnosticului sindromologic. Cu acest scop, în monografie sunt prezentate cele mai frecvente sindroame neurologice întâlnite la sugar și copilul de vârstă mică. Tratamentul efectiv al bolilor neurologice la copilul mic la fel presupune cunoștințe ample despre particularitățile de evaluare neurologică a copilului.

Cu părere de rău, în multe cazuri, cauzele dezvoltării deficitului neurodevelopmental rămân necunoscute, din motivul necunoașterii etiologiilor bolilor. Descoperirile din domeniul neuroștiințelor aduc mai multă lumină în patogenia variatelor patologii neurodevelopmentale ale copilului, ale factorilor de risc și celor preventivi. Cercetările contemporane sunt focalizate pe recunoașterea biomarkerilor timpurii ai tulburărilor neurodevelopmentale. Cu acest scop, în lucrare sunt expuse rezultatele investigațiilor proprii asupra factorilor neurotrofici. Este arătat rolul factorilor neurotrofici BDNF și CNTF la copiii cu leziuni hipoxic-ischemice perinatale în evoluția creșterii copilului, grație existenței unei multitudini de modele experimentale pe animale, care au demonstrat efectele terapeutice impresionante ale acestor substanțe miraculoase. Sunt trasate concluzii asupra rolului BDNF și CNTF în ameliorarea plasticității neuronale și a funcțiilor cognitive la copil. Se pledează pentru aplicațiile terapeutice ale substanțelor cu acțiune neurotrofică la copii după leziunile cerebrale hipoxice și ischemice în perioada acută a injuriei și în cea de recuperare, pentru ameliorarea proceselor de maturare și regenerare a celulelor nervoase, care probabil vor conduce la îmbunătățirea procesului protectiv și preventiv. La fel, acest studiu va proiecta o viziune integrativă asupra biomarkerilor de vulnerabilitate a procesului neurodevelopmental la diferite vârste și managementului tulburărilor neuropsihice la copiii de vârstă fragedă.

Monografia are drept suport datele selectate cu multă meticulozitate din literatura de specialitate cu referință la sugar și copilul de vârstă mică. Se insistă asupra cunoașterii examenului neurologic la acest grup de copii, cu gândurile axate pe patologia neurologică diagnosticată întârziat. Totodată, se pune accent și pe noțiunile din neurologia generală, dat fiind faptul că orice medic este dator să le cunoască.

Monografia are menirea de a ajuta medicii la valorificarea nivelului de dezvoltare neuropsihică a sugarului și copilului de vârstă mică să conceptualizeze bolile cu debut la aceste vârste, la fel, să familiarizeze specialiștii cu strategii clinice de detecție și intervenție timpurie, care se impun în diferite cazuri.

Monografia va servi drept ghid în munca zilnică a medicilor și drept punct de reper în înțelegerea noțiunilor legate de sistemul nervos al sugarului și copilului mic, contribuind la ameliorarea sănătății psihoneurologice a copilului.

Autorul

1. EXAMENUL NEUROLOGIC LA SUGAR ȘI COPILUL MIC. NECESITATEA CUNOAȘTERII ȘI PARTICULARITĂȚILE EXAMENULUI

„Verifică totul și memorizează importantul.

*Aceasta a fost, este și va fi prima axiomă
în toate științele și, mai ales, în medicină”*

Hufeland

Neurologia pediatrică este o ramură specială a medicinei care studiază creierul uman al copilului, cea mai performantă structură apărută în procesul evoluției. Creierul parcurge o perioadă destul de lungă de dezvoltare, de la cea intrauterină până la maturitate. El are o structură foarte complexă, astfel încât cauza multor boli care se dezvoltă aici rămâne a fi în continuare incertă.

În abordarea contemporană, neurologia pediatrică este preocupată de problemele diagnosticului și tratamentului bolilor organice ale copilului ce afectează sistemul nervos central sau periferic. Structurile organice aparținând domeniului neurologiei sunt, pe de o parte, creierul, măduva spinării (reprezintă sistemul nervos central), structurile înconjurătoare, precum și vasele sanguine care le hrănesc; iar pe de altă parte, nervii cranieni, rădăcinile nervoase și ganglionii spinali, nervii periferici după ieșirea din canalul spinal, inclusiv legăturile cu mușchii scheletici (reprezintă sistemul nervos periferic).

Cunoștințele din domeniul neurologiei pediatrică contemporane au revoluționat impresionant datorită progreselor tehnico-științifice remarcabile ce țin de metodele de diagnostic (tomografia computerizată, rezonanța magnetică nucleară, tomografia prin emisie de pozitroni, rezonanța magnetică nucleară funcțională, doplerografia, precum și neurochimia, imunologia, genetica moleculară). Fiind o știință relativ tânără, neurologia pediatrică are totuși o istorie bogată, care începe de la sfârșitul sec. XIX prin descrierea separată a unor sindroame și boli și continuă până în prezent cu descoperiri ale aspectelor patofiziologice și ale mecanismelor moleculare ale multor boli neurologice ale copilului.

În ultimul deceniu al secolului XX neuroștiințele au luat amploare, concentrându-și eforturile asupra creierului. Această perioadă a fost definită de către OMS drept perioadă de studiu al creierului. Au debutat și evoluat științe noi, care încearcă să pătrundă în esența dereglărilor la nivel de moleculă, genă, neuron. Drept urmare, în prezent, cu pași rapizi, se dezvoltă neurobiologia, neurogenetica, neuropsihologia (compartimente inclusiv și ale neuropediatriei). Cu toate acestea, în multe cazuri, mecanismele bolilor neurologice mai sunt încă neclare și neconcludente. [79, 444, 587, 721, 722]

Dereglările neurologice la copii sunt uneori subtile și incomplete, din care motiv pot rămâne neobservate de către părinți și medici. Diagnosticul bolilor neurologice la copii este dificil, deoarece odată cu creșterea copilului simptomele neurologice se modifică. Pentru înțelegerea proceselor neurodevelopmentale, în special ale copilului mic, la fel, pentru stabilirea unui diagnostic precis și aplicarea unui tratament indicat este important să cunoaștem cum se face examinarea completă și corectă a pacientului. Orice specialist pediatru și neurolog de copii în evaluarea copilului va porni de la examinarea neurologică.

1.1. Necesitatea cunoașterii examenului neurologic la sugar și copilul mic

Examenul neurologic al sugarului trebuie să se efectueze ținând seama de dezvoltarea neuropsihomotorie pe etape de vârstă. De altfel, acesta este unul din cele mai complexe examene obiective efectuat la copil în perioada respectivă. Formarea SN la copil în primul an de viață își pune amprenta pe complexitatea abilităților lui comportamentale și motorii. Din acest motiv un specialist în domeniu trebuie să cunoască particularitățile evolutive de dezvoltare ale funcțiilor de bază ale SN la copil și modalitățile de realizare a examenului neurologic la diferite categorii de vârstă. [79, 587, 116]

Examenul neurologic efectuat la nivel profesional înalt permite specialistului clinician să colecteze informații ample și precise privind topografia leziunii, implicațiile acesteia în integritatea funcțională a SN și să interpreteze corect patologia și diagnosticul clinic. Examenul neurologic necesită interpretare în asociere cu înțelegerea morfofuncționalității SN. În cazul suspiciunii unei afecțiuni neurologice cu implicare neuropsihică sau motorie este necesară o evaluare clinică calitativă, pentru a stabili cauzele acesteia.

Dovedind faptul că este un specialist bun, un clinician va efectua în mod obligatoriu și examenul clinic general și cel neurologic și nu le va înlocui nicicând cu examenele paraclinice, considerând evaluarea neurologică drept un act profund intelectual. În plus, pentru confirmarea unor probleme neurologice sunt necesare metode suplimentare de investigație. Mijloacele moderne de investigații (imagistice) au deschis posibilități valoroase în vederea cunoașterii creierului, oferind informații excepționale privind structura și funcția lui normală, precum și privind perturbările din creier. Însă mijloacele moderne instrumentale nu pot înlocui anamneza, antecedentele, dar, mai ales, datele obținute prin examenul obiectiv. [21, 23, 27, 79, 444, 478, 543, 587, 753, 972]

Neurologia pediatrică se deosebește considerabil de neurologia adultului prin manifestările nespecifice ale bolilor copilului. Grație particularităților sale și dezvoltării neuropsihice incomplete, copilul nu poate localiza durerea și nu poate lămuri obiectiv caracterul manifestărilor clinice ale simptomelor apărute. [39, 46, 62, 64, 79, 753]

Medicul de familie, pediatru, neurolog trebuie să poată depista patologia neurologică a copilului mic. Pentru aceasta este important să se cunoască semiologia neurologică atât a copilului, cât și a adultului. Datele semiologice colectate la investigarea neurologică a sugarului și copilului mic se cer încadrate în marile sindroame neurologice, iar modalitatea de căutare a acestor simptome, ca și interpretarea lor, se face în funcție de maturitatea SN. Din acest motiv trebuie să cunoaștem formele nosologice ale bolilor neurologice la copil, particularitățile de dezvoltare a creierului acestuia, metodele de examinare neurologică și particularitățile examenului neurologic în funcție de vârsta cronologică a copilului.

1.2. Particularitățile examenului neurologic la sugar și copilul mic

Particularitățile examenului neurologic la sugar și copilul mic sunt diferite în funcție de vârsta cronologică a copilului, de gradul de dezvoltare al SN la n.n., sugar și copilul mic, de specificul patologiei neurologice la diferite vârste ale copilului, de modalitatea de adaptare a medicului la nevoile copilului.

Examenul neurologic al copilului presupune cunoașterea necondiționată, în același timp, a examenului neurologic al adultului. În perioada copilăriei se aplică tehnici diferite de examen în funcție de vârsta parcursă de copil. Astfel, examenul neurologic prezintă particularități diferite la prematur, la n.n. la termen, la sugăr și la copilul mic. La copilul mare, examenul neurologic este asemănător cu cel al adultului. Aceste particularități se datorează în mare parte dezvoltării incomplete a SN, maturizării treptate și foarte rapide a SN la sugăr, în special în primele luni de viață. Maturizarea rapidă a SN la sugăr duce la apariția unor performanțe motorii, cognitive, de limbaj, de adaptare socială ș.a., din ce în ce mai specializate odată cu creșterea.

Dificultățile în realizarea și interpretarea examenului neurologic la sugăr și la copilul mic sunt determinate de confundarea unor particularități fiziologice caracteristice diferitelor etape de vârstă, cu altele, semiologice în etapele de vârstă apropiate. Interpretând examenul neurologic la vârsta de sugăr trebuie să ținem cont de specificul patologiei neurologice, de faptul că leziunile în perioada imatură a creierului dezvoltă simptome diferite față de cele din perioada adultului. Strategiile și tehnicile examenului neurologic la copil trebuie să fie specifice vârstei lui. În examenul neurologic al copilului se pot întâlni un amalgam de simptome specifice datorate implicării particularităților fiziologice caracteristice diferitor etape de dezvoltare, cu altele patologice pentru vârsta dată. Astfel, la vârsta de sugăr unele simptome clinice considerate drept patologice (ex. – tonusul muscular crescut), la n.n. vor fi apreciate ca fiind normale. [40, 46, 79, 586, 753]

Examenul neurologic la vârstele mici se efectuează ținând cont de imaturitatea SN. Este știut că creierul uman este organul care are nevoie de perioada cea mai îndelungată pentru maturizare. Sub aspect morfologic și funcțional, creierul copilului mic este diferit de creierul unui adult. N.n. are un creier imatur din punct de vedere morfofuncțional. Pe parcursul creșterii creierul copilului va suferi un proces secvențial (unele structuri) de maturizare rapidă, apoi mai lentă, dar îndelungată. Maturizarea secvențială a SN continuă până în perioada de adolescență sau de adult. Odată cu creșterea apar performanțe motorii, cognitive, comportamentale, de limbaj etc., tot mai specializate. Astfel, încât la vârsta de 4-5 ani creierul unui copil sănătos devine morfologic-structural și funcțional maturizat. [62, 79, 587, 753]

Prin urmare, necesitatea cunoașterii strategiilor de examinare și investigare neurologică la copilul mic este evidentă și incontestabilă. Acestea sunt specifice și variabile comparativ cu cele aplicate unui copil mare sau adult. Manifestările clinice ale bolilor neurologice la copilul mic sunt altele decât la adult, grație particularităților anatomo-fiziologice ale SN. Astfel că unele zone corticale distruse în perioada imatură de dezvoltare sunt nefuncționale și pot fi „mute” din punct de vedere clinic. Simptomele clinice apar ca expresie a disfuncției unei arii corticale lezate, în momentul în care zona respectivă devine funcțională, deci, se maturizează. Particularitățile SN la copilul mic explică, de exemplu, aspectul pseudoprogresiv al tablourilor clinice în paralizii cerebrale, care devin complet conturate abia în jurul vârstei de 4 ani. Doar la maturizarea deplină a structurilor SNC se conturează evident toate deficiențele posibile într-o paralizie cerebrală. Tabloul clinic al acestora devine complet reliefat abia în jurul vârstei de 4-5 ani, când creierul copilului devine structural și funcțional maturizat. [23, 79, 587] Aceste particularități ale patologiei neurologice la copil necesită să fie cunoscute de către medicul de familie, pediatru și neurolog de copii pentru aprecierea corectă a diagnosticului clinic. [64, 79, 614, 587]

Particularitățile examenului neurologic la copilul de vârstă mică este dificil și din alte motive: lipsa de colaborare cu pacientul, nevoia unei adaptări suplă a medicului la comportamentul copilului etc. [23, 35, 79, 587]

Particularitățile morfo-funcționale ale SN la copilul mic marchează comportamentul copilului. Uneori este imposibilă obținerea unei colaborări necesare unui examen de subtilitate, spre deosebire de copilul mare și adult. [79] În cadrul examenului neurologic al unui copil mic trebuie urmărite o multitudine de elemente, ce fac ca timpul necesar unui examen clinico-neurologic detaliat să fie apreciat aproximativ cu 40-60 minute. La copiii sugari uneori pot fi prezente niște perturbări ușoare ale parametrilor neurologici, prin urmare evidențierea lor necesită observația în timp a cazului, controlul repetat al pacientului, pentru a confirma suspiciunile sau pentru a monitoriza evoluția problemei sub acțiunea medicației. [317]

Este important să fie cunoscute particularitățile evoluției bolilor SN nu numai de către neuropediatri, dar și de către alți specialiști: pediatri, medici de familie. Trebuie să se știe că SN este foarte vulnerabil la diferiți factori nocivi: virusuri, bacterii, dereglări metabolice, otrăviri exogene și endogene, boli somatice. Clasificarea internațională a bolilor SN stă la baza diagnosticului clinic al patologiilor copilului. Utilizarea corectă a acestei clasificări în practica cotidiană a medicului va elimina incorectitudinile de diagnostic și tratament și va spori considerabil ameliorarea sănătății mintale a copiilor.

Examenul neurologic al copilului este diferit de cel al adultului. Examenul neurologic se va proiecta în funcție de vârsta cronologică a copilului, iar rezultatele obținute vor varia în funcție de gradul de dezvoltare al SN la diferite vârste ale copilului, de particularitățile de dezvoltare a SN, de specificul patologiei neurologice, de gradul de pregătire al medicului, de modalitatea lui de adaptare la nevoile copilului și de competențele de colaborare ale neurologului cu rudele copilului.

Particularitățile de dezvoltare a SN trebuie înțelese ținând cont de faptul că nici sugarul, și nici copilul mic nu este un „adult în miniatură”. Această afirmație este motivată prin faptul că obiectul de studiu – creierul unui copil – este morfologic și funcțional altceva decât creierul adultului și această marcare funcțională a imaturității este mult mai bine exprimată aici decât la orice alt organ. [79, 587, 753]

În cazul examinării unui pacient cu probleme neurologice vom urmări capitolele foii de observație clinică. Vom trece în revistă toate datele obținute prin anamneză și, la fel, vom prezenta modalitățile de examinare neurologică, ținând seama neapărat de substratul anatomo-fiziologic al structurilor examinate și de aspectele patologice ale suferințelor analizate.

Câteva principii sunt de reținut, atunci când vom examina sugarul și copilul mic:

1. Trebuie să stăm și să ascultăm atent, atunci când examinăm un sugăr, pentru că el nu are întotdeauna capacitatea de a colabora. Urmărind activitatea spontană a sugărului vom aprecia statusul mental, nervii cranieni, coordonarea și statusul motor.
2. Trebuie să facem din examinare o joacă. Copilul este mult mai cooperant dacă examenul neurologic este efectuat ca un joc. Pentru a stârni curiozitatea copilului, îi vom capta atenția.
3. Trebuie să lăsăm pentru final ce e neplăcut: măsurarea perimetrului cranian, examinarea fundului de ochi etc.

2. PARTICULARITĂȚILE DE DEZVOLTARE A SISTEMULUI NERVOS

2.1. Dezvoltarea în ontogeneză a sistemului nervos

Dezvoltarea neuropsihică reprezintă dezvoltarea și perfectarea calitativă a abilităților motorii și intelectuale ale copilului, având la bază capacități înnăscute. Condiția obligatorie pentru o bună desfășurare a procesului de dezvoltare neuropsihică este interacțiunea permanentă și adecvată a copilului cu mediul înconjurător. Cunoașterea particularităților de dezvoltare psihomotorie, intelectuală și afectivă a copilului, împreună cu dezvoltarea lui somatică reprezintă un obiectiv indispensabil pentru aprecierea dezvoltării lui normale. Studiul dezvoltării psihomotorii, intelectuale și afective la copil este un proces complex și solicită cunoașterea și a unor noțiuni de bază din neurologie și psihologie specifice copilului. [79, 315, 587, 657]

Este important ca dezvoltarea unui copil să fie observată din punctul de vedere al celor două mari categorii: fizică și psihică (emoțională). Mulți părinți dau o mai mare atenție modului în care copilul crește și se dezvoltă fizic, deoarece progresele sunt mai ușor vizibile cu ochiul liber. Însă dezvoltarea psihică este la fel de importantă. Cunoașterea principalelor caracteristici ale dezvoltării psihice la copil va ajuta medicul și părinții să pătrundă mai ușor în mintea copilului și să observe modul în care el gândește și felul cum se comportă. Aceasta va contribui la o educare și îngrijire concordantă. Totodată, înțelegerea particularităților de dezvoltare a SN la copil presupune și cunoașterea dezvoltării organelor și sistemelor, în special a SN, în perioada intrauterină. Din acest motiv am considerat oportună prezentarea celor mai importante repere ale dezvoltării morfologice a sistemului nervos odată cu vârsta. [23, 46, 62, 79, 587, 733]

Particularitățile morfologice și funcționale ale SN la om au apărut în procesul evoluției îndelungate. Originea SN somatic și vegetativ este ectodermică. [79, 587, 616]

Perioada prenatală este considerată etapa primară a dezvoltării ființei umane, „începutul dezvoltării” (Berk, Laura E., 1989). [797] Genetica și embriologia umană sunt două discipline care se ocupă, prima, cu studiul fenomenelor eredității și variabilității în organismul uman viu, cea de a doua, cu studiul embrionului uman, ambele domenii aducând clarificări esențiale în studiul dezvoltării ființei umane vii în momentul de debut al vieții. [256]

În perioada de ontogeneză diferite compartimente ale SN se integrează într-un sistem funcțional unic, activitatea cărora odată cu creșterea se complică și se desăvârșește (fig. 2.1.1; fig. 2.1.2). După naștere SN se dezvoltă cel mai intens la copilul de vârstă mică. [65, 278, 609] Particularitățile calitative și cantitative ale SN la copil sunt individuale ca expresie a calității genelor moștenite, factorilor care au acționat pre-, intra- și postnatal și metodelor educaționale utilizate în timpul vieții (fig. 2.1.3, A-J). [65, 278, 609]

Perioada prenatală (intrauterină): Etapa intrauterină este denumită perioada prenatală și începe din momentul concepției până la naștere: 40 săptămâni sau 280+10 zile. În linii generale, se cunosc 3 perioade de dezvoltare intrauterină:

1. Perioada de „Ou” (zigot): 0-14 zile (perioada de concepere). Acțiunea factorilor nocivi în această perioadă va rezulta în avort spontan;



Figura 2.1.1. Perioada fetală. [796]



Figura 2.1.2. Examen USG al fătului. [796]

2. Perioada de „Embrion” (embrionară): 14 zile – 12 săptămâni;

3. Perioada de „Făt” (fetală): de la 12 săptămâni până la naștere.

SN derivă din stratul ectodermal, care alături de mezoderm și endoderm se constituie deja din a 2-a săptămână gestațională.

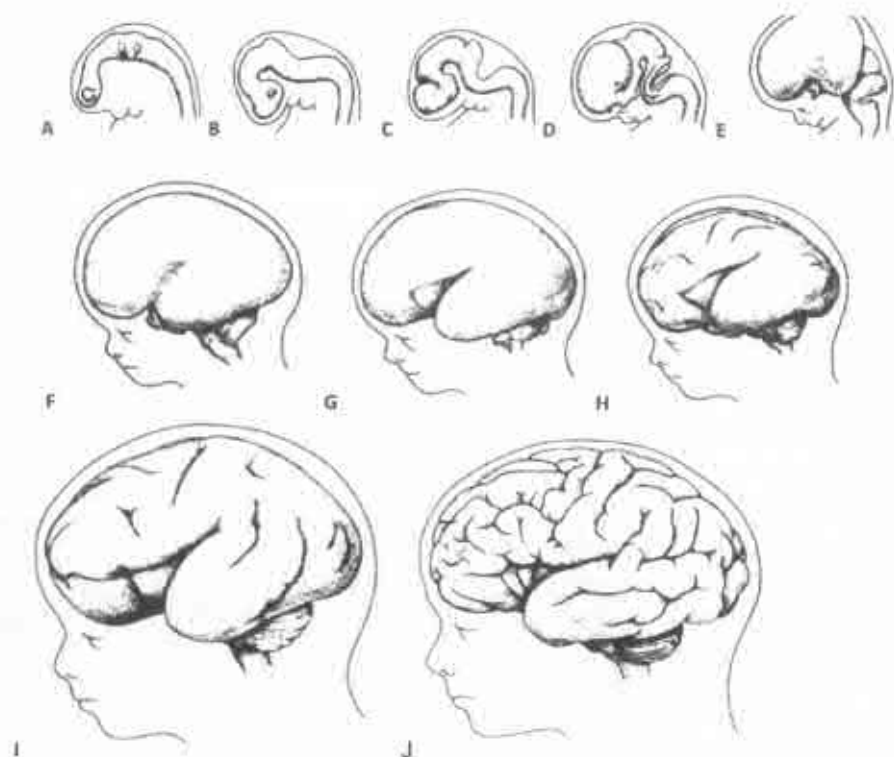


Figura 2.1.3. Aspecte evolutive ale creierului în perioada intrauterină.

A. 25 zile; B. 35 zile; C. 40 zile; D. 50 zile; E. 100 zile; F. 5 luni; G. 6 luni;

H. 7 luni; I. 8 luni; J. 9 luni. [107, 114, 796]

Treptele ontogenezei cerebrale în perioada intrauterină în ordine succesivă sunt următoarele:

1. neurulația;
2. prozencefalizarea (formarea veziculelor cerebrale);
3. neurogeneza (maturația structurilor nervoase).

1. Perioada embrionară (primele 3 luni de gestație):

1. În 1-a lună – apar primele plexuri vasculare, care secretă LCR;
2. În a 2-a lună – cresc intensiv emisferile și ganglionii subcorticali;
3. În a 3-a lună – apare circuitul Vilizy.

În prima etapă de dezvoltare intrauterină, la fel, se dezvoltă nucleii subcorticali, capsula internă, talamusul optic, cerebelul.

Această perioadă este cea mai periculoasă în apariția anomaliilor de dezvoltare, însă dimensiunea lor depinde de intensitatea factorilor nocivi.

2. Perioada fetală precoce (3-6 luni de gestație). Cuprinde trimestrul II al vieții intrauterine (4-6 luni). Datorită LCR care se secretă în abundență de plexusul choroid, veziculele creierului se dilată, ceea ce provoacă apariția hidrocefaliei fiziologice.

1. La a 4-a lună – apare sulcus Sylvii.
2. La a 5-a lună – apare sulcus Rollandii. Intens se diferențiază circumvoluțiunile scoarței; în locul veziculei IV apare ventriculul IV cu foramen Majandi și două foramen laterale Lușca. Apar straturile de celule corticale și câmpurile funcționale.

În alimentarea creierului o însemnătate mai mare capătă sistemul vascular.

Creierul format continuă să crească în dimensiuni. Continuă procesul de mielinizare, care decurge neuniform.

3. Perioada fetală tardivă (6-12 luni de gestație):

1. La a 4-a lună de viață intrauterină se formează măduva spinării.
2. Începe mielinizarea emisferelor, ce continuă și după naștere. Acest proces se încheie la 2-3 ani de viață. Stratificarea scoarței cerebelare se încheie la a 9-a-11-a lună de viață postnatală.
3. Celulele cerebelului se înmulțesc. Cel mai încet se mielinizează cerebelul. Acest proces continuă și după naștere, de aceea copiii încep să meargă doar la vârsta de 1 an.

Principalele faze ale ontogenezei cerebrale sunt descrise pe larg în continuare:

- Neurulația (durează din ziua a 14-a până în a 30-a);
- Prozencefalizarea (durează din ziua a 23-a până în a 90-a);
- Neurogeneza (durează din luna a 2-a până în luna a 4-a);
- Mielinizarea (începe în săptămâna a 30-a și continuă mult timp și după naștere, la 2 ani este completă);
- Formarea LCR-ului (începe în săptămâna a 5-a; secreția LCR – din săptămâna 20-24 de gestație);
- Vascularizația cerebrală (se dezvoltă din săptămâna a 24-a).

Neurulația. SN la făt începe să se dezvolte intrauterin din a doua săptămână, formând o foiță medulară, denumită placă neurală, localizată la nivel de ectoderm dorsal. Treptat, în săptămâna a 3-a placa neurală începe să se îngroașe, să se lărgească și să se invagineze

înspre mezoderm și endoderm, apoi înspre central, formând șanțul neural, iar marginile îngroșate desemnează crestele neurale. În unele studii sunt expuse originile de diversitate a creștelor neurale. ^[675] În a 22-a zi are loc închiderea marginilor șanțului și formarea tubului neural. Acest proces se desemnează ca neurulație. *Neurulația* (fig. 2.1.4; fig. 2.1.5) durează din a 14-a zi până în a 30-a zi de gestație și constă în formarea și închiderea *tubului neural* care anterior plutea sub formă de *placă neurală* în lichidul amniotic. ^[606]

SN începe să se dezvolte spre sfârșitul celei de a treia săptămâni embrionare. În această perioadă apare o îngroșare a ectodermului dorsal, denumit *placă neurală*. *Placa neurală* migrează apoi la nivel central și ia aspectul de *igheab neural* (șanț neural), iar marginile îngroșate formează *crestele neurale*. La a 22-a zi are loc închiderea marginilor șanțului. *Placa neurală* se lărgește spre mezoderm și endoderm și se închide formând *tubul neural*, care comunică cu lichidul amniotic prin *neuroporul anterior* și *posterior* (se închid în ziua a 26-a și, respectiv, în ziua a 28-a). ^[415] *Creștele neurale* vor rămâne în afara *tubului neural*. *Tubul neural* are o cavitate care constituie canalul ependimar din care se formează ganglionii nervilor cranieni și spinali, ganglionii vegetativi, celulele Schwann, leptomeningele, glandele suprarenale și celulele pigmentare. Au fost efectuate studii asupra mitozei tubului neural ^[663], la fel a fost apreciată activitatea de polarizare și sinteză retinoidă în placa de bază a tubului neural. ^[758]

Defectele de neurulație vor conduce la apariția patologiilor disrafice: anencefalie, encefalocel, meningocel, spina bifida etc., denumite anomalii de dezvoltare. ^[100, 101, 116, 251, 276, 350, 392, 417, 488, 489, 609]

Următoarea perioadă, **Prozencefalizarea**, începe din zilele gestaționale 25-30. Acest proces continuă până la a 90-a zi intrauterin, când se formează emisferile cerebrale. Înainte ca partea caudală să fie pe deplin dezvoltată, partea anterioară a primei somite cervicale începe să se evagineze și să

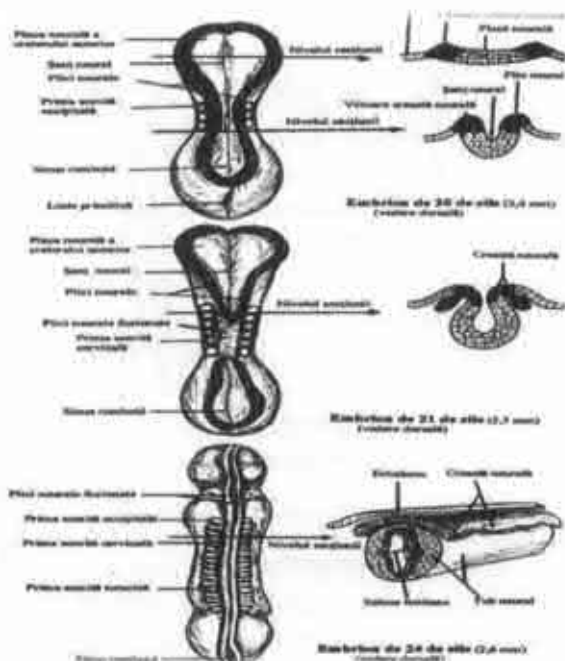
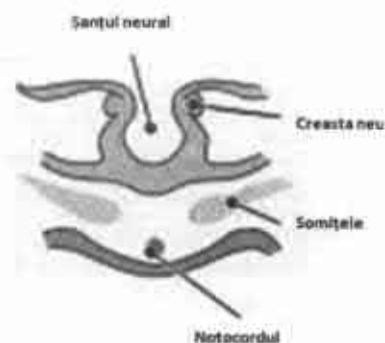


Figura 2.1.4. Neurulația. [334, 700]

Figura 2.1.5. Neurulația. [334, 587, 710]

•728104

formeze flexiuni și cavități. Fiecare va avea anumite contribuții în următoarea dezvoltare. Inițial se produc 3 evaginări, în ziua a 23-a neuroporul anterior (canalul ependimar) se umflă la nivel rostral, suferă un proces de dilatare, formând *vezicula cerebrală*, care se împarte în 3 vezicule cerebrale primare (stadiul celor trei vezicule): a) *proencefalul* (creierul anterior), b) *mezecefalul* (creierul mijlociu) și c) *rombencefalul* (creierul posterior) (fig. 2.1.6). Odată cu creșterea fătului, pe părțile laterale ale proencefalului apar alte 2 evaginări: veziculele optice, din care apoi se vor dezvolta nervii optici și o parte din globii oculari (tab. 2.1.1).

Proencefalizarea (fig. 2.1.6) este faza de formare a *emisferelor cerebrale*.^[759] În săptămâna a 5-a (ziua a 36-a) proencefalul se divide anterior în *telencefal* – 2 vezicule telencefalice, din care provin *emisferele cerebrale* și, posterior, în *diencefal* (creierul intermediar). *Cavitățile telencefalice* se formează simultan. Apoi se formează *ventriculii cerebrali*. Odată cu divizarea creierului anterior (proencefalul), se divide și cel posterior (rombencefalul). *Rombencefalul* se va divide în 2 structuri: una anterioară (metencefal), din care iau naștere *puntea*, *cerebelul* și una posterioară (mielencefalul) – *bulbul rahidian* și *măduva prelungită*. Se formează cavitățile ventriculului IV. *Mezecefalul*, din care vor proveni *pedunculii cerebrali* și *lamina quadrigeminală*, va rămâne neschimbat. Concomitent cu dezvoltarea coloanei vertebrale se extinde caudal coarda spinală. Orice

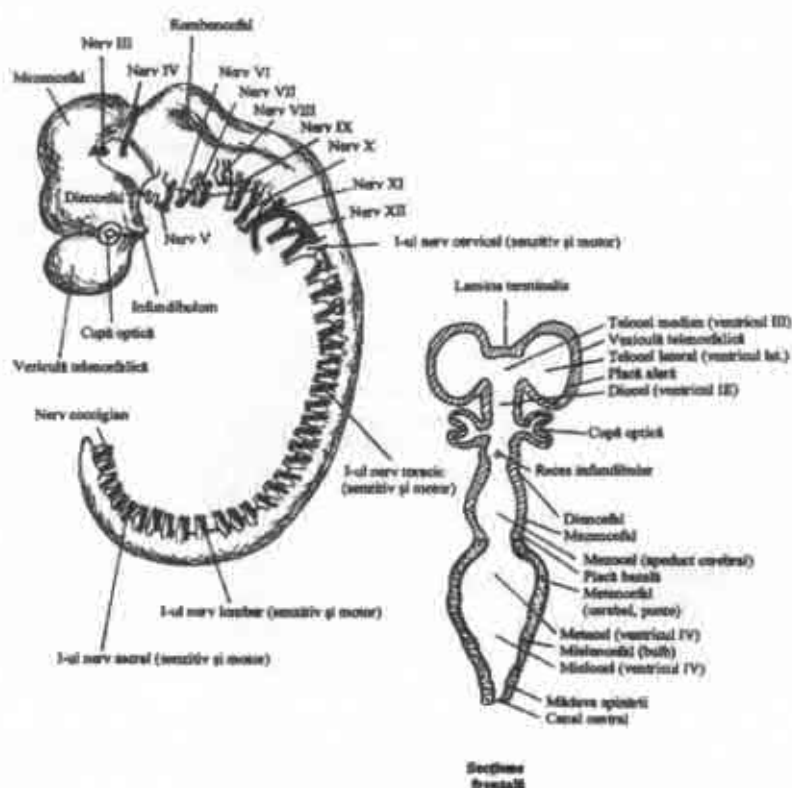


Figura 2.1.6. Proencefalizarea. [117, 107, 796]

tip de agresiune sau perturbarea etapelor de formare a SN vor avea precădere în formarea malformațiilor morfologice majore cum ar fi: holoprozencefalia, arinencefalia, agenezia de corp calos etc.

Astfel, la a 5-a – 6-a săptămână se pot distinge cu certitudine 5 compartimente ale SNC: telencefalul, diencefalul, mezencefalul, metencefalul, mielencefalul (fig. 2.1.6).

Canalul endimar, la fel ca și veziculele cerebrale, se dilată, formând cavități ventriculare. Procesul va continua cu formarea ventriculilor laterali (drept și stâng), proveniți în telencefal. *Ventriculul III* (mijlociu) se va dezvolta în diencefal și va comunica cu *ventriculii laterali* prin găurile Monroe și prin apeductul Sylvius (amplasat în partea posterioară a calotei pedunculare). Apeductul Sylvius trece prin calota pedunculară în plan sagital și separă (virtual) pedunculul cerebral de tuberculii quadrigemeni. Aici se face relația cu *ventriculul IV*, care are forma unui romb și este situat între protuberanța, bulbul anterior și cerebelul posterior. În partea inferioară această gaură continuă cu canalul endimar medular.

În așa mod, prozencefalul (creierul anterior) va forma telencefalul, ventriculii cerebrali, nucleii striați, veziculele optice, bulbii și tracturile olfactive și diencefalul, din care iau naștere talamusul, hipotalamusul și neurohipofiza. Din mezencefal (creierul mijlociu) vor proveni pedunculii cerebrali și lamina quadrigeminală. Rombencefalul (creierul posterior) va da naștere următoarelor componente: puntea, cerebelul, bulbul și măduva spinării.

Defectele de prozencefalizare determină malformații structurale majore. În săptămâna 5-6, concomitent cu procesul de diviziune a prozencefalului, se produce și migrarea celulelor crestei neurale prozencefalice cu formarea mugurelui nazo-frontal. *Orice agresiune care provoacă o tulburare în diviziunea prozencefalului va determina și malformații faciale de linie mediană.* Au fost efectuate studii privind rolul suplimentelor de vitamine asupra proceselor de neurulație și prozencefalizare. ^[612]

Neurogeneza, care începe între săptămânile 8 – 10 gestaționale (luna 2 – 4) și continuă și după naștere, constă în *proliferarea și migrarea* neuronilor. Această perioadă este cea mai critică în formarea SNC. Prin multiplicarea celulelor primitive de la nivelul epiteliului germinativ din lumenul tubului neural vor lua naștere celulele precursorale ale neuronilor și ale glii. Primii care apar sunt neuronii urmați de celulele gliale radiale ce persistă doar 2 luni după care fie că degenerază, fie că se dezvoltă în astrocite. Potrivit unor confirmări neurogenetice, neuronii, la ultima lor mitoză, migrează de-a lungul unor ghizi gliali, pentru a constitui placa corticală. Celulele care migrează primele se vor găsi în straturile corticale profunde și cele care migrează mai târziu – în straturile corticale superficiale. Procesul de proliferare este maxim între săptămâna 10-18, astfel, încât la a 20-a săptămână procesul de proliferare și migrare este complet. Multiplicarea neuroblaștilor în zonele germinative periventriculare din prima jumătate a sarcinii face ca stocul total de neuroni să fie constituit definitiv spre a 20-a săptămână de gestație (excepție fac neuronii granulari din cortexul cerebelos și din fascia dentată hipocampală). Ultimii neuroni care migrează se amplasează în partea cea mai externă. Astfel, straturile superficiale ale cortexului se vor dezvolta mai târziu decât cele profunde. Niciun neuron nu se formează în cortex, toți ajung în cortex prin procesul de migrare. În unele studii sunt descrise efectele de migrare tangențială a neuronilor în cortexul cerebral în dezvoltare. ^[536, 416, 602] Până

la 5 luni suprafața cerebrală este netedă și numai la 5 luni apar șanțurile primare. La 28 de săptămâni majoritatea circumvoluțiilor primare sunt bine vizibile. Între luna 7 - 9 apar șanțurile secundare și terțiare. Girarea continuă activ și după naștere.

În perioada neurogenezei se pot produce anomalii prin reducerea migrării neuronale (microencefalie, agirie, lisencefalie), dezordini ale suprafețelor de neuroni în cortexul cerebral (displazii celulare) sau aglomerări de neuroni în substanța albă. Toți acești neuroni nu vor ajunge la locul destinat din scoarța cerebrală și se vor dezvolta heterotopiile. În literatura de specialitate există studii care descriu diverse căi migratoare din cortexul cerebral în dezvoltare, influențate de diverși factori nocivi ^[533], la fel, relaționarea tulburărilor focale de migrație cu epilepsiile parțiale incurabile ^[548].

Mielinizarea începe în săptămâna 30 și continuă mult timp și după naștere. Astfel încât la vârsta de 2 ani este completă, având următoarele componente: măduva spinării, cerebel, trunchi cerebral și aproape completă pentru nucleii striati și talamus. Acest fenomen este principalul indicator al maturității SN. Mielinizarea este precedată de o intensă proliferare glială. Primele structuri mielinizate sunt structurile mai vechi filogenetic, responsabile de integrarea funcțiilor vitale. Există o dispoziție matematică de mielinizare a celulelor gliale: căile aferente se mielinizează înaintea căilor eferente. Structura creierului este în mare parte formată în perioada fetală, motiv pentru care aspectele patologice ce se produc în această perioadă de dezvoltare rezultă în special din procese distructive, ischemice sau infecțioase, și nu malformative.

În luna a 3-a de dezvoltare intrauterină, SNC este modelat ca structură, având formă rudimentară. La fel, măduva spinării și cele 2 organe de simț: ochiul și urechea, strâns legate de dezvoltarea sistemului nervos. Ulterior se vor forma conexiunile între ventriculii laterali. Ventriculul 3 se va reduce în mărime. Se vor diferenția comisurile interemisferice (corpul calos, trigonul și comisura albă anterioară). Conținutul cerebral va crește în cantitate în următoarele 20 săptămâni de gestație (a 2-a perioadă de maturaj). La baza dezvoltării creierului stau procesele de multiplicare a celulelor gliale, mielinizarea neuronilor și creșterea prelungirilor celulare (axonii). La fel, se maturizează și sistemul enzimologic cerebral.

Mai târziu va începe divizarea accelerată a celulelor gliale care va continua și pe parcursul anului doi de viață. În primii 2 ani de viață are loc creșterea și diferențierea celulară cu dezvoltarea axonilor, dendritelor și sinapselor. Dezvoltarea dendritelor, arborizațiilor axonale, formarea spinilor dendritici va continua până la 4 ani. Dacă am considera numărul celulelor nervoase la adult ca fiind 100%, atunci la n.n. acesta va constitui doar 25%, iar spre sfârșitul primului an numărul celulelor nervoase va fi aproape de 90-95%. În jurul vârstei de 4-5 ani creierul copilului va deveni structural și funcțional maturizat (fig. 2.1.7). ^[49]

Gradul de dezvoltare al scoarței cerebrale la diferite etape de ontogeneză este de obicei apreciat conform raportului suprafeței scoarței din interiorul girusurilor și al circumvoluțiilor către suprafața ei totală, exprimată în procente. Spre exemplu, acest raport în luna a 5-a de gestație constituie 11,6 %, la sfârșitul celei de-a 6-a luni - 27 %, la n.n. - 66%, iar la adult 71-72 % (fig. 2.1.3).

La n.n. procesele de mielinizare a structurilor nervoase sunt incomplete, în special că-

ile piramidale și nervii cranieni, mielinizarea cărora se termină către vârsta de 1 an (cu excepția n. vagus). În general, mielinizarea structurilor nervoase se realizează în succesiunea în care a decurs dezvoltarea lor filogenetică; mai întâi se mielinizează tractul vestibulospinal (la a 6-a lună de gestație), iar căile cortico-spinale – după naștere. Procesele cele mai intense de mielinizare au loc către sfârșitul primului și începutul celui de-al doilea an de viață, astfel încât către

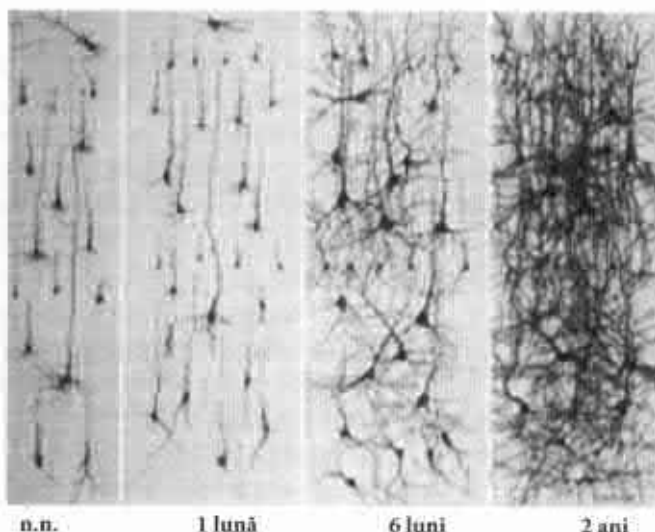


Figura 2.1.7. Mielinizarea creierului în funcție de vârstă. [317, 798]

vârsta de 2–4 ani (fig. 2.1.7) mielinizarea cuprinde SN aproape în totalitate, iar la 40 ani se poate constata o mielinizare completă. Mielinizarea insuficientă a structurilor nervoase la n.n. și sugar explică unele particularități funcționale, inclusiv a unor reacții motorii – caracterul lor generalizat, necoordonat, haotic și nelocalizat, apărute ca răspuns la unii excitanți sau stimuli. [609]

Maturația structurală a creierului este determinată de: 1) stratificarea scoarței, 2) diferențierea neuronilor, 3) mielinizarea căilor nervoase. La momentul nașterii, cele mai mature porțiuni ale creierului sunt reprezentate de cele mai vechi structuri din punct de vedere filogenetic și ontogenetic – măduva spinării, bulbul rahidian, trunchiul cerebral, nucleii subcorticali, corpul striat etc. [609]

Tabelul 2.1.1

Dezvoltarea SN în perioada antenatală [in 609, după Doschin I. și colab., 1998]

Termenul de gestație (săptămâni)	Lungimea embrionului (mm)	Evoluția dezvoltării SN
2,5	1,5	Se proiectează fisura medulară
3,5	2,5	Fisura medulară este bine evidențiată și se închide rapid, canalul medular reprezintă o fâșie continuă în formă de creastă
4,0	5,0	Canalul medular este închegat complet; sunt formate trei bule encefalice; se formează nervii și gangliile
5,0	8,0	Se formează cele 5 bule encefalice; se proiectează emisferile cerebrale; nervii și gangliile sunt mai pronunțate
6,0	12,0	Se formează 3 curburi primare ale canalului medular; plexurile nervoase sunt organizate; este vizibilă epifiza; nodurile simpatică formează plexuri segmentare; se proiectează membranele cerebrale

7,0	17,0	Emisferele cerebrale devin simțitor mai mari; este bine vizibil corpul striat și tuberculul ofalamic; spațiul <i>Ratche</i> se definitivează; apar plexurile vasculare
8,0	23,0	În scoarța cerebrală apar celulele nervoase tipice; sunt vizibili lobii olfactivi, se evidențiază bine toate membranele encefalice
10,0	40,0	Se formează structura definitivă a măduvei spinării
12,0	56,0	Apar trăsăturile tipice structurale ale encefalului; se evidențiază tumefierile cervicală și lombară; se formează <i>cauda equina</i> , începe diferențierea celulelor neurogliale
16,0	112,0	Emisferele acoperă o parte majoră a trunchiului cerebral; devin evidențiați lobii encefalului, se dezvoltă vizibil cerebelul
20-40	160-350	Se încheie formarea comisurilor cerebrale (20 săptămâni); se conturează straturile tipice ale scoarței cerebrale (25 săptămâni); se dezvoltă destul de rapid girurile și circumvoluțiunile cerebrale (28-30 săptămâni); are loc mielinizarea.

Formarea LCR-ului începe în săptămâna a 5-a, cavitățile anatomice ca sediu al LCR sunt deja formate. În săptămâna 6-8 apar plexurile coroide – sursa esențială de producere a LCR. Secreția LCR începe din săptămâna 20-24 de gestație. LCR se formează în ventriculi fiind secretat de plexurile coroide și circulă prin ventriculi și comunicațiile acestora (găurile Monroe, apeductul Sylvius), trece în spațiul subarahnoidian prin găurile Luschka (care sunt amplasate în unghiurile externe ale ventriculului al IV-lea) și găurile Magendie (situat în unghiul inferior al ventriculului al IV-lea). Din spațiul subarahnoidian LCR se resoarbe la nivelul corpusculilor Paccioni. Mezenchimul înconjoară canalul neural. Din *mezenchim* se dezvoltă unele elemente ale SNC – cele trei foițe meningiene: *pia mater*, *arahnoida* și *dura mater*. *Pia mater* este lipită de sistemul nervos, după care urmează toate componentele SNC. *Arahnoida* este compusă din două foițe (pelure) și este separată de *pia mater* prin spațiul arahnoidian (aici circulă LCR). *Dura mater* este o foiță dură fibroasă, care aderează de periost (în spațiul parieto-temporo-occipital Marchand Gerard), dar este separată de acesta și este situată la periferia meningelui arahnoidian. La nivel intracranian *dura mater* formează un șir de lacuri pline cu LCR: *lacul cerebelos postero-inferior* (de aici se extrage LCR prin puncție occipitală). *Arahnoida* și *dura mater* urmează până la gaura occipitală și aderează de aceasta, apoi, la nivel medular, formează spațiul epidural (între *dura mater* și periostul canalului rahidian osos, numit periost), plin cu țesut grasos, vase sanguine și limfatice. Aici se află și rădăcinile nervilor periferici. Spațiul subarahnoidian se extinde până la nivel sacral (fundul de sac dural), între vertebra lombară doi și cea sacrală doi. La acest nivel se găsește coada de cal, care este formată din rădăcinile nervilor periferici, situați strâns în jurul formațiunii „*filum terminale*” în fundul sacului dural. De aici se extrage LCR prin puncție lombară. ^[60, 461] Există considerații anatomice privitor la patologia de stenoză a apeductului cerebral în această perioadă. ^[772]

Arahnoida și *dura mater* au un rol important și în encefal. La nivelul encefalului acestea trimit expansiunii între cele două emisfere cerebrale alcătuind coasa creierului, o ex-

pansiune ce delimitează fosa cerebrală posterioară și inconjoară cortul creierășului și o expansiune intracerebeloasă numită coasa cerebelului.

Vascularizația cerebrală se dezvoltă din săptămâna a 24-a. La început, din săptămâna a 24-a până în a 32-a, există o vascularizare cerebrală simplă caracterizată prin centrea ei pe *matricea germinativă*, adică *zona periventriculară*, asigurată de artera cerebrală anterioară, cerebrală medie prin ramurile lenticulo-striate și prin coroidiana anterioară. La copilul prematur predomină vascularizația cerebrală simplă, din care motiv leziunile vasculare la ei au loc în zona periventriculară, după care se realizează leucomalacia periventriculară. După 32 săptămâni vascularizația cerebrală se dezvoltă foarte intens, luând aspectul celei mature. Grație prezenței unei astfel de vascularizări, la n.n. la termen leziunile vasculare sunt localizate în zonele de frontieră între cele trei teritorii ale vaselor cerebrale (anterioară/medie/posterioară) cu dezvoltarea necrozei parasagittale.

Malformațiile SNC sunt definite ca anomalii morfologice legate de oprirea în dezvoltare sau dezvoltarea anormală a structurilor cerebrale cu aspect clinic heterogen și cauze variate.

Anomaliile de dezvoltare au o cauzalitate multiplă și corelează cu perioada de influență a factorilor nocivi. Astfel, în perioada antenatală sunt influențate de următoarele cauze: alcool, droguri (medicamente sau narcotice), noxe profesionale și fizice, vârsta și bolile mamei la naștere etc.

Perturbarea fazelor ontogenezei cerebrale (neurulația, proencefalizarea și neurogeneza) va duce la malformații morfologice majore precoce.

Malformațiile cerebrale congenitale se clasifică în conformitate cu „calendarul” lezional, vârsta gestațională (14-30 zile, 30-90 zile și 2-4 luni), stadiul și etiologia procesului malformativ. [5, 66, 369, 444, 302, 387]

I. Tulburările neurulației – prima fază a ontogenezei cerebrale care are loc între zilele 14-30 de gestație constă în formarea și închiderea tubului neural. Noxele din această perioadă determină disrafii, care pot fi următoarele: *craniene* (anencefalie și cefalocele) și *spinale* (spina bifidă: mieloschizis, mielomeningocel, meningocel, spina bifidă ocultă cu subtipurile sale: sinus dermal, lipom spinal, sindrom de notocord divizat, diastematomielie) și alte *anomalii asociate cu disrafismul spinal* (siringomielie, hidromielie, agenzie de sacru și coccis). [100, 101, 292, 559, 587, 628]

Tulburările neurulației și formării tubului neural cuprind defecte de închidere completă a tubului neural cu dezvoltare anormală a structurilor SNC. Cauzele sunt insuficient cunoscute, dar influența factorilor nocivi în această perioadă și, cu siguranță, a factorilor genetici va avea un rol important (modalitatea de transmitere fiind în general poligenică). În unele cazuri este implicată etiologia multifactorială, factorii de mediu, cel mai frecvent implicați fiind nivelul socio-economic scăzut, factorii chimici și fizici, medicamentele (antidepresive triciclice, corticosteroizi), deficiența în vitamine și acid folic.

Diagnosticul prenatal este posibil între săptămânile 16-26 de gestație prin ecografie fetală și determinarea nivelului α -fetoproteinei (α FP) în lichidul amniotic; valori ale α FP > 1000 ng/ml în sângele matern sunt considerate patologice. Sunt utilizate tehnici de imagistică cerebrală (CT și IRM) pentru identificarea malformațiilor. [405, 486]

Anencefalia (fig. 2.1.8, A, C) se caracterizează prin absența neurocraniului. Apare în rezultatul defectului de închidere a tubului neural în porțiunea sa cranială, care în mod

normal se închide complet până în a 28-a zi de gestație și se caracterizează prin persistența tubului neural anterior. În alte cazuri, malformația ar putea fi rezultatul unei ruperi secundare a tubului neural, cauzată de o hidrocefalie fetală secundară, un proces inflamator intrauterin al encefalului și meningelor. Există mai multe ipoteze etiologice ale unor anomalii cerebrale, cum ar fi anencefalia și spina bifida.^[510] Degenerarea țesutului nervos ar putea fi consecința expunerii fără protecție în mediul uterin. În cazurile tipice calota craniană este absentă, iar emisferile cerebrale sunt înlocuite de o masă sanguinolentă de țesut degenerat glio-vasculo-ependimal acoperită de o membrană subțire de tip epitelial; în general sunt afectate părțile anterioare ale telencefalului. Această anomalie indică forme rudimentare sau absența totală a creierului, substituit de obicei prin țesut conjunctiv roșiatic hipervascularizat, în care se găsesc frecvent resturi de neuroni sau de meninge, acoperite de o membrană subțire și piele. Viscerocraniul va fi normal dezvoltat. Reflexele arhaice vor fi prezente la copilul n.n., dar se vor declanșa crize mioclonice.^[154, 538, 455]

Alte malformații care se asociază frecvent sunt: spina bifida, anomalii ale masivului facial, palatoschizis, malformații ale pavilioanelor auriculare. Constant există hipoplazia și/sau atrofia nervului optic care sunt secundare malformației cerebrale. Sunt prezente reflexele arhaice, frecvent există crize de tip mioclonic. N.n. are ochii și fața bine dezvoltate. Se notează frecvent mișcări lente și stereotipice ale capului și membrelor, spontane sau provocate de durere și de activități reflexe, ca suptul. Diagnosticul se bazează pe ecografia cerebrală (fig. 2.1.8, B) începând cu a 13-a săptămână a vieții intrauterine. Se remarcă absența contururilor normale ale craniului și ale encefalului, fiind identificate doar masivul facial și orbitele. În 20-50% cazuri va fi prezent hidroamniosul. În lichidul amniotic vor fi crescute α -fetoproteinei (creșterea α FP în sângele matern și lichidul amniotic este un parametru util în diagnostic) și acetilcolinesteraza. Anencefalia, de regulă, nu supraviețuiesc. Bolnavii mor prin paralizie bulbară sau sepsis în primele ore sau la câteva zile de viață.



Figura 2.1.8. A. Anencefalie; B. Anencefalie (aspect ultrasonografic); C. Malformație craniană caracterizată prin lipsa totală a emisferelor mari, calotei craniene și a țesuturilor moi.^[796]

Cefalocelul este un disrafism în care există hernierea meningelui, creierului sau cerebelului în afara cutiei craniene. În funcție de conținutul pungii herniare cefalocelul este descris ca: encefalocel (conțin țesut cerebral), meningoencefalocel (fig. 2.1.9, A-D) (conțin meninge și țesut cerebral) și meningocele craniene (conțin numai meninge și

LCR fără țesut cerebral). La fel, pot fi urmărite *encefalovenriculocele* (conțin țesut cerebral și porțiuni din ventriculi) și *meningoencefalovenriculocele* (conțin meninge, LCR, encefal și porțiuni din ventriculi). Acestea au la bază diverse cauze. [130, 345, 420, 453, 697] În majoritatea cazurilor localizarea este occipitală supra- sau subtentorială de forma unei mase sesile sau pediculate, voluminoasă, acoperită de tegumente normale sau de o membrană subțire epitelială. Se asociază frecvent cu alte malformații, cum ar fi următoarele: agenezia de corp calos, anomalii de rotație, sindromul Dandy-Walker, sindromul Arnold Chiari, hipoplazie oculară sau orbitală, malformații renale și disrafii de linie mediană.

Localizarea sfenooidală este rară și se evidențiază prin obstrucție nazală, hipertelorism. Cazurile fistulizate cu rinoree și risc de meningită constituie o indicație chirurgicală.

Alte localizări mai rar întâlnite sunt: fronto-etmoidală (nazo-etmoidală, nazo-frontală, nazo-orbitală), sfeno-orbitală și sfeno-maxilară.

Tratamentul este chirurgical, rezultatele fiind în funcție de volumul țesutului cerebral herniat și de malformațiile asociate.

Meningoencefalocelele se clasifică după sediu în felul următor:

1. Meningoencefalocele de convexitate:

- a. meningoencefalocelele occipitale (fig. 2.1.9, A-D):
 - superioare (situate deasupra tentoriului și conțin țesut cerebral),
 - inferioare (situate infratentorial și conțin țesut cerebelar),
 - mixte (supra/subtentoriale, este herniat țesutul nervos și tentoriul);
- b. meningoencefalocelele parietale;
- c. meningoencefalocelele frontale (interfrontale);
- d. meningoencefalocelele laterale.

2. Meningoencefalocele bazale care pot fi sau nu vizibile exocranium:

- a. Meningoencefalocelele bazale vizibile:
 - meningoencefalocelele fronto-etmoidale (defectul osos este situat între etmoid și frontal) (fig. 2.1.10, A, B);
 - meningoencefalocelele nazo-frontale situate între porțiunea bazală a osului frontal și osul nazal, exteriorizându-se median sau lateral deasupra nasului;
 - meningoencefalocelele nazo-etmoidale situate între etmoid și osul frontal, exteriorizându-se între partea osoasă și cea cartilaginoasă a nasului (fig. 2.1.10, C);
 - meningoencefalocelele nazo-orbitare (orbital anterior) situate între oasele frontal, etmoidal și lacrimal, exteriorizându-se în partea anterioară a orbitei.

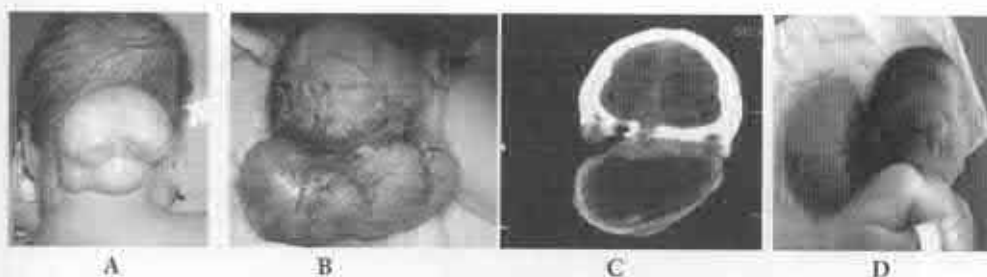


Figura 2.1.9. A, B, D. Meningoencefalocelele occipitale, monstruoase, tegumente subțiate cu desen vascular accentuat; C. Meningoencefalocelele – tablou imagistic. [796]



Figura 2.1.10. Meningoencefalocelul cu diferite localizări. A. fronto-etmoidal; B, C. nazo-etmoidal; D. Imagine IRM, protruție herniară a creierului și a meningelor printr-o bresă a cutiei craniene. ^[190]

b. Meningoencefalocelul bazal nevizibil la suprafața craniului:

- *meningoencefalocelul sfeno-orbital* (orbital posterior) – hernierea se realizează prin fisura orbitală superioară sau canalul optic (între osul frontal și osul sfenoidal), cu dezvoltare retrooculară spre exoftalmie;
- *meningoencefalocelul sfeno-maxilar* – hernierea parcurge toată fisura orbitală superioară, angajându-se apoi prin fisura orbitală inferioară în fosa sfeno-maxilară. Se asociază frecvent cu malformații incompatibile cu viața, constituind o descompensare necropsică.
- *meningoencefalocelul bazal propriu-zis sunt următoarele:*
- meningoencefalocelul nazofaringian, ce trec prin etmoid sau între etmoid și frontal;
- meningoencefalocelul sfeno-etmoidal, ce trec printre etmoid și sfenoid;
- meningoencefalocelul sfeno-faringian, ce trec prin osul sfenoid.

Aspecte clinice:

1. *Meningoencefalocelul de convexitate și cel bazal* se caracterizează prin următoarele semne clinice:

- au aspectul unei tumori exocraniene congenitale;
- frecvent sunt unice, situate pe linia mediană sau paramediană;
- au dimensiune variabilă spre masă monstruoasă;
- au forme diferite: pediculate sau sesile, acoperite de piele sănătoasă, întinsă, glabră sau tegumente de acoperire subțiate cu desen vascular accentuat cu pete angiomatoase, chiar ulcerate sau fistulizate;
- la palpare formațiunea poate avea o consistență variabilă (fluctuantă sau dură) și în funcție de conținut poate fi pulsatilă sau nu;
- semnele neurologice lipsesc sau există întârziere în dezvoltarea neuropsihomotorie, sunt prezente convulsii, tulburări de vedere și strabism.

2. *Meningoencefalocelul situat anterior (fronto-etmoidal)* au următoarele semne clinice:

- disjunctia oaselor proprii ale nasului și deformarea orbitelor (aspect imagistic de protruție herniară a creierului redat în fig. 2.1.10, D);
- alte malformații: microcefalia, hidrocefalia, meningomielocel, lipom sacrat, sinus dermal, malformații ale extremităților, microftalmie/anoftalmie, alte malformații faciale sau ale altor organe. ^[190]

3. *Meningoencefalocelele sfeno-orbitare* se caracterizează prin următoarele semne clinice: – exoftalmie unilaterală, pulsatilă sau nu, influențată de poziție (se micșorează sau chiar dispar în clinostatism și apar sau se accentuează în ortostatism).

4. *Meningoencefalocelele bazale profunde propriu-zise:*

– sunt foarte rare și devin simptomatice la vârsta adultă când apare obstrucție nazală sau rinoree lichidiană. Tratamentul este chirurgical, rezultatele depind de volumul țesutului cerebral herniat și de malformațiile asociate.

Printre disraziile spinale se întâlnesc ^[29, 110, 171, 353] *Spina Bifida Chistica*, cel mai frecvent tip al unei astfel de anomalii ^[429], care în funcție de conținutul sacului herniar poate fi sub formă de mieloschizis, mielomeningocel și meningocel. *Mielomeningocelul și mieloschizisul* (fig. 2.1.11, A, B) au o structură identică. ^[405, 357] Diferența dintre ele constă în aceea că mieloschizisul este plan, în timp ce mielomeningocelul este bombat. Sacul herniar conține meninge, măduvă și rădăcini nervoase, în general neacoperite de piele. Meningele sunt foarte subțiri, se rup ușor și se pot infecta. Pielea din jur este frecvent anormală. Defectul osos este întins. Se manifestă clinic prin următoarele semne clinice: paraplegie flască, ROT scăzute sau paraplegie spastică și ROT crescute (dacă sacul herniar este situat sus), membrele inferioare cu poziții vicioase (*var-equin, talus-valg*), tulburări senzitive și sfincteriene (difícil de apreciat la n.n.), asociază frecvent hidrocefalie. Prognosticul pentru paraplegia lombară superioară apărută de la naștere în urma meningoencefaloceleului este rezervat. ^[475] Tratamentul se face prin repararea chirurgicală a defectului. Se va încerca să se închidă malformația.

Meningocelul este o hernie a meningelui spinal împreună cu LCR fără niciun element nervos în interiorul sacului herniar care este acoperit de piele. Frecvent este localizat lombar posterior. În meningocel pot să nu existe semne neurologice. ^[29]

Spina Bifida Occulta se manifestă prin disrafia arcului vertebral fără protruzia conținutului intraspinal cu părți moi de acoperire normale sau ușor modificate. Se manifestă clinic prin semne locale patognomonice, uneori semne neurologice (tulburări sfincteriene, trofice, motorii, senzitive ale membrilor inferioare). ^[109]

Sinus dermal este un tub dermal căptușit de epiteliu, care se îndreaptă de la suprafața pielii către SNC și care se termină în dură sau străpunge dura terminându-se într-un chist dermoid intradural, cu localizare frecvent în regiunea sacrată sau occipitală și poate comunica sau nu cu structurile nervoase, cu tegumentul de deasupra frecvent modificat (hiperpigmentat sau cu pilozitate accentuată).

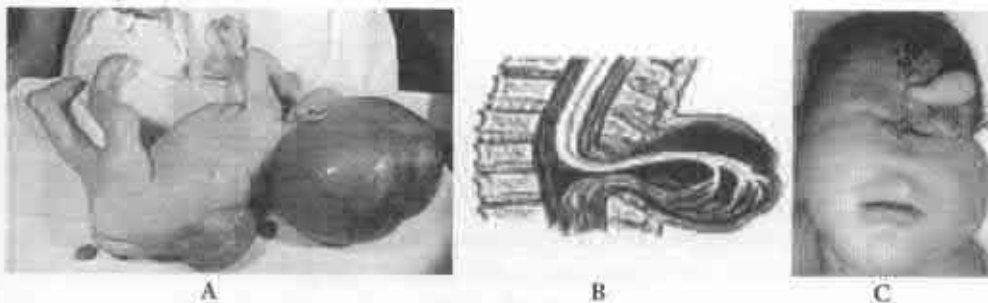


Figura 2.1.11. Mielomeningocelul și mieloschizisul. A – aspect clinic; B – aspect anatomic; C. Holoprozencefalia. ^[199]

Lipomul spinal este o colecție încapsulată de grăsime și țesut conjunctiv, frecvent asociată cu o tulburare a fuziunii structurilor osoase posterioare.

Sindromul de notocord divizat (diplomielia) sau duplicația măduvei în timpul embriogenezei care poate cuprinde până la 10 segmente, în care cele două măduve sunt identice, dând naștere fiecare la 4 rădăcini. În absența altor malformații asociate nu se manifestă clinic.

Diastematomielia este divizarea longitudinală a măduvei printr-un pinten osos sau cartilagin os median care ia naștere din arcul vertebral posterior și se îndreaptă anterior, traversând măduva, cu localizare frecventă toraco-lombară și siringomieli sau mielomeningocel. Se manifestă clinic prin: deficit motor la membrele inferioare, spasticitate și scolioză progresivă.

Alte anomalii asociate cu disrafismul spinal sunt *Siringomielia*, ce reprezintă o cavitate tubulară în interiorul măduvei spinării, tapetată cu celule gliale și necomunicantă cu ventriculul IV. Semnele clinice depind de nivelul localizării cavității în plină substanță cenușie, de lărgirea cavității și de afectarea tracturilor piramidale. Se manifestă clinic prin următoarele semne: scolioză (primul semn), tulburări senzitive cu disociație siringomielică, tulburări trofice și vasomotorii, ROT exagerate, spasticitate la MI. [403]

Siringobulbia, o cavitate care este situată la nivelul bulbului, asociază anomalii ale oaselor de la baza craniului. Se manifestă clinic prin următoarele: atingerea asimetrică a unciei sau mai multor perechi de nervi cranieni, pierderea disociată a sensibilității în teritoriul nervului trigemen, hemiatrofie și paralizie linguală, nistagmus, atingerea nervului vag cu stridor epizodic, atingerea nucleului ambiguu cu stridor cronic.

Hidromielia, o dilatație a canalului medular, căptușită cu ependim, comunicantă cu ventriculul IV, care rezultă dintr-un obstacol în circulația LCR și care antrenează HIC și mărirea presiunii LCR în canalul medular cu dilatarea consecutivă a cavității. Este asociată frecvent cu malformația Arnold-Chiari.

Agenezia de sacru și coccis, o anomalie osoasă care se asociază frecvent cu celelalte anomalii ale măduvei spinării. Se manifestă clinic prin: paraplegie și hipoplazie musculară, artrogripoză și vezică neurogenă flască, infecții urinare recurente. [633]

II. Tulburările inducției ventrale (prozencefalizarea) se produc în săptămânile 6-7 de gestație (30-90 zile de gestație – formarea emisferelor cerebrale), perioadă în care are loc formarea veziculelor cerebrale, evaginarea veziculelor optice care vor forma tractul optic și a celor olfactive care vor forma tijele și bulbii olfactivi.

Defectele prozencefalizării sunt următoarele: holoprozencefalia (fig. 2.1.11, C; fig. 2.1.12, A-D), arinencefalia, agenezia de corp calos, la fel, și malformațiile joncțiunii occipitocervicale (malformația Arnold-Chiari), malformațiile fosei posterioare (agenezia simplă a vermisului cerebelos parțială sau completă, sindromul Dandy-Walker, sindromul Joubert), tulburările de diferențiere a plăcii comisurale (agenezia de corp calos, boala incluziilor citomegalice congenitală, sindromul Aicardi, sindromul Shapiro). [444, 503, 587]

Arinencefalia, holoprozencefalia, are moștenire mendeliană la om, catalogată autosomal-dominant și X-lincat [464], cu multiple cauze asupra etiologiilor [148, 374, 459]. Constă dintr-o tulburare de dezvoltare a structurilor faciale de linie mediană, agenezia procesului olfactiv, absența diviziunii prozencefalului în cele două emisfere cu formarea unei cavități

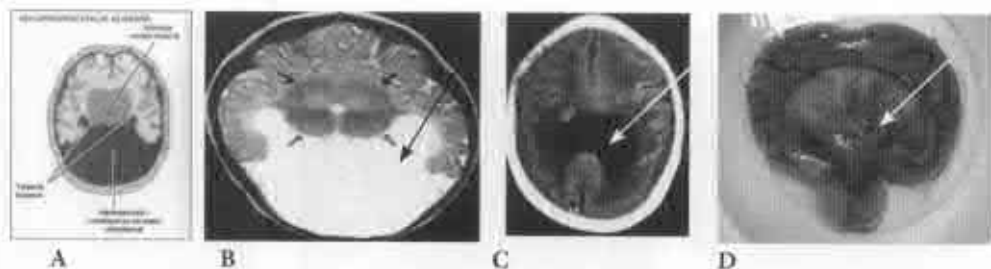


Figura 2.1.12. Defecte ale prozencefalizării. A, D. Holoprosencefalie alobară; B. Holoprosencefalie alobară, aspect imagistic; C. Holoprosencefalie tipul lobar, aspect imagistic. (79)

ventriculare unice și anomalii de dezvoltare a structurilor cerebrale mediene (corp calos și comisuri interemisferice). De asemenea, aceste defecte pot fi găsite la bolnavii cu malformații faciale grave.

Etiologic deseori sunt frecvent implicate cauze genetice, anomalii cromozomiale (trisomia 13, 18) și factori toxici.

Se disting 3 tipuri de holoprosencefalie:

- în *tipul alobar* prozencefalul este nedivizat, el persistă ca o veziculă unică în care există un ventricul unic cu absența scizurii interemisferice. Cerebelul și trunchiul cerebral sunt normal dezvoltate. Manifestările clinice: anomalii facio-nazale (aspect de ciclop cu fosă orbitară mediană unică nas anormal – narină unică sau nas absent). Cheilopalatoschizisul se poate asocia. În formele cele mai ușoare există hipotelorism extrem. Deseori holoprosencefalia alobară se asociază cu malformații somatice: anomalii cardiace, anomalii uro-genitale (rinichi chistic, atrezie renală, megaureter, hipospadiu, criptorhidism, malformații ale labiilor mari), anomalii gastrointestinale (stenoză de colon, malrotații intestinale), anomalii endocrine (aplazie/hipoplazie a hipofizei, tiroidei, pancreasului), anomalii osoase. Pe tablourile IRM cerebrale holoprosencefalia alobară prezintă următoarele aspecte: în secțiune axială T1: ventriculul III absent, cavitate ventriculară unică iar în secțiunea axială T2: fuziune completă a cortexului frontal, nucleii talamici fuzionați, nucleii lenticulari fuzionați, ventriculul III absent, cavitate ventriculară unică (fig. 2.1.12, B, C);
- în *tipul semilobar* de holoprosencefalie separarea emisferelor este prezentă doar parțial în partea posterioară, se manifestă clinic prin malformații faciale și cheilopalatoschizis;
- în *tipul lobar* de holoprosencefalie lobi cerebrale și scizura interemisferică sunt normal dezvoltate, însă neocortexul frontal este fuzionat și persistă comunicarea între ventriculii laterali. Asociază malformații faciale ușoare (nas plat, hipotelorism, colobom irian). Se manifestă clinic prin malformații minore și retard mental cu PCI. Anomalia se suspectă în prezența malformațiilor faciale de linie mediană, confirmate imagistic.

III. Tulburările de dezvoltare corticală includ numeroase afecțiuni ale cortexului, clasificate recent de Barkovich în: tulburări de proliferare neuronală și glială și tulburări de migrare neuronală și de organizare corticală, toate cu expresie generalizată sau focală.

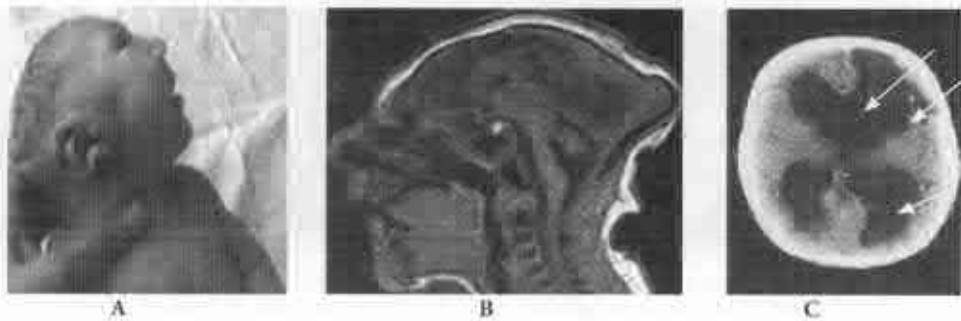


Figura 2.1.13. Microcefalie. A. genetică; B. aspect imagistic; C. microcefalie dobândită (incluziuni, calcifieri citomegalovirale). [298]

Defectele neurogenezei, care determină proliferarea și migrarea neuronilor între 2-4 luni gestaționale, realizează defecte prin reducerea migrării (microcefalie, agirie, lisencefalie etc.).

Tulburările de proliferare celulară realizează microcefalia și megalencefalia.

În aceste defecte se includ tulburările de proliferare celulară: *microcefalia primară* (microcefalie vera sau genetică) (fig. 2.1.13, A, B); *cromozomopatii*: sindromul Down, cromozomi inelari; *tulburările neurulației*: anencefalie, encefalocel; *tulburările de prozencefalizare*: holoprozencefalie, ACC; *tulburările de migrare neuronală și microcefalie secundară* (fig. 2.1.13, C) (drept consecință a bolilor intrauterine: infecții, substanțe toxice, cauze vasculare); *leziuni cerebrale perinatale*: EHIP, hemoragie intracraniană, meningite, encefalite, ictus cerebral; *boli sistemice postnatale*: boală cardio-pulmonară cronică, boli renale cronice, malnutriție. Se manifestă clinic prin microcefalie moderată, tablou neurologic sever: tetraplegie spastică, tulburări senzoriale, retard mental sever, crize epileptice.

În această perioadă gestațională poate să se dezvolte și *macrocefalia*, sau creșterea PC cu mai mult de 2DS față de valorile medii normale pentru vârstă și sex.

Macrocefalia poate să se manifeste prin:

- *Hidrocefalie* (fig. 2.1.14, A-D), în care predomină macrocrania și simptomele de HIC în funcție de vârstă, la fel, vor fi prezente semne piramidale și cerebeloase, retard motor. Tabloul CT-scan va prezenta dilatație ventriculară (fig. 2.1.14, B) și alte anomalii intracerebrale. Tabloul clinic în hidrocefalia evolutivă va fi dominat

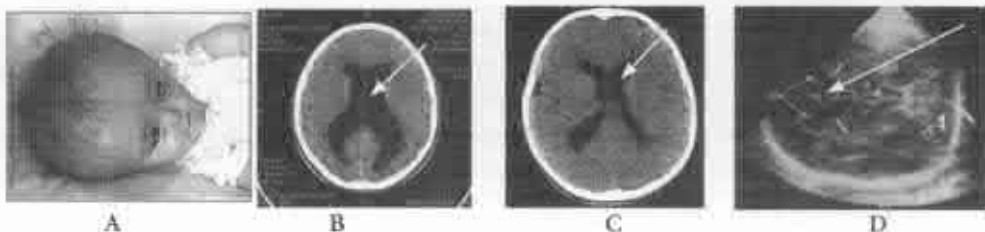


Figura 2.1.14. A. Hidrocefalie evolutivă; B. Hidrocefalie internă; C. Hidrocefalie biventriculară supratentorială pasivă; D. Aspect ecografic prenatal de hidrocefalie congenitală. [298]

de macrocefalie cu bombarea oaselor frontale, ochi în „apus de soare”, circulație venoasă accentuată; [64, 363, 587, 748, 755]

- *Proces expansiv intracranian* (malformație, hematom, abces, tumoră, revărsat subdural) și/sau hidrocefalie, în care vor fi prezente semne clinice de HIC și/sau semne de deficit focal, uneori calcificări la radiografia craniului și semne de leziune localizată și/sau hidrocefalie confirmată prin examenul CT-scan;
- *Megalencefalie metabolică* (în boala Alexander, boala Canavan, bolile lizozomale, aminoacidurii, mucopolizaharidoze). Se manifestă clinic prin simptomele bolii de bază și megalencefalie cu semne de degenerare la examenul CT-scan; [427]
- *Megalencefalie cu acondroplazie. Sindroame neurocutanate proliferative* cu tablou clinic variabil în funcție de boala de bază. *Gigantism cerebral* (sindromul Sotos) manifestat prin dismorfism cranio-facial, frecvent oligofrenie, megalencefalie și dilatație moderată a ventriculilor la examenul CT-scan;
- *Macrocefalie familială*. Se întâlnește atunci când unul din membrii familiei prezintă macrocefalie și creșterea PC este accentuată în special în primele luni de viață, după care curba este normală, nu asociază alte simptome, CT-scan nu este necesar în acest caz;
- *Hipertensiune intracraniană benignă*. Vor fi prezente semne clinice de HIC, CT-scanul va prezenta ventriculi normali sau mici; [733, 734]
- *Displazie osoasă cu îngroșarea calotei craniene* care se va manifesta prin simptomele bolii de bază.

Tulburările de migrare și organizare corticală realizează formele focale, frecvent asociate unei epilepsii focale farmacorezistente și cuprind:

- *Displazia corticală focală* (DCF) tip Taylor II cu celule baloniforme și scleroza tuberoasă, care sunt în prezent considerate tulburări proliferative;
- *Complexul agirie-pahigirie focală și heterotopiile de substanță cenușie subependimală, subcorticală și subpială* care reprezintă tulburări de migrare neuronală;
- *Microdisgeneziile* (DCF tip I) și *polimicrogiria uni- sau bilaterală* care sunt considerate tulburări de organizare corticală în care neuronii ajung la nivelul cortexului cerebral, însă se distribuie anormal.

Din punct de vedere histopatologic anomaliile de dezvoltare corticală cuprind un spectru de leziuni constituite din grade variate de afectare a organizării laminare a celor 6 straturi ale cortexului a căror grosime normală variază între 3-5 mm. Printre *tulburările de migrare și organizare corticală* se descriu:

- *Displazia corticală focală tip I* (DCF tip I) (fig. 2.1.15, A) – defect congenital al arhitectonicii celulare a encefalului cu cortex ferm, girusuri lărgite, distribuție haotică a neuronilor, celulelor gliale. În prezent este definită ca microdisgenezie sau DCF ușoară. Cuprinde mai multe tablouri morfologice caracterizate prin alterări macroscopice corticale ușoare sau absente, citologie normală a celulelor gliale și neuronilor care prezintă anomalii de arhitectură sau sediu, frecvent reprezentate de ectopii neuronale izolate în substanța albă și anomalii de laminație corticală. Tabloul imagistic cerebral arată limite imprecise între substanța albă și cenușie;

- *DCF tip II* (sindromul Walker-Warburg) (fig. 2.1.15, B, C) (alterări citologice și arhitecturale ale neuronilor cu laminăție corticală complet perturbată, neuronii sunt atipici de aspect ganglioid); tabloul histologic: microcalcificări, astrocite fibrilare, noduli subependimali (caracteristici). De asemenea în acest tip de DCF sunt prezente constant celule baloniforme diseminate atât în cortexul displazic, cât și în substanța albă subcorticală. Imunohistochimic acești neuroni imaturi sau neoplastici sunt pozitivi pentru GFAP (glial fibrillary acid protein).

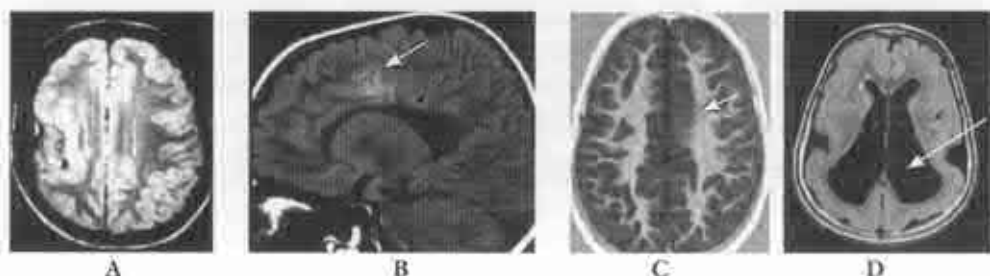


Figura 2.1.15. A. DCF tip I: IRM cerebrală – limite imprecise între substanța albă și cenușie; B. DCF tip II la nivelul lobului parietal stâng, aspect transversal; C. DCF tip II, IRM – aspect sagital; D. Zone de glioză (lisencefalia tip I – sindromul Bielskiowski. Secvență FLAIR axială: Mai multe zone punctiforme hiperintense, periventriculare reprezentate de focare glioză).

În *scleroza tuberoasă* tabloul histologic cortical este foarte asemănător celui de DCF cu celule baloniforme, la care adesea se adaugă microcalcificări și astrocite fibrilare. Însă în *scleroza tuberoasă* sunt prezenți noduli subependimali caracteristici („candle gatherings”).

- *Polimicrogiria* (fig. 2.1.16, A-D) se caracterizează macroscopic prin giri corticali normali sau măriți care histologic rezultă a fi constituiți din numeroase girusuri mici fuzionate între ele la nivelul stratului molecular extern. Este prezentă dislaminăția scoarței cu neuroni corticali citologic normali. Polimicrogiria poate afecta întregul cortex, dar mai frecvent este localizată în teritoriul arterei cerebrale mijlocii. În formele generalizate copilul prezintă întârzierea dezvoltării neuromotorii pe etape de vârstă și crize epileptice farmacorezistente. În formele focale de polimicrogirie copiii prezintă epilepsie și retard mental. [262]
- *Heterotopiile nodulare* (noduli de substanță cenușie localizați anormal în substanța albă periventricular sau subcortical). Neuronii care se găsesc la nivelul nodulilor ectopici sunt de dimensiuni mici, dar fără anomalii de citoschelet. Diagnosticul este posibil numai prin examinare IRM, CT-cerebral având aspect normal.
- *Complexul agirie-pahigirie sau lisencefalie* este o malformație rară în care telencefalul conservă un aspect primitiv fără circumvoluțiuni (malformație în care suprafața cerebrală apare netedă fără giri sau cu șanțuri adânci și girusuri largite). În funcție de numărul de șanțuri vizibile la IRM se descriu mai multe grade de lisencefalie: [161, 233] *Lisencefalia tip I – Bielskiowski* (care se caracterizează prin cortex gros constituit din 4 straturi în care neuronii sunt anormal orientați cu dendrite apicale (fig. 2.1.15, D). Este caracteristică ectopia nucleilor olivari bulbari, se poate asocia agenezia de corp calos, cerebelul este obișnuit, normal, rar asociindu-se o hipoplazie cerebeloasă. Majoritatea cazurilor sunt sporadice. Există anomalii la nivelul cromosomului 17p11.2).

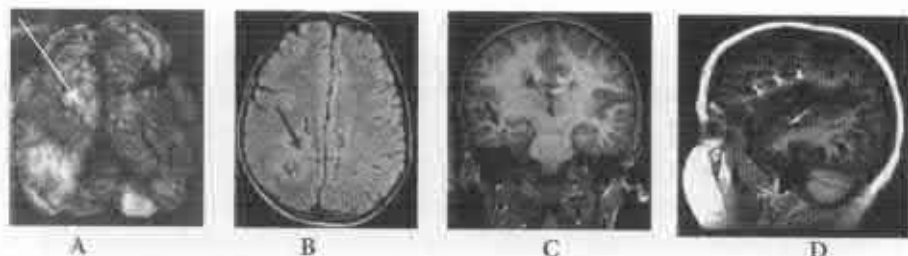


Figura 2.1.16. Polimicrogirie. A. Aspect anatomic; B, C, D. Aspect imagistic, in diverse secțiuni. [796]

zomului 17, cazuri ce sunt încadrate în *sindromul Miller-Dieker*, caracterizat prin: frunte îngustă, filtrum lung, retrognație, anomalii digitale, hipervascularizația retinei, malformații cardiace, hipotonie masivă, spasme epileptice, și *Lissencefalia tip II* sau *sindromul Walker-Warburg* care se transmite AR și este o malformație extrem de gravă cu o totală dezorganizare a structurilor cerebrale. Cortexul cerebral nu are șanțuri, dar uneori pot exista zone de microgirie. Meningele este gros și are un aspect lăptos. Cerebelul este mic cu aspect de microgirie, vermisul lipsește. Tracturile piramidale sunt absente, frecvent se asociază hidrocefalie. Microscopic: disrupție totală a citoarhitecturii corticale, straturile corticale sunt subțiri, iar orientarea celulară este anormală în diferite sensuri. Clinic: anomalii oculare (microftalmie, cataractă, colobom, displazia retinei), tulburări neurologice severe, hidrocefalie (semne sugestive pentru lissencefalia tip II). Prognosticul este sever cu deces precoce sau în primii ani de viață. Diagnosticul lissencefaliilor este posibil cu ajutorul examenelor neuroimagistice.

- *Pahigiria* este o formă minoră de agirie, în care șanțurile corticale sunt rare, iar circumvoluțiile sunt largi și îngroșate, scizurile sunt rare și puțin adânci și se notează o schiță de operculație insulară, masa globală a creierului este foarte diminuată, cele 4 straturi corticale nu pot fi distinse și dau impresia unei benzi corticale regulate, lineare, fără nicio digitație.
- *Hemimegalencefalia* (fig. 2.1.17, A-C) este o hipertrofie unilaterală difuză a creierului, care anatomo-patologic prezintă creșterea grosimii cortexului cerebral care este de consistență fermă, cu prezența unui număr mare de neuroni giganți hiper cromatici; girusurile sunt lărgite de tip pahigiric cu dilatație accentuată a cornului occipital homolateral. Se manifestă clinic prin craniu mărit în volum cu asimetrie evidentă.



Figura 2.1.17. Hemimegalencefalia. A. Aspect morfologic; B, C. Aspect imagistic. [796]

În primele luni de viață apar crize focale și spasme epileptice în flexie, asimetrice. Traseul EEG va fi caracterizat prin: asimetria activității de fond cu pattern „supression burst” urmat de hemihipsaritmie. *Hemimegalencefalia* se poate prezenta ca o malformație cerebrală izolată sau poate constitui un tip particular de malformație cerebrală în unele facomatoze: scleroză tuberoasă, sindromul de nev liniar sebaceu, neurofibromatoză, hipomelanoza Ito, nevul varicos osteohipertrofic Klippel-Trenaunay-Weber.

IV. Tulburările de diferențiere a plăcii comisurale includ: *agenziea de corp calos* (ACC) (fig. 2.1.18, A-C) – patologie de origine malformativă. Corpul calos este situat în profunzimea scizurii interemisferice și are funcție de distribuție și legătură între cele două emisfere cerebrale. Începe să se formeze în jurul săptămânii a 7-a de viață intrauterină, iar în a 17-a săptămână atinge forma definitivă. ACC poate fi de gravitate variabilă de la lipsa totală (agenzie totală), până la forme variate de hipoplazie (agenzie parțială). ACC poate surveni izolat sau asociată cu alte malformații (holoprozencefalie, sindrom Dandy-Walker, displazie corticală, heterotopii periventriculare, chisturi interemisferice, lipoame, porencefalie, displazie septo-optică, encefalocel). Etiologia este multiplă fiind implicați factori genetici, factori de mediu și factori toxici endogeni. [165, 193, 356, 470, 676]

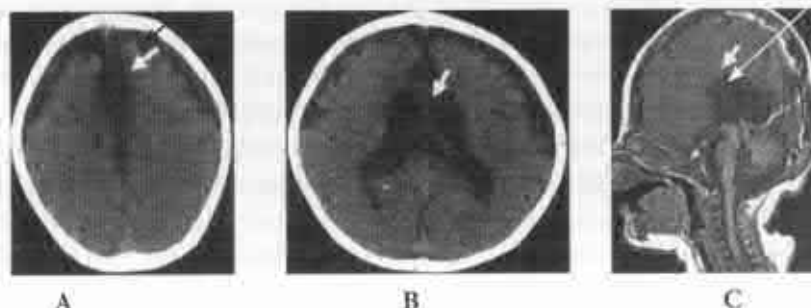


Figura 2.1.18. Tulburări de diferențiere a plăcii comisurale. A, B. CT-scan agenzie de corp calos, dilatație a coarnelor occipitale ale ventriculilor laterali și atrofie corticală fronto-parieto-temporală bilaterală; C. Aspect imagistic. (ACC)

Se descriu următoarele forme clinice:

- ACC forma asimptomatică poate fi descoperită întâmplător în studiile autopsice sau poate prezenta un tablou clinic variat cu numeroase simptome: retard mental (70%), crize epileptice în special de tipul spasmelor infantile (60%), hidrocefalie, anomalii oculare. Alte simptome sunt reprezentate de alterări ale funcției hipotalamice (atacuri recurente de hipotermie) și ale funcției hipofizare (diabet insipid, amenoree, atrofie testiculară). Macrocrania este prezentă în 20% din cazuri și, în mod obișnuit, este asociată cu prezența de chisturi arahnoidiene.
- ACC izolată se poate asocia cu diverse anomalii cromozomiale (trisomiile 13, 15, 18) care în general sunt însoțite de dismorfisme faciale. Reperele CT-scan ale ACC sunt caracteristice și bine definite. În secțiune axială există separarea amplă a corpurilor ventriculilor laterali care frecvent au o concavitate medială. Coarnele frontale ale ventriculilor laterali sunt micșorate, în timp ce coarnele occipitale sunt dilatate; ventriculul III este ascensionat, interpus între ventriculii laterali, uneori fiind mult

dilatați și cu aspect chistic. În secțiune coronală ascensionarea ventriculului III este mai puțin evidentă, însă se poate observa aspectul de „coarne” al ventriculilor laterali. Există o relație puternică dintre ACC și epilepsiile simptomatice farmacorezistente. [143]

- Forme sindromice (infecțiile congenitale, mai ales cele din sindromul TORCH, care sunt o cauză frecventă de malformații, ex.: boala incluziilor citomegalice congenitală. Se manifestă imagistic prin calcificări periventriculare, ventriculomegalie, ACC).

Formele sindromice includ mai multe sindroame, cele mai importante fiind:

- *Sindromul Aicardi* (fig. 2.1.19) este o patologie care se transmite X-linkat. Este întâlnit exclusiv la fete în care ACC se asociază cu alte malformații corticale: heterotopii multifocale periventriculare, displazie corticală întinsă, agirie-pahigirie. Se manifestă clinic prin sindrom epileptic cu spasme infantile și/sau crize parțiale, PCI, lacune corioretiniene, colobom, retard mental sever, anomalii scheletice vertebrale, microcefalie. Traseul EEG este dominat de asincronism interemisferic a ritmurilor fiziologice și activității paroxistice intercritice și critice. Are o evoluție severă cu persistența crizelor (fig. 2.1.19, C). EEG de veghe: activitate de fond 6-7c/s., asimetrică, mai bine organizată în derivațiile stângi; descărcări de polivârfuri urmate de activitate de voltaj scăzut în derivațiile drepte; vârfuri și unde lente în derivațiile stângi. EEG de somn: bufee de vârfuri și polivârfuri separate de perioade de atenuare marcată a activității electrice mai evidente decât în veghe. Tabloul IRM cerebrală la copii cu spasme epileptice poate fi reprezentat de microcefalie, corp calos format parțial cu rostum absent sau giri simpli și volum diminuat al substanței albe etc. (fig. 2.1.19, A, B). [70, 444, 587]

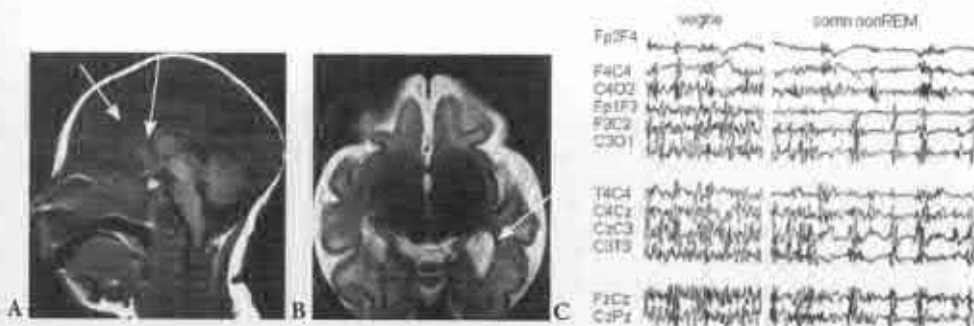


Figura 2.1.19. IRM cerebral (fetiță de 1 lună cu spasme epileptice). Sindrom Aicardi.

- A. Secțiune sagitală T1: microcefalie, corp calos format parțial cu rostum absent;
 B. Secțiune axială T2: giri simpli, volumul substanței albe diminuat; C. Aspectul EEG.
 Copil, sex feminin, 1 lună, sindrom Aicardi.

- *Sindromul Shapiro* se caracterizează prin ACC, episoade de hipotermie și hiperhidroză datorate leziunilor hipotalamice, cu sau fără anomalii ale metabolismului apei.
- *Sindromul Anderman* se caracterizează prin ACC și neuropatie periferică senzitivomotorie transmisă autosomal recesiv.
- *Sindromul orodigitofacial* X-linkat dominant se caracterizează prin ACC, hipertrofia frenului lingual, gingiilor, limbii și polidactilie.

- *Lipomul corpului calos* se asociază cu agenezie parțială a comisurii anterioare. CT-scan permite diagnosticul de certitudine datorită valorilor densitometrice ale țesutului adipos.
- *Displazia septo-optică* (sindromul de Morsier). Se caracterizează prin asociere la agenezia septală a hipoplaziei tractului optic anterior și persistența ventriculului optic primitiv. Sindromul se manifestă clinic prin hipopituitarism datorită afectării regiunii hipotalamo-hipofizare. N.n. prezintă hipotonie și hipoglicemie precoce și severă. Papila nervului optic are un aspect de dublu contur cu o coroană pigmentată în jur.

V. Defectul exprimat prin malformații ale fosei posterioare se caracterizează prin:

- *Agenezia simplă a vermisului cerebelos parțială sau completă*, reprezintă un defect median în care vermisul este înlocuit de o membrană translucidă, uneori există fuziunea emisferelor cerebeloase pe linia mediană. Clinic se caracterizează prin „sindromul dezechilibrului” manifestat prin ataxie statică și retard în achiziția posturii. [10, 347, 400, 655, 759]
- *Sindromul Dandy-Walker* (fig. 2.1.20, A, B), asociază agenezia totală sau parțială a vermisului cu dilatație chistică enormă a ventriculului IV și hidrocefalie care lipsește la n.n. și sugar. În 68% din cazuri sunt prezente alte anomalii cerebrale: tulburări de migrare neuronală și girație corticală, ACC, disrafii craniene și spinale, stenoza apeductului Sylvius, tumori congenitale. Se manifestă clinic prin hidrocefalie cu evoluție lent progresivă în prima copilărie. Disfuncția neurologică depinde de compresiunea structurilor din fosa posterioară și constă în crize de apnee, nistagmus, ataxia trunchiului, paralizii de nervi cranieni. Aspectul IRM: hipoplazie de cerebel cu hipoplazie de corp calos și chist mare arahnoidian de fosă posterioară sau chist de fosă posterioară comunică cu ventriculul IV. [232, 280, 291, 440] Tratamentul constă în drenaj ventriculo-peritoneal al hidrocefaliei. [465] Există constatări despre prezența malformației Dandy-Walker în sindromul Meckel [699], la fel, despre inversarea cerebelului și encefalocelului occipital, ca o fuziune dorsală prin unirea Arnold-Chiari și a spectrului Dandy-Walker. [549, 687]

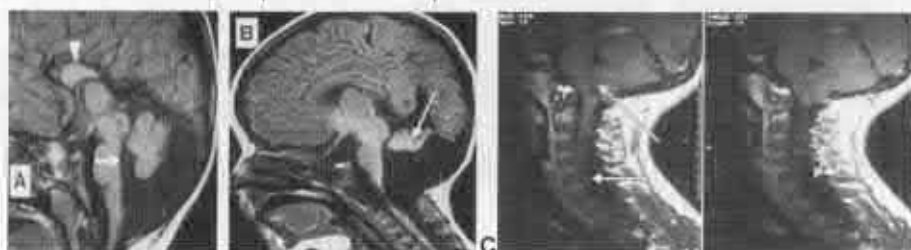


Figura 2.1.20. Malformații ale fosei posterioare. A și B. Agenezia simplă a vermisului cerebelos parțială sau completă, Sindromul Dandy-Walker; C. Malformație Arnold-Chiari tip 1 cu hidromielie. [796]

- *Sindromul Joubert* constă în agenezia familială a vermisului cerebelos, episoade de hiperpnee, mișcări oculare anormale, ataxie și retard mental, la fel și prezența sau lipsa asimetriilor faciale, anomaliiilor retiniene sau anomaliiilor renale.
- *Agenezia emisferelor cerebeloase* este o malformație rară, frecvent unilaterală, asimptomatică care în unele cazuri se poate manifesta clinic prin microcefalie și retard mental sever.

VI. Malformații ale joncțiunii occipito-cervicale

Malformația Arnold-Chiari reprezintă o anomalie complexă a SNC de natură disembriogenetică. Anatomic constă în hernierea variabilă a rombencefalului în canalul cervical. [558, 563] Printre *malformațiile joncțiunii occipito-cervicale*, în funcție de anomaliile asociate, se descriu 4 variante:

- *Arnold-Chiari tip I* (fig. 2.1.20, C, fig. 2.1.21, A, B): hernierea amigdalelor cerebeloase în canalul cervical până la nivelul C₁-C₂; bulbul poate fi în poziție mai joasă decât normal, dar ventriculul IV nu este herniat. Se asociază frecvent cu anomalii scheletice ale bazei craniului și rahisului cervical și prezența siringomieliei, siringobulbiei și hidromieliei. În acest tip cerebelul va lua o poziție anormală și va fi deplasat caudal spre gaura occipitală, ajungând uneori până la C₂. Poate asocia: hernierea amigdalelor cerebeloase, fibroză meningeală, siringomielie a măduvei cervicale, anomalii ale bazei creierului (platibazie) sau a vertebrelor cervicale (sindromul Klippel-Feil). La copii este frecvent asimptomatică. Devine simptomatică în adolescență. Debutează cu cefalee, dureri la nivelul coloanei cervicale, semne motorii și senzitive, paralizii de nervi cranieni, semne cerebeloase (amigdalele cerebeloase intră în canalul rahidian și comprimă bulbul și măduva). [187, 523, 556]
- *Arnold-Chiari tip II* (fig. 2.1.21, C): hernierea cerebelului, bulbului și a părții inferioare a ventriculului IV în canalul cervical. În 90% din cazuri se asociază spina bifida cu meningocele sau mielomeningocele, în 75% hidrocefalie. Frecvent se întâlnesc siringomielie și alte anomalii cerebrale și scheletice. [32, 94, 114, 189]
- *Arnold-Chiari tip III* (fig. 2.1.21, D): la defectele prezentate în tipurile I și II asociază encefalocelul occipital, o anomalie de poziționare a joncțiunii bulbo-medulare și a cerebelului, care are tendința de a hernia în gaura occipitală.
- *Arnold-Chiari tip IV*: hipoplazie cerebeloasă de emisfer stâng, absența emisferului cerebelos, manifestată prin ataxie, cefalee, tulburări de mers. [232]

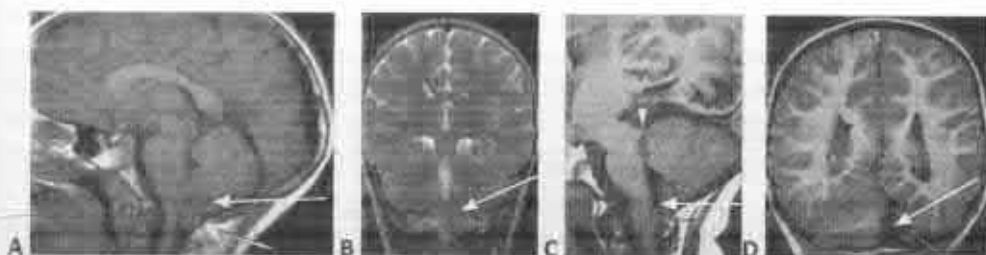


Figura 2.1.21. Malformații ale joncțiunii occipitocervicale: A, B. Malformația Arnold-Chiari tip I; C. Malformația Arnold-Chiari tip II. D. Malformația Arnold-Chiari tip III.

În realitate malformația Arnold-Chiari este aproape constant asociată anomaliilor care interesează nu doar trunchiul cerebral. Aceste anomalii sunt de tip variat și în combinații variabile: stenoza și glioza apeductului Sylvius, disrafismul spinal, hidromielia, heterotopia substanței cenușii de-a lungul pereților ventriculului lateral, polimicrogiria, anomaliile de sept lucid, impresiunea bazilară, platibazia, sindromul Klippel-Feil, malformațiile variabile ale arterelor și ale venelor cerebrale.

VII. Malformații tardive

- *Porencefalia* (fig. 2.1.22, A-C) este o cavitate chistică circumscrisă ce se formează prin distrucția cerebrală focală de origine circulatorie, urmată de resorbție tisulară, este localizată frecvent în teritoriul sylvian, marginile porencefaliei sunt de obicei formate dintr-un cortex cu microgirie și heterotopie neuronală. Cavitatea se întinde de la ventriculi la spațiul subarahnoidian și are aspect de pânză. Uneori este redusă la o simplă fantă îngustă ce comunică cu ventriculul. Se manifestă clinic prin: retard mental, epilepsie, semne neurologice de deficit focal (hemiplegie, hemianopsie), [350, 444, 507]

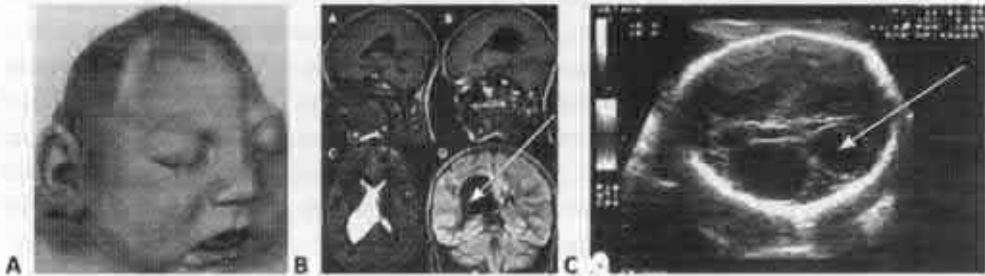


Figura 2.1.22. Porencefalie. A. Aspect clinic; [706]; B. Aspect imagistic (cavitate cu aspect de pânză); C. Aspect ultrasonografic (cavități).

- Una dintre formele extreme de porencefalie este *Schizencefalia/hidranencefalia* (fig. 2.1.23, A-D), o afecțiune neurologică determinată de o dezvoltare anormală a creierului, descrisă ca o distrucție cerebrală ce se întinde în cea mai mare parte spre emisferile cerebrale, acestea fiind înlocuite de cavități mari cu LCR. [390] Cortexul distrus este înlocuit cu o membrană glială. Topografia distrugerii corespunde teritoriului de irigare a carotidelor interne. Teritoriul vertebro-bazilar are o structură normală. Diagnosticul se pune doar în baza CT sau IRM a creierului (fig. 2.1.23). Afecțiunea apare ca o „despicătură” în creier, care se întinde de la suprafața acestuia până la ventriculii laterali (cavitățile cu lichid din mijlocul creierului).

Aceste modificări ale creierului se produc în viața intrauterină între prima și a șaptea lună de gestație. Cauza exactă a apariției acestei afecțiuni nu este cunoscută. Există mai multe ipoteze: modificări produse eventual, în momentul dezvoltării creierului; distruge-



Figura 2.1.23. A, B. IRM cerebrală: schizencefalie (forme extinse de porencefalie); C, D. Aspect IRM. Dilatarea ventriculului IV, atrofia parenchimului cerebral pe stânga. În emisfera dreaptă pe toată întinderea - o formațiune lichidiană ce comunică cu ventriculul lateral și spațiul subarahnoidian, absența septului pelfucid.

rea creierului după formarea lui; modificarea produsă la nivelul unei gene care împiedică dezvoltarea normală a creierului (în acest caz, *schizencefalia* apare la mai multe generații în aceeași familie). Deși modificările creierului sunt prezente la naștere, simptomele se manifestă mai târziu. De exemplu, în adolescență, deoarece ele depind de extinderea și mărimea defectului. Cele mai frecvente simptome sunt: microcefalia; macrocrania cu hidrocefalie; paraliziiile membrelor, pe jumătate de corp (mână și picior) dacă schizencefalia este numai pe o parte a creierului, sau pe întregul corp dacă defectul creierului este bilateral; întârziere în dezvoltarea psihică de la forme ușoare până la forme severe; convulsiile, care în 80% din cazuri apar sub vârsta de 3 ani. La cei cu forme ușoare ale schizencefaliei, convulsiile pot apărea în adolescență.

Diagnosticul malformațiilor congenitale ale creierului se stabilește pe bază de examen CT și/sau IRM cerebrală, cu ajutorul cărora se pot identifica și alte malformații cerebrale asociate. Nu există un test genetic specific pentru aceste boli. La fel, nu există un tratament specific anomaliilor de dezvoltare, deoarece modificările odată apărute nu se mai recuperează.

Tratamentul este simptomatic: se pot controla convulsiile cu medicație antiepileptică, se poate aplica drenaj ventriculo-peritoneal în caz de hidrocefalie, se poate interveni neurochirurgical în cazul unor modificări ale creierului care determină convulsiile. Bolnavii pot avea nevoie de kinetoterapie și terapie ocupațională. Prognosticul bolii depinde de mărimea „defectului” și semnele neurologice asociate. Profilaxia se face în perioada antenatală.

Încă din anii 1960-1970, studiile efectuate pe creierul uman au arătat că mielinizarea continuă să se dezvolte activ în copilărie și adolescență, mai ales în cortexul prefrontal.

Studii recente demonstrează că reorganizarea sinaptică are loc predominant în timpul copilăriei și adolescenței.^[894] Pe parcursul perioadelor de dezvoltare creierul este sensibil în funcție de vârsta indivizilor, sex și condițiile mediului, împreună cu multe alte variabile, ceea ce îi permite să se dezvolte în moduri unice.^[895] Conceptul de „auto-organizare” indică faptul că creierul se organizează de fapt bazat pe experiențele indivizilor.^[896]

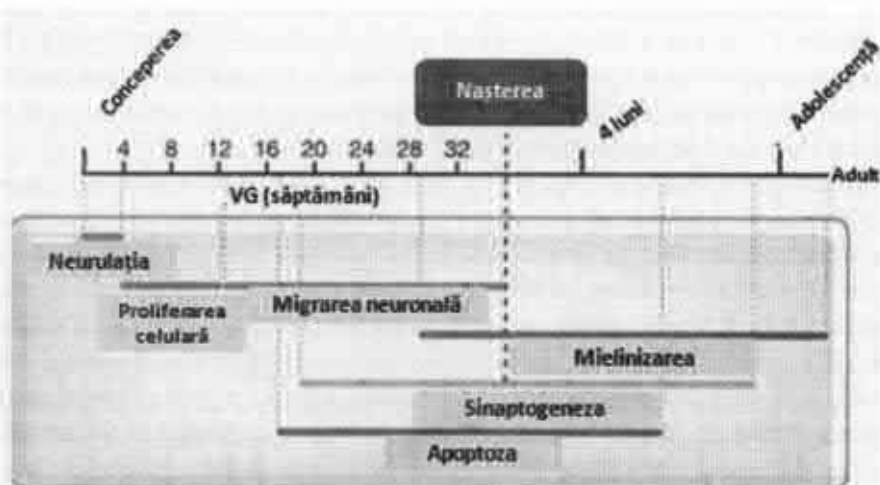


Figura 2.1.24. Perioadele de dezvoltare a creierului.^[900]

În 2012, o echipă de cercetători au creat un model statistic de scanare IRM care ar putea prezice vârsta unei persoane sub 20 de ani, cu o precizie de 92%. Modelul măsoară 231 de biomarkeri corelați cu aspectele anatomice ale creierului și a fost elaborat pe datele a 885 de persoane. Aceasta oferă o vedere de ansamblu asupra dezvoltării creierului și sugerează că procesele responsabile sunt genetic pre-programate mai puternic decât s-ar fi crezut. ^[897, 898]

Din punct de vedere cronologic dezvoltarea creierului uman este mai ușor de înțeles atunci când datele sunt organizate în grafice și imagini. Cu toate acestea, există discrepanțe între cercetători cu privire la precizia intervalului de timp al fiecărui stadiu de dezvoltare. Dezvoltarea normală a creierului este redată în *figura 2.1.24*. Imaginile și graficele oferite sunt apropiate de realitate.

Conform ultimelor studii dezvoltarea normală a creierului poate fi rezumată la șase stadii principale:

1. Formarea structurilor creierului: 0-20 săptămâni;
2. Migrarea neuronală: 6-20 săptămâni;
3. Proliferarea celulară și creșterea creierului: 0 săptămâni – 12 ani;
4. Diferențierea, maturarea, sinaptogeneza: 12 săptămâni – 12 ani;
5. Moartea celulară programată: până la 6 luni postnatale;
6. Mielinizarea: 13 săptămâni – 30 ani. (*fig. 2.1.24*) ^[899]

Datele expuse anterior ne oferă informații importante care pot fi utilizate în modelarea terapeutică a multor stări patologice în perioada copilăriei.

2.2. Particularitățile de dezvoltare a sistemului nervos la copil

Cunoașterea proceselor de creștere și dezvoltare a copilului are o deosebită semnificație pentru înțelegerea acestei perioade de viață, cât și pentru nevoia aprecierii unor aspecte normale sau patologice. Aceste fenomene sunt caracteristice copilăriei, copilăria fiind perioada de viață de la naștere până la adolescență (vârsta între 0-18 ani, conform datelor OMS).

Creșterea și dezvoltarea reprezintă un șir de procese dinamice de ordin molecular ce interesează toate țesuturile și care se petrec într-o anumită succesiune și continuitate din momentul concepției și până la maturitate, cu participarea lor în mod diferențiat după specificul tisular și al organelor respective. ^[47]

Creșterea și dezvoltarea interesează în mod continuu întregul organism pe întreaga perioadă de copilărie. Procesul de creștere este dinamic, acesta constituind următoarele trepte: majorarea de talie, masă ponderală, dezvoltarea fiecărui segment aparte al corpului uman etc., ca și maturizarea biologică a copilului în anumite perioade. Pentru copiii de vârstă fragedă, în special până la un an, contează formarea funcției statice și motorii ce determină în general potențialul fizic al individului.

Procesul de diferențiere a sistemelor și organelor are loc prin dezvoltarea de celule funcțional specializate pentru o anumită funcție (SNC, organele de simț și glandele genitale). Intensitatea și succesiunea fenomenelor de creștere și dezvoltare se modifică de la o perioadă la alta de viață variind de la sistem la aparat, la organ. Aceste performanțe

sunt determinate onto- și filogenetic și sunt impuse de factorii de influență ai creșterii și ai proceselor de adaptare.

Procesul de creștere și de diferențiere al sistemelor și organelor începe în perioada intrauterină și continuă după naștere.

Originea primelor mișcări ale fătului. Este cunoscut că mișcările încep înainte de nașterea copilului. Odată cu dezvoltarea tehnicilor de ultrasonografie s-au putut înregistra aceste mișcări, făcându-se o analiză mult mai corectă.

Începuturile mișcărilor fetale. Conform lui Prechtl ^[593, 799] primele mișcări fetale apar la 7-8 săptămâni. Pe la 9 săptămâni se observă câteva mișcări spasmice, bruște, împreună cu mișcări ceva mai tonice. Ideea mai veche conform căreia mișcările coordonate sunt precedate de mișcări necoordonate s-a dovedit a fi falsă: mișcările coordonate dovedindu-se a fi prezente încă de la început. Mișcările generalizate ale trunchiului și membrilor apar doar cu câteva zile înaintea apariției mișcărilor izolate ale mâinii și piciorului. Această observație confirmă principiul conform căruia mișcările se dezvoltă dinspre grosier spre fine, fiind valabile și pentru viața fetală. În prezent, există tabele cu vârsta de apariție a diverselor mișcări fetale. Una dintre observațiile cele mai surprinzătoare ale lui Prechtl a fost aceea că repertoriul mișcărilor fetale la 6-7 luni conține toate pattern-urile motorii sau reflexele ce se observă după naștere. ^[595]

Natura mișcărilor fetale. Touwen (1978) a observat 2 funcții principale ale creierului fetal. ^[587, 799] Prima funcție, creierul în curs de dezvoltare poate genera atât pattern-uri motorii fizice cât și ritmice cum sunt suptul, respirația și pășitul. A doua funcție este că creierul reacționează la stimulii primiți din mediul înconjurător. Interacțiunea acestor două funcții conduce la un comportament motor complex, variabil și foarte individualizat. Dacă creierul este grav afectat atunci interacțiunea nu se mai produce și se păstrează doar capacitatea de a reacționa la stimuli. Se pare că mișcările fetale sunt generate endogen, sunt spontane și nu sunt declanșate de stimuli externi. De aceea, în ciuda diferențelor de mediu intrauterin și extrauterin, mișcările fetale sunt foarte similare înainte și după naștere. ^[586, 799] Această observație l-a făcut pe Prechtl să susțină că controlul sensorial periferic nu joacă un rol important în dezvoltarea acestor mișcări. Totuși, experimentele lui Wolf (1986) au dovedit clar că exercițiile și mecanismele proprioceptive de feedback influențează profund dezvoltarea și coordonarea pattern-urilor motorii. ^[587, 799]

Scopul mișcărilor fetale. Este cunoscut că anumite mișcări ale fătului sunt destinate acomodării acestuia la condițiile intrauterine. Fătul își schimbă poziția frecvent poate pentru a preveni staza și aderența la peretele uterin. S-au observat 2 pattern-uri motorii la schimbarea poziției: rotația în jurul axului corpului și mișcări alternative cu picioarele ce determină o tumbă atunci când picioarele sunt bine poziționate pe peretele uterin. Schimbarea poziției se face de circa 20 de ori pe oră în prima jumătate a sarcinii. Rata scade pe măsură ce sarcina înaintează, probabil ca efect al diminuării spațiului. Motilitatea fetală este necesară pentru dezvoltarea normală a oaselor și articulațiilor, o insuficiență a acesteia putând duce la defecte osoase și articulare, cum ar fi anchiloză și piciorul plat. Nu trebuie totuși să interpretăm mișcările fetale ca pe niște manifestări intenționate de comportament. Asemenea interpretări sunt departe de a putea fi dovedite și sunt pur speculative. ^[593, 799]

Antecedentele. În cursul dezvoltării este posibil ca evenimentele inițiale să aibă re-

lații de antecedentă cu cele produse mai târziu. N.n. demonstrează o serie de reflexe sau pattern-uri de comportament ce se vor manifesta foarte rar după primul an de viață (suptul, rostogolitul, răspunsul Moro, etc). Este clar totuși că cel puțin unele dintre acestea reprezintă antecedente ale unor manifestări voluntare ulterioare. Thelen a demonstrat că pattern-ul de lovit cu piciorul și reflexul de pășit sunt în strânsă legătură cu pattern-ul de mers ce apar ulterior. Teoreticienii precum Piaget susțin că fiecare stadiu al dezvoltării cognitive reprezintă un antecedent necesar pentru stadiile viitoare. [587, 799]

Comportamentul adaptativ. Conform lui Oppenheim (1981, 1984) adaptarea ontogenetică se referă la caracteristicile structurale, fiziologice sau de comportament ce sunt legate de o anumită perioadă din viața organismului. Unele dintre pattern-urile motorii ale fătului se execută spontan cu mult timp înainte de a servi unui scop funcțional adaptativ (de exemplu respirația). Totuși, faptul că multe pattern-uri de mișcare a fătului persistă și după naștere nu se exclude posibilitatea ca aceste mișcări să deservească o funcție unică intrauterin. După naștere aceste pattern-uri nu sunt generate numai spontan ci sunt sub control aferent. [43, 322, 587, 799]

În primul an de viață are loc pregătirea pentru realizarea reacțiilor de antigravitație: fortificarea sistemului osos și muscular, formarea tesutului adipos fiind ca sursă de alimentație și depozit pentru hormonii steroidieni, ca suport de apărare mecanică a scheletului și organelor interne. La fel, are loc formarea curburelor fiziologice ale rahisului (lombare), erupția „dinților de lapte”, se produce o „explozie” în dezvoltarea neuropsihică și evoluția excesivă în dezvoltarea sistemului digestiv și pentru o alimentație sinestătoare (masa 16). [309, 322]

În general, în primul an de viață schimbările și transformările prin care trece copilul sunt impresionante, astfel că la sfârșitul primului an de viață acesta își triplează greutatea corporală. Spre sfârșitul primului an de viață copilul începe să mănânce hrană solidă.

Există particularități în SN al copilului în raport cu vârsta și cu dezvoltarea morfologică.

Creierul este cel mai mare organ al n.n. reprezentând 1/8 din greutatea lui (360–370 g). Capul este mare și reprezintă 1/4 din talie. Fața este mică și sprâncenele o împart în două părți egale.

La n.n. substanța cenușie nu este bine diferențiată de substanța albă. Celulele nervoase sunt amplasate compact una față de alta și superficial. Învelișul mielinic aproape lipsește. Odată cu creșterea copilului se schimbă topografia, forma și numărul circumvoluțiunilor. Acest proces este foarte intens în primul an de viață, dar mai lent se desfășoară după vârsta de 5 ani. [315, 322, 799]

Mai multe procese stau la baza procesului de diferențiere nervoasă: creșterea axonilor, mielinizarea lor, creșterea și ramificarea dendritelor, formarea sinapselor interneuronice.

N.n. are un creier imatur, cu neuronii și fibrele nervoase aproape lipsite de mielină. Maturizarea diverselor segmente din SN se produce secvențial. La naștere mielinizarea este incompletă și se finalizează după vârsta de 2 ani, fapt ce influențează acțiunea factorilor nocivi (virusuri, bacterii etc.), în sensul că instalarea edemului cerebral este rapidă, difuză și prelungită. *Procesele de mielinizare* a fibrelor nervoase sunt mai intense în primul și al doilea an de viață, când copilul începe să meargă. În jurul vârstei de 4-5 ani creierul copilului devine structural și funcțional maturizat. [79, 283, 444, 587] Mielinizarea definitivă a fibrelor nervoase se termină la vârsta de 30-40 ani. În cazul când mielinizarea nu

este finisată fenomenul de conducere a impulsului nervos are o viteză mică și copilul va prezenta întârziere în dezvoltarea neurodevelopmentală.

Există și alte particularități ale SN, ca de ex., scoarța cerebrală și cerebelul sunt puțin dezvoltate, mielinizarea este incompletă, mai ales pentru fasciculul piramidal. La n.n. sunt bine evidențiate girurile și circumvoluțiunile mari (de bază), ele fiind mai puțin profunde, iar circumvoluțiunile mici sunt în cantitate mică. Stratul de substanță cenușie este îngust și este prost diferențiat de substanța albă. Datorită mielinizării intense, care are loc și după naștere, se mărește progresiv suprafața scoarței cerebrale, formând noi circumvoluțiuni și apropiind treptat aspectul exterior al encefalului de cel al omului adult. Diverse regiuni ale suprafeței scoarței cerebrale a copilului au un relief anatomic și topografic bine determinat, specific vârstei. Spre ex.: zona parietală este identică după acest relief celei a adultului începând cu vârsta de 2-4 ani, deși dezvoltarea celulelor și a scoarței continuă până pe la 7 ani și chiar mai mult. [341, 444, 587, 609]

Cerebelul la copii are un aspect mai mic în dimensiuni, este localizat mai sus decât la adult, conține o cantitate mică de substanță cenușie și giruri. Aceste constatări explică faptul că la copilul n.n. mișcările au caracter haotic, vermicular și necoordonat.

O particularitate importantă, caracteristică n.n., sunt dimensiunile relativ mari ale ventriculelor laterale, vascularizarea cerebrală foarte intensă și hiperproducția fiziologică de LCR. Toate împreună asigură procesele metabolice din țesutul nervos, care sunt deosebit de intense la această vârstă. [341, 587, 609]

Vascularizarea cerebrală și irigarea encefalului la n.n. și sugar este foarte intensă, aceasta asigură necesitățile crescute ale creierului în oxigen și nutrienți. Pe când refluxul venos este îngreunat, datorită prezenței sistemului venelor diploice care își incheie dezvoltarea odată cu închiderea fontanelor. Lipsa armoniei între fluxul sanguin crescut și refluxul venos dificil creează condiții favorabile pentru creșterea relativă a tensiunii intracraniene și reținerea mai prelungită a unor metaboliți toxici în creier.

Structurile subcorticale la n.n. din punct de vedere funcțional sunt superioare celor corticale. Analizatorul motor subcortical se dezvoltă de la naștere. Nucleii cenușii centrali, bulbul rahidian și măduva spinării sunt bine dezvoltate. Astfel, n.n. este o ființă subcorticală cu unele particularități, astfel ca: hipertonia musculară generalizată, mai accentuată la nivelul flexorilor, realizând poziția în flexie; hiperreflectivitatea: ROT vii și reflexul Babinski pozitiv (până la 2 ani); lipsa motricității voluntare. N.n. are numai o activitate reflexă, fiind prezente reflexul alimentar complex de căutare a sânelui, suptul, căscatul, plânsul, reflexul de înghițire. Mișcările n.n. sunt haotice, necoordonate, impulsive și fără scop, cu tonus crescut în flexori și poziție caracteristică „de embrion”. Procesele fundamentale de excitație și inhibiție au tendința de iradiere. Inhibiția este manifestată prin somn și se instalează rapid, fiind de lungă durată, provizoriu întretăiată de perioade de veghe scurte. La fel, la n.n. predomină procesele de inhibiție, motiv pentru care la această vârstă somnul constituie în mediu 22 din 24 de ore.

LCR se formează în plexurile vasculare ale ventriculelor și se deosebește simțitor de alte medii biologice ale organismului. Examenul LCR are o valoare mare în practica medicală, orientând diagnosticul spre o patologie neurologică.

O altă particularitate vizează *bariera hematoencefalică* a cărei permeabilitate este crescută și are impact asupra difuziunii agenților infecțioși și a medicamentelor. Copiii au o

activitate vagală crescută în raport cu SN simpatic. Acesta este motivul pentru care fiecare copil se evaluează la abilitățile SN înainte de orice intervenție: prevaccinal, preanestezic și preoperator. Va fi evaluat gradul de inteligență, factorii familiali, alte stări neurologice patologice, vorbirea, mersul etc. [586]

Circulația sanguină a creierului la copii are particularitățile sale și este asigurată de două sisteme arteriale: arterele carotidiene interne și cele vertebrale. Alimentarea sanguină a creierului la copil este mai intensă decât la adult. Rețelele capilare după nașterea copilului se perfecționează. Astfel se explică acest fenomen cronologic, care are loc în SNC și necesită cantități mari de oxigen. SNC necesită de 20 de ori mai mult oxigen decât mușchii. *Refluxul venos* la copii este dificil până la închiderea fontanelor. Acesta este motivul care explică fenomenul de acumulare a substanțelor toxice și a diferitor metaboliți în diversele afecțiuni acute. Astfel se dezvoltă complicațiile neurotoxice la copiii de vârstă fragedă: HIC și edemul cerebral. Este confirmat experimental, că HIC are pre-cădere în degenerarea celulelor nervoase. Acțiunea de lungă durată a HIC va conduce la atrofia și moartea celulelor nervoase. [64, 444, 587, 755]

Spre deosebire de mușchi și cord, creierul nu are o rezervă de glicogen, ceea ce explică sensibilitatea mărită a SN față de dereglările circulației sanguine, diminuarea aportului de glucoză și oxigen. Circulația sanguină cerebrală la copiii care au suportat hipoxie în cursul travaliului are unele particularități. Injuria HI provoacă distrugerea elementelor celulare cu o reacție glială în jurul capilarelor, ceea ce împiedică refluxul venos sanguin, predispunând la HIC și edem cerebral. La prematuri este prezentă zona germinativă periventriculară, care este bogată cu vase fragile. Hemoragiile intracerebrale din timpul travaliului se produc frecvent în această zonă, ca și LPV, consecință a ischemiei cerebrale. La n.n. la termen suferința hipoxică și traumatismul cerebral pot condiționa producerea hemoragiilor în zonele „critice” de frontieră între cele 3 teritorii ale vaselor centrale: anterioară, medie și posterioară, producând necroza (leucomalacia) parasagitală.

Creierul copilului de vârstă fragedă conține o cantitate relativ mare de lipide speciale: fosfolipide, sfingomeline, ganglioziide, constituind mai mult de 50% din parenchimul cerebral. Mai mult de jumătate din ele sunt fosfolipide (lecitină, encefalină). 50% din lipide alcătuiesc glicolipidele: cerebrozidele și colesterolul, care sunt în raport aproximativ egal. Intensitatea metabolismului fosfolipidelor în SNC crește în caz de excitație și scade în insuficiența cronică de oxigen, anoxie, hipotermie, toxicoze, ischemie cerebrală. A fost dovedit, că după o encefalopatie toxică cantitatea de fosfolipide cerebrale scade cu 30% față de creierul sănătos, iar cantitatea de ganglioziide scade cu mai mult de 40%. Aceste aprecieri vor fi luate în considerație în tratamentul copiilor cu neurotoxicoză în perioada acută și al copiilor care au sechele în urma encefalopatiilor de variate etiologii. [341]

Coloana vertebrală suferă modificări pe parcursul creșterii, atât în ceea ce privește osificarea, cât și curburile. Lungimea coloanei vertebrale se dublează în primii 2 ani ajungând de la 20 cm la 45 cm. *Măduva spinării* la naștere este mai bine dezvoltată decât creierul și are o vascularizare mai bună, cu substanța cenușie nedezvoltată, în special în regiunea coarnelor anterioare, mielinizarea fiind incompletă și diferențierea celulelor și căilor nervoase – slabă. Este aproape lipsită de îngroșări. La naștere sunt ușor conturate intumescențele cervicală și lombară, iar canalul medular central este puțin mai larg decât la adult. Conturarea intumescențelor are loc odată cu dezvoltarea și perfecționarea

funcțiilor motorii: cea cervicală – către vârsta de 3 luni (când copilul își susține capul), iar cea lombo-sacrală – către vârsta de 1 an (când copilul începe să meargă). Îngroșările cervicală și sacrală se conturează definitiv după vârsta de 3 ani. Lungimea măduvei spinării la n.n. este de 14 cm, limita ei caudală se află la nivelul marginii inferioare a vertebrei II lombare. La copilul de 2 ani măduva spinării atinge lungimea de 20 cm, iar la cel de 10 ani este de 2 ori mai mare decât la n.n. Creșterea în lungime a segmentelor medulare este mai accentuată în regiunea toracică. La n.n. greutatea măduvei spinării este de 5,58 g, la vârsta de 1 an – 10 g, la 3 ani – 13 g și la 7 ani – 19 g. În secțiunea transversală aspectul măduvei spinării este același ca și la adult. Lungimea canalului medular se îngustează mai ales pe parcursul a 1-2 ani de viață extrauterină.

Măduva spinării se dezvoltă mai lent decât canalul rahidian, iar LCR este în cantitate mai mare la sugar decât la adult. Jumătate din LCR se află în canalul rahidian, în timp ce la adult există doar un sfert din cantitatea de LCR în spațiul medular. În LCR poate fi crescută cantitatea de proteină și celule, uneori se evidențiază unele aspecte: o albuminorahie crescută (0,40-0,60 mg %), reacția Pandy și Nonne Apelt pot fi pozitive. Aceste particularități impun anumite condiții pentru administrarea drogurilor terapeutice în caz de îmbolnăvire: doze mai mari, deoarece se diluează într-un volum mai mare de lichid. Este cunoscut că la n.n. la termen și prematur majoritatea medicamentelor au o eliminare prelungită. [341, 609]

Examenul LCR are importanță terapeutică. Acesta se recoltează prin puncție lombară (rahiocenteză), puncție suboccipitală sau ventriculară. În cadrul puncției vom evalua presiunea LCR, culoarea, compoziția sa cito-bacteriologică, compoziția chimică etc. Grație particularităților de creștere și de dezvoltare morfologică a structurilor medulare la copiii n.n. și sugari puncția lombară se efectuează la nivelul L₃-L₄, iar la copiii mai mari – L₄-L₅, ca și la adult. În mod fiziologic viteza de scurgere a LCR este de 20-40 picături/minut, iar în caz de patologie (când are loc creșterea HIC de orice origine) – în jet, sau sub presiune. În condiții fiziologice la adult LCR este incolor, limpede și transparent. În caz de patologii cerebrale poate fi hemoragic, xantocromic sau tulbure. Uneori LCR poate rămâne limpede și în condiții patologice, ca de ex. în meningitele seroase/limfocitare, neuroviroze, neuroleues. Opacitatea LCR este determinată de prezența eritrocitelor, leucocitelor, componentelor tisulare și celulare, conținutul mare de microorganisme sau proteină. La n.n., în special cei prematuri, LCR este xantocrom, datorită prezenței pigmentilor biliari și permeabilității sporite a barierei hematoencefalice pentru bilirubina plasmatică. După vârsta de 1 lună LCR devine incolor. Aspectele patologice ale LCR vor fi prezentate în alt capitol.

Perioadele copilăriei. Se cunosc următoarele perioade ale dezvoltării ființei umane în copilărie:

I. *Perioada prenatală (intrauterină): este descrisă mai sus.*

II. *Perioada postnatală:*

1. Prima copilărie de la naștere până la 3 ani, cu cele trei etape succesive:

- nou-născut (n.n.) (0-28 zile);
- sugar (1-12 luni);
- copil mic (anteprescolar): 1-3 ani.

2. A doua copilărie (perioada preșcolară) 3-7 ani. Această perioadă cuprinde următoarele etape:

- a preșcolarului mic (3-4 ani);
- a preșcolarului mijlociu (4 ani);
- a preșcolarului mare (5-6/7 ani).

3. A treia copilărie (perioada de școlar între 7-16 ani), incluzând:
- pubertatea (11-13 ani la fete, 12-16 ani la băieți);
 - adolescența.

Activitatea de bază în perioada preșcolară este jocul și stabilirea relațiilor interfamiliale și extrafamiliale, ceea ce conduce la formarea identității primare a copilului. Vârsta preșcolară constituie perioada structurării viitoarei personalități. În această perioadă asistăm la progrese remarcabile ale sensibilității tuturor organelor de simț.

Cunoașterea particularităților de dezvoltare la diferite vârste ne permite să înțelegem modul de constituire a dominantelor, funcțiilor, proceselor motorii și psihice de la cele mai fragede vârste, la fel, și evoluția lor pe tot parcursul existenței umane. Este necesar să cunoaștem cele mai evidente influențe cu rol asupra neurodezvoltării și a progreselor ce caracterizează fiecare vârstă. Particularitățile cu caracter de vârstă se află într-o relație puternică cu vârsta cronologică. De exemplu, modalitatea în care copiii își dezvoltă limbajul se află într-un raport foarte strâns cu vârsta lor, un copil cu vârsta de 2 ani are o performanță a limbajului mult mai redusă comparativ cu performanța unui copil de 5 ani. Particularitățile morfofuncționale ale creierului la copil, în principal la n.n. și sugar, reprezintă un substrat important al neurodezvoltării și influențează morbiditatea neurologică la această vârstă. [79, 315, 317, 562, 587]

2.3. Dezvoltarea psihomotorie a copilului

Criteriul de apreciere a vârstei biologice a copilului este nivelul de dezvoltare neuropsihică. Performanțele psihomotorii ale copilului au loc în anumite intervale de vârstă. La copilul sugar acest interval constituie în mediu 1 lună, la copiii cu vârsta între 1 și 3 ani – 3 luni, iar la cei de 3 – 6 ani, respectiv, este de 6 luni. [266]

Crearea unor condiții socioafective adecvate activității de stimulare a dezvoltării neuropsihice prin dragoste, afecțiune, comunicare, joc și aplicarea unei educații corecte este obligatorie pentru asigurarea unei evoluții pozitive a dezvoltării neuropsihice a copilului.

Pentru a înțelege particularitățile examenului neurologic al copilului mic este important să cunoaștem cum are loc dezvoltarea psihomotorie, intelectuală și afectivă a copilului, de asemenea și dezvoltarea lui somatică. Acestea împreună reprezintă un scop comun pentru aprecierea dezvoltării normale la copil. [609]

În studiile de specilitate se folosesc mai mulți termeni privitor la dezvoltarea SN la copii. Mai frecvent se utilizează dezvoltarea neuropsihică, neurodezvoltarea și dezvoltarea psihomotorie, care sunt sinonime și se utilizează de către neurologii pediatri, pediatri și medicii de familie.

Astfel, dezvoltarea psihomotorie are loc în felul următor: maturizarea și dezvoltarea creierului începe la nivelul unui neuron (celula nervoasă), producându-se în continuare maturizarea lui. Procesul de maturizare favorizează transmiterea impulsurilor neuronale mai intens și mai eficient. Dezvoltarea psihomotorie la copii după naștere evoluează ra-

pid și se apreciază prin maturizarea analizatorilor specifici, diminuarea reflexelor necondiționate și dezvoltarea rapidă a celor condiționate, perfecționarea abilităților motorii, apariția și perfecționarea vorbirii și a activității SNC. Aceste performanțe apar treptat și se maturizează în paralel, iar procesul de evaluare necesită o bună cunoaștere a metodelor de examinare și apreciere a rezultatelor. În primele luni de viață cel mai rapid se dezvoltă aria senzorială primară și aria motorie primară. Aceste performanțe vor permite copilului să-și dezvolte simțurile și mișcările corpului.

Perioada de n.n. se caracterizează prin prezența unei activități de tip subcortical și spinal. Sunt prezente reflexele necondiționate alimentare și de apărare și lipsesc reflexele condiționate. La naștere copilul are mai multe reflexe arhaice (răspunsuri fizice involuntare), care dispar la sfârșitul primelor luni de viață. Unele reflexe sunt importante și esențiale pentru viața copilului (reflexul respirator, care asigură menținerea adecvată a oxigenului din organismul uman; reflexul de termoreglare, care asigură menținerea constantă a temperaturii corpului; reflexul alimentar, care asigură nutriția copilului sau reflexul suptului).

Procesele de mielinizare a neuronilor sunt continue. Acest fapt determină dezvoltarea performanțelor motorii. În perioada între 3 și 6 luni se apreciază o dezvoltare evidentă a mișcărilor copilului. În acest context este important să reținem că dezvoltarea controlului motor se realizează prin următoarea consecutivitate: dinspre extremitatea cefalică spre MI, astfel că sugarul mai întâi își ține capul, ca expresie a controlului asupra extremității cefalice, apoi stă în șezut și în final merge (are control asupra MI). De la 3 luni se observă primele elemente de interacționalitate în mișcări. Mișcările devin coordonate, adecvate, orientate, elaborate. Primele mișcări complexe coordonate sunt cele oculomotorii, urmate de cele audiomotorii. În paralel se dezvoltă mișcările capului și gâtului. La vârsta de 4 luni se dezvoltă mișcările corpului, întoarcerea independentă de pe o parte pe alta. Între 4 și 5 luni se formează gestul de apucare, mișcările orientate spre un obiect, copilul poate apuca obiectele cu mâna și duce la gură. După vârsta de 5 luni mișcările de acest gen prezintă deja un caracter voluntar. La vârsta de 5-6 luni se dezvoltă șezutul cu sprijin. Spre 12 luni mișcările devin mai complexe, mai ample și mai voluntare. Apar elemente de mers: târârea, urmată de mersul cu sprijin, iar după 12-13 luni, mersul independent.

Dezvoltarea senzațiilor și percepțiilor se datorează mielinizării fibrelor nervoase. Cunoaștem că contactul cel mai direct cu mediul fizic la care trebuie să se adapteze copilul este realizat prin organele de simț. Copilul este capabil să aibă senzații chiar de la naștere, însă acestea se deosebesc mult de cele ale adultului. Grație incompletei mielinizării a neuronilor, viteza de transmitere a stimulului este mult mai lentă și senzațiile n.n. sunt mult mai slabe decât ale adultului. Astfel, excitanții puternici pot produce reacții șoc-nediferențiate, pe când stimulii slabi ca intensitate nu produc niciun fel de senzații. Senzațiile care sunt implicate în activitatea de hrănire: gustul și mirosul, se dezvoltă cel mai mult în primele săptămâni. Pragul senzorial se modifică spre sfârșitul lunii a 2-a, când se modifică intensitatea stimulului la care un analizator reacționează. Pe baza activității organelor de simț se formează numeroase reflexe condiționate. Spre 3 luni copilul își formează vederea bioculară, vederea de aproape și de departe, perceperea culorilor. Copilul privește și urmărește obiectele din jurul său. Nivelul de dezvoltare a performanțelor senzoriale (a senzațiilor) și a analizatorilor are ca urmare formarea percepției. Percepția

este un proces complex la care participă inițial un număr redus de analizatori și se dezvoltă sub forma unor legături asociative la nivelul scoarței între zonele angajate în perceperea unui obiect. Dezvoltarea percepției are loc concomitent cu organizarea atenției și cu capacitatea de orientare. Reflexul de orientare este activ după primele zile de viață și are o mare valoare biologică. Atenția se dezvoltă la sugar și este un proces strâns legat de mișcare. De aceea, percepția și mișcarea reprezintă o unitate în care obiectele devin cunoscute în măsura în care ele sunt obiecte ale apucării și mișcării. ^[256, 325, 607, 744]

În perioada preșcolară sub aspect auditiv se perfecționează auzul fonematic, muzical, precum și abilitatea de a repera obiectele și fenomenele numai după sunetul lor. Odată cu creșterea copilul face progrese și pe plan gustativ și olfactiv, mediul de proveniență având un rol decisiv în reglarea preferințelor și repulsiilor sale pe acest plan. Sub raport perceptiv apar o serie de achiziții notabile, în sensul trecerii de la forme elementare de percepție la forme superioare, astfel ca observația. În domeniul reprezentărilor se produc modificări, ceea ce conferă mai multă consistență și fluiditate vieții sale interioare, contribuind la dezvoltarea gândirii. Datorită modestei experiențe de viață, granițele dintre real și imaginar sunt încă labile. Memoria unui preșcolar este mecanică și involuntară (bazată inițial pe asociația de continuitate). Progresele sunt însă rapide și evidente, dovadă că după 4-5 ani intră în scenă și memoria voluntară. Memoria are o puternică amprentă afectogenă (reține, mai ales, ceea ce l-a emoționat intens, fie pozitiv, fie negativ), dar și intuitiv-concretă (se memorează mai ușor acea informație care este ilustrată prin imagini plastice). ^[322, 325, 328]

Dezvoltarea cognitivă. Îndată după ce se naște copilul cogniția sa este primitivă. N.n. nu cunoaște nimic din noua lume și nu interacționează cu mediul inconjurător, are doar prezente anumite reflexe. Plânsul poate fi de asemenea considerat o modalitate de comunicare și face parte din categoria reflexelor cu care se naște copilul. În primele luni de viață, n.n. plânge destul de mult. Pentru un copil neajutorat locomotor aceasta este o strategie esențială pentru supraviețuire. Mamele își dezvoltă adesea o capacitate de înțelegere a plânsului copilului lor, diferențiind situațiile în care copilul este flămând, își dorește să fie schimbat, este însetat sau are nevoie de dragoste și de atingerea mamei, are dureri sau este furios. Plânsul n.n. este o formă de comunicare și unul dintre mesajele nonverbale ale copilului. Fiind incapabil să articuleze anumite cuvinte, copilul găsește de cuviință să plângă pentru a se face înțeles. Chiar dacă plânsul este unul dintre reflexele n.n., acesta nu va trebui neglijat. Potrivit unui studiu efectuat în anul 1970 s-a demonstrat că plânsul copilului îi poate provoca grave probleme de sănătate, influențând creșterea numărului de bătăi cardiace, dar și scăderea nivelului de oxigen din sânge cu dereglarea activității cerebrale. Acești copii vor avea deficiențe de atenție și vor învăța să vorbească mai târziu. „Din cauza plânsurilor, copiilor nu li se oxigenează creierul atât cât ar trebui, iar acest lucru conduce la grave probleme de dezvoltare intelectuală”, a spus medicul Claudia Manfredi. [305] În exces, plânsurile sunt responsabile pentru puținele cuvinte pe care unii copii le știu până la vârsta de cinci ani. ^[256, 312, 313, 587, 744]

Una dintre cele mai importante variante de comunicare între mamă și copil, asupra căreia s-au concentrat numeroși cercetători, este contactul vizual. N.n. vede orice figură umană. Fitzgerald (1968) a constatat că dilatarea pupilelor, care este o cale prin care semnalăm inconștient afecțiunea față de alte persoane, este un semnal pe care îl transmit

și copiii, mai ales față de părinții lor, începând chiar de la vârsta de patru luni. La patru luni copilul răspunde la adresările din partea părinților prin plâns sau zâmbet. [79, 305, 315, 361, 793] Emoțiile sunt comune copiilor sănătoși. Copilul lipsit de emoții are probleme grave de dezvoltare cognitivă. Acest aspect sugerează două lucruri, mai întâi că persoanele care interacționează cu copilul vor primi și alte mesaje în afară de zâmbet, care le arată că și copilului îi face plăcere comunicarea, în al doilea rând, se observă că pe la patru luni copilul începe să aibă preferințe în privința persoanelor din jurul său. [79, 305, 322, 794]

Atunci când analizăm fenomenul de durată al dezvoltării copilului, putem observa că acesta presupune un proces de socializare, în care copilul învață să se conformeze normelor societății și să acționeze adecvat. Deși acest proces poate implica păreri diferite de la o societate la alta, se pare că natura foarte sociabilă a copiilor presupune o capacitate foarte mare de a învăța și de a răspunde la influențele sociale. Există trei modalități principale de încurajare a socializării la copil: prin procesul de imitare și identificare, prin educația directă, implicând pedepse și recompense, și prin transmiterea expectanțelor sociale. Majoritatea teoreticienilor învățării sociale consideră că procesul de imitare și de identificare este cel mai important dintre cele trei. Odată cu creșterea copilului se maturizează neuronii și apar noi performanțe motorii, senzoriale și de percepție, care îl vor ajuta pe copil să descopere lumea din jur. Primele elemente de interacțiune apar când copilul înțelege că are nevoie de hrană și de mama sa. [322, 744]

Primul contact al copilului cu lumea exterioară are loc, în mare măsură, prin gesturile, mimica și vorbele persoanei care are grijă de el. O altă modalitate importantă de interacțiune între adulți și copii este imitarea. S-a dovedit că până și copiii foarte mici imită expresiile mamelor lor, iar mamele așează deseori expresii faciale exagerate atunci când le vorbesc copiilor. Stern (1977) a arătat că bebelușii de câteva săptămâni comunică cu mamele lor prin imitarea expresiilor acestora. [79, 256, 322, 323, 498, 506, 691, 744]

Copilul observă și imită persoanele din jurul său: copiii mici se joacă adoptând roluri sociale și imitând adulții pe care i-au văzut în aceste roluri. Toate aceste lucruri fac parte din procesul prin care copilul învață o gamă de comportamente pe care le poate utiliza mai târziu. Aceasta presupune copierea unei anumite acțiuni sau a unui set de acțiuni și permite copilului să dobândească o serie de deprinderi fizice, rapid și eficient. Prin imitare copilul este capabil să învețe mai mult decât ar putea prin învățarea directă. [79, 305, 322, 323, 506, 744]

Toate acestea îi pot oferi copilului o experiență importantă: Ridicarea și strângerea în brațe sunt diferite de mesajul verbal, iar zâmbetul părinților constituie un stimul puternic pentru copil. Din această diversitate de comportamente pe care le manifestă părinții, copilul începe să își formeze cunoștințele asupra lumii. După cum au arătat mulți cercetători, în special Schaffer (1971), copilul are o tendință mult mai puternică de a reacționa la oameni, decât la alți stimuli din mediul său, cum ar fi lumina sau zgomotele. La copil pare să existe o tendință de sociabilitate foarte puternică și foarte bine conturată. [256, 322, 498, 506, 744]

Curiozitatea îl ajută să-și descopere propriile părți ale corpului, obiectele din jur. Astfel că, la vârsta de 1 an, el deja cunoaște membrii familiei sale, recunoaște persoanele apropiate și reacționează la persoanele necunoscute. La fel, descoperă multe obiecte, în special pe cele care produc zgomot, care se mișcă sau sunt de culori aprinse, care îi pro-

duc plăcere și pe cele care nu trebuie să fie atinse. Concomitent el învață să comunice folosind cuvintele și gesturile auzite de la apropiați. Se formează caracterul copilului, el poate să-și facă cunoscute propriile dorințe și emoții în moduri destul de variate prin intermediul gesturilor și al limbajului. La vârsta de 1 an copilul poate rosti câteva cuvinte cu sens. Dezvoltarea cognitivă este influențată de dota genetică moștenită, de calitatea maturației neuronilor scoarței cerebrale și în același timp de factorii externi – familia și apropiații, care contribuie la stimularea procesului cognitiv. Noțiunea de „obiect permanent” este cea mai importantă achiziție a acestei perioade. Copilul conștientizează că obiectul continuă să existe chiar dacă nu mai poate fi văzut. Căutarea obiectului care este ieșit din câmpul vizual al copilului este un test cognitiv foarte important de apreciere a comportamentului de căutare la vârsta de 8 luni. Între vârsta de 0 și 12 luni copilul cunoaște lumea și își exprimă ceea ce a învățat aflându-se în stadiul senzorio-motor al inteligenței sale. După vârsta de 1 an au loc alte modificări în comportamentul copilului. La sfârșitul primului an de viață gândirea copilului este dominată în totalitate de acțiunea concretă cu diferite obiecte. La un an și jumătate se face trecerea decisivă spre reprezentarea acțiunii înainte de executarea ei reală. Capacitatea de a înlocui acțiunea concretă, directă cu imaginea ei are implicații asupra jocului de a manevra obiectele și asupra dezvoltării gândirii. Una dintre cele mai importante achiziții în comunicare este vorbirea, care evoluează odată cu creșterea copilului. Perioada de la 1 la 3 ani este caracterizată de finisarea stadiului senzorio-motor (0 – 2 ani) și debutul stadiului preoperațional (de la 2 la 7 ani). La sfârșitul primului an de viață inteligența se dezvoltă pe plan senzorio-motor de la descoperirea de lucruri noi prin experimentare activă (11/12 luni-18 luni) până la inventări de jocuri noi prin combinații mintale (18-24 luni). [256, 305, 322, 498, 506, 691, 744]

Vorbirea reprezintă una dintre cele mai importante aptitudini pe care le achiziționează copilul, aceasta fiind totodată un element cheie în formarea unei bune educații. Dezvoltarea limbajului este o problemă care necesită foarte mult timp pentru copii și multă răbdare pentru părinți. La sugar limbajul se dezvoltă de la plâns până la cuvinte bisilabice precum: ma-ma, ta-ta, pa-pa, denumirea obiectelor dragi. La sfârșitul primului an de viață majoritatea copiilor pronunță câteva cuvinte cu înțeles, unele dintre acestea fiind cuprinse în vocabularul propriu sau limbajul propriu. Copilul deja cunoaște valoarea socială a limbajului, respectiv faptul că prin intermediul limbajului poate obține satisfacerea unor trebuințe. În jurul vârstei de 2 ani el folosește limbajul ca mijloc de comunicare curentă. Copilul va fi din ce în ce mai capabil să înțeleagă ce i se spune și să își exprime dorințele și nevoile. Vocabularul lui se va îmbogăți considerabil, iar propozițiile vor cunoaște noi sensuri. Acesta poate conține de la 8 până la 20 de cuvinte, pline de conținut emoțional. Copilul se joacă repetând un cuvânt sau o frază. La 2 ani ritmul și fluența vorbirii sunt încă slabe. Se produc propoziții din care lipsește de cele mai multe ori verbul, vocea nu este controlată în volum și modulație. În această perioadă limbajul are o dezvoltare explozivă. Copilul va face trecerea de la cuvinte izolate la propoziții formate din 2 sau 3 cuvinte, care sunt însă afectate de specificul limbajului copilului (le deformează pe cele cunoscute și chiar inventează altele noi – aceasta ajutându-l să-și exprime mai bine întrebările și „părerile”). [79, 312, 323, 324, 325, 567]

La 18 luni vocabularul copilului este alcătuit deja din 18–20 de cuvinte. Până la impli-

nirea celor 24 de luni copilul poate pronunța în jur de 50-70 de cuvinte, dar va înțelege mai mult de 200, cele mai multe dintre ele fiind substantive. Între 18-20 de luni, copilul poate asimila cam 10 cuvinte pe zi. Sugarul care are o dezvoltare neuropsihică normală poate pronunța 2 – 3 cuvinte bisilabice (ma-ma, ta-ta, pa-pa, etc.). De asemenea, el poate combina cuvinte simple în propoziții pentru a exprima ceea ce își dorește, chiar dacă pronunția nu va fi tocmai coerentă. Până la 3 ani copiii înțeleg mai multe cuvinte decât pot să le reproducă. Așadar, debutul vârstei este caracterizat de limbajul situativ, format din propoziții simple, treptat se impune limbajul contextual; vorbirea este tot mai clară și gesturile se transformă în comunicare verbală. Numărul de cuvinte din vocabularul unui copil la 3 ani sporește. La 3 ani aproape majoritatea conținutului exprimat de copil este inteligibil. El înțelege întrebări simple ce au legatură cu mediul sau cu activitățile sale. Limbajul se dezvoltă în același timp cu gândirea și copilul poate să reproducă aproximativ toate cuvintele pe care le cunoaște. Dar nu toți copiii au caracteristicile prezentate anterior. Capacitatea de comunicare verbală depinde foarte mult de ajutorul acordat în acest sens de aparținători. La vârsta de preșcolar mic copilul participă activ la toate conversațiile și este înțeles de toți. Vocabularul lui este format din aproximativ 1.500 de cuvinte înțelese și /sau pronunțate; pronunță numele, vârsta și sexul, adresa unde locuiește; poate scrie câteva litere; denumește părțile corpului, animalele, câteva culori; înțelege sensul lucrurilor de contrast („mai lung”, „mai mare”); repetă foarte multe cuvinte și cifre. În evoluția limbajului la copil pot fi evidențiate mai multe stadii: stadiul cuvântului, stadiul prefrazei, stadiul frazei gramaticale, stadiul structurii sintactice, stadiul diferențierii formelor gramaticale. De la exercițiul vocal din primul an de viață în care sunt incluse gânguritul și țipătul, copilul trece la exercițiul cuvintelor, când jocul cu cuvintele și silabele este aproape permanent. Sunt active majoritatea funcțiilor limbajului: cea de comunicare – copilul exprimă ceea ce vede, aude, simte, vrea, funcția reglatorie – declanșează acțiuni cu ajutorul limbajului, dar predominantă este funcția ludică – copilul se joacă și exersează vorbind.^[79, 324, 325] Contează mult vorbirea directă cu copilul și terapia limbajului, în special la copiii cu dizabilități neuropsihice și de limbaj.^[367]

De ex., indicii dezvoltării normale a comportamentului verbal pot fi următorii: la 1 lună – sunete laringiene, 2 luni – gângurește, 3 luni – vocale și consoane izolate, 4 luni – tendință de modulare, 5 luni – sunete în ritm alert, 6 luni – sunete mai variate, 7 luni – vocalizează silabe, 8 luni – pronunță silabe, 9 luni – silabe repetate, 10 luni – înțelege cuvinte folosite des, 11 luni – cuvânt cu sens, 12 luni – 2 cuvinte cu semnificația precisă, 15 luni – 4 până la 6 cuvinte în vocabular activ și folosirea jargonului, 18 luni – 8 până la 10 cuvinte în vocabular activ, folosește cuvinte-propoziții, 24 luni – propoziții din 2, 3 cuvinte (substantive, verbe, adjective, pronume), 27 luni – își vorbește singur când se joacă, 30 luni – vocabular activ bogat, cuvinte din mai multe silabe, verb conjugat, pronume personal, 33 luni – spune poezii scurte, sensul pluralului, 36 luni – relatează situații din viața lui și a familiei, receptiv la cuvinte noi, limbaj constituit gramatical, folosește corect pluralul.^[324, 367]

Nu trebuie să uităm, însă, că fiecare copil are ritmul său de dezvoltare și caracteristicile sale individuale. Evaluarea trebuie realizată pe mai multe dimensiuni pentru ca aprecierea să fie corectă. În principiu, însă, orice copil care în jurul vârstei de un an poate arăta persoanele din familie sau aduce un obiect cerut este dezvoltat normal.^[324]

Numărul de cuvinte din vocabularul unui copil de 6 ani este de cel mult 5000 de cuvinte. Sub aspect calitativ progresele sunt evidente la 6 ani: se ameliorează corectitudinea pronunției, expresivitatea vorbirii și folosirea acordului gramatical; comunicarea gestuală (se șterge); apare conduita verbală, decentă (de ex. utilizarea pronumelui de politețe „dumneavoastră” în relațiile cu persoanele străine); se dezvoltă și caracterul generativ al vorbirii, în sensul capacității copilului de a construi cuvinte noi mai mult sau mai puțin inspirate; se structurează și limbajul interior (vorbirea pentru sine). [324, 567]

La 6 ani copilul înțelege despre ce se discută în jurul lui. La această vârstă are loc trecerea la „noțiuni”, care are ca premisă importantă excluderea eventualelor *deficiențe de auz*. La această vârstă copilul înțelege denumirile și numele, însă pentru el numele este echivalent cu persoana sau obiectul pe care le exprimă. Pentru a exclude un diagnostic eronat, este important să se comunice cu copilul verbal, cu calm, liniște, blândete, etc. Orice atitudine negativă, în care se constată țipete, scandaluri, etc., face copilul să le asocieze cu sentimente negative, ceea ce are un rol păgubos în *întârzierea vorbirii*. Cu timpul el înțelege denumirile clare ale obiectelor și este capabil să le recunoască treptat ajungând la conștientizarea lucrurilor care îl înconjoară. [324, 567]

Există 2 tipuri de limbaj: *limbajul activ* (în care copilul înțelege și exprimă prin cuvinte ce are de spus) și *limbajul pasiv* (în care rămâne doar la stadiul de a înțelege). Chiar dacă copilul folosește doar limbajul pasiv până la 2 ani, aceasta nu înseamnă că nu este normal din punct de vedere medical și pedagogic.

În general, în cazul când copilul este sănătos mintal, dar prezintă întârziere de vorbire trebuie să cunoaștem următoarele. La copil între 18-24 luni are loc o schimbare spontană în *dezvoltarea limbajului*, el ajungând la același nivel pe care-l ating copiii de aceeași vârstă fără întârziere a limbajului. La copilul cu reținerea abilităților limbajului se vor ridica probleme de mutism sau întârziere mintală. Trebuie de precizat că mutismul este întâlnit numai în cazurile de surditate sau de deficiențe grave ale neurodezvoltării (în urma unor infecții, hemoragii, traumatisme, boli ereditare, intoxicații, etc.). Pentru a evita problemele cu auzul, la acești copii se va face un control la otorinolaringolog. În caz de lipsă a surdității, se va efectua un control detaliat al problemelor neuropsihice.

Astfel, până la un an copilul răspunde la adresările din partea părinților prin plâns sau zâmbet, gesticulații sau emoții. Între vârsta de la 1 an până la 5-6 ani au loc alte particularități în dezvoltarea copilului. Până la 3 ani copilul se joacă cu jucării ca „consumator”, după 3 ani – ca „cercetător”. La 4 ani începe vârsta cu întrebările „de ce?”. Dacă la 3 ani copilul se joacă cu mingea, apoi la 5-6 ani joacă tenis. La această vârstă are loc majorarea coordonării musculare și majorarea capacităților cognitive și de atenție, apar unele funcții sinestătătoare în microsocium. Copilul merge bine în picioare, mișcările se maturizează și sunt mai libere, poate alerga. După vârsta de 6 ani are loc un salt în organizarea și exactitatea mișcărilor fine ale mâinilor, formarea caracteristicilor personale, trăsăturilor individuale. La 3-4 ani copilul dobândește posibilitatea de a desena, la 6-7 ani – de a scrie. [79, 256, 324, 567, 744]

De la vârsta de 6-7 ani până la 11-13 ani în dezvoltarea fizică neuropsihică și motorie au loc următoarele performanțe:

- La 3-8 ani se majorează dublu metabolismul cerebral în comparație cu adulții;

- Dezvoltarea sistemului muscular asigură capacități majore în mobilitate și neîstovire;
- La 7 ani – etapă importantă în organizarea structural-funcțională a creierului;
- La 8-10 ani cele mai mari capacități motorii și activitatea maximală în joc;
- Fetele intră în perioada de prepubertate cu 1-1,5 ani mai devreme în comparație cu băieții, apar semne de dezvoltare sexuală.

La vârsta de pubertate are loc un salt pubertat în creștere și un salt pubertat în dezvoltarea sexuală:

- Osificarea epifizelor majorității oaselor scheletului și încetinirea creșterii;
- „Revoluția pubertată” a mușchilor scheletari;
- Modificări negative în compartimentele superioare ale SNC., care se manifestă prin instabilitate emoțională, micșorarea capacității de muncă.

În perioada finisării evoluției sexuale se micșorează activitatea sistemului hipofizar-hipotalamic, se termină influența negativă asupra scoarței emisferelor mari. În pubertate până la 15 ani nu este format tipul invariant de identificare caracteristic pentru adult. Aici are loc organizarea și diferențierea asociațiilor funcționale ale compartimentelor cortexului.

Studiul abilităților dezvoltării psihomotorii, intelectuale și afective la copil trebuie să fie un act complex și solicită cunoașterea mai multor noțiuni de bază din neurologie și psihologie specifice copilului. [6, 47, 48, 301, 315, 753]

Se impune aprecierea corectă a dezvoltării psihomotorii prin evaluarea și urmărirea copilului în timp și în corelație cu o bună informație și cunoaștere a mediului său psihofamilial. [48, 506]

Este important de a face o analiză completă a statusului neurodevelopmental prin întrunirea tuturor criteriilor de apreciere a dezvoltării fizice și neuropsihice la copil. Pentru fiecare perioadă a copilăriei vor fi apreciate separat fiecare dintre componentele dezvoltării motorii, psihice, intelectuale și afective. Apoi se vor notifica în ansamblu performanțele neurodevelopmentale. Grație particularităților de dezvoltare psihomotorie, foarte multe din criteriile considerate normale pentru anumite vârste pot fi interpretate drept patologice pentru alte vârste.

Pentru aprecierea nivelului de dezvoltare psihomotorie în psihologie, psihiatrie, psihoneurologie sunt folosite teste mai complicate, cum ar fi: testul Wisc, testul DENVER, sau alte teste speciale, după alegerea și pregătirea specialiștilor.

După cum am menționat mai sus dezvoltarea neuropsihică cuprinde: dezvoltarea motorie, psihică, intelectuală și afectivă. Ne vom opri la ele pe rând în continuare, cât și în alte capitole importante.

Aspectele evolutive ale comportamentului motor la copil sunt următoarele: [23, 79,

48, 35, 62, 256, 322, 506, 744, 753, 587]

1 lună – Motricitatea generală: usoară hipertonie musculară. În decubit dorsal, poziție laterală a capului. În decubit ventral își desprinde din când în când bărbia de pe pat. Ținut așezat, încearcă să-și ridice capul, care îi cade înainte. Motricitate fină: strânge în mână degetul adultului prinzându-l cu degetele, fără palmă și police.

2 luni – În decubit ventral își ridică umerii și capul pentru câteva momente. Ținut așezat, își menține scurt timp corpul drept. Apucă cu 4 degete jucăria pusă în mână, o reține scurt timp.

3 luni – În decubit dorsal, ține capul în poziție mediană. Prezintă mișcări active de picioare. În decubit ventral, proptindu-se pe antebrățe, își ține capul și umerii ridicați pentru mai mult timp. Ținut așezat, își menține capul drept timp îndelungat. Ține jucăria pusă în mână, o scutură prin mișcări necoordonate, o duce la gură.

4 luni – Adus din decubit dorsal în poziție sezând, prin tracțiune pe antebrățe, își ridică umerii și capul. Stă sprijinit mai mult timp. Ține jucăria cu 4 degete și palma (prehensiune digito-palmară), o scutură. Schițează o mișcare de apucare, întinzând mâinile spre jucărie, dar nu o nimerește.

5 luni – În decubit ventral își ridică toracele cu sprijin pe antebrățe, gambele sunt în extensie, poate întinde brațul spre un obiect. Șade sprijinit mai mult timp. Întinde ambele mâini spre jucăria oferită, o apucă numai când este apropiată la 2-3 cm de mână. Ține ambele mâini pe biberon când este alimentat.

6 luni – În poziție dorsală își trage cearșaful de pe cap. Își prinde picioarele cu mâinile. Se întoarce de pe spate pe abdomen. Stă timp îndelungat, ușor sprijinit. Întinde mâinile și apucă jucăria din raza lui de prehensiune, o transferă dintr-o mână în alta. Începe să folosească policele.

7 luni – În decubit dorsal își ridică singur capul. Stă pentru scurt timp nesprijinit. Așezat, sprijinit, își trage șervetul pus pe cap. Susținut de axile stă în picioare și poate sări pe loc. Apucă jucăria cu o singură mână, o transferă cu ușurință. Ține jucăria în palmă cu toate degetele, inclusiv policele.

8 luni – Se întoarce de pe spate pe abdomen și de pe abdomen pe spate. Stă nesprijinit pentru mai mult timp. Pentru scurt timp stă în picioare, sprijinindu-se de mobilă. Ridică obiecte mici cu primele 3 degete. Ține câte un cub în fiecare mână, lovindu-le între ele. Își ține biberonul cu ambele mâini, îl ridică dacă i-a căzut.

9 luni – Stă în picioare sprijinit mai mult timp. Susținut de axile, face mișcări de mers. Se ridică singur în picioare, agățându-se de gratiile patului. Începe să folosească pensa digitală. Primește al 3-lea cub, dând drumul unuia dintre cele două pe care le ține în mâini.

10 luni – Rezemat de o mobilă își poate mișca piciorul sus-jos, menținându-și echilibrul. Umblă „în patru labe”. Se ridică singur.

11 luni – În poziție sezând se întoarce lateral, păstrându-și echilibrul. Stă singur în picioare câteva clipe. Merge ținut de ambele mâini sau singur, ținându-se de mobilă. Folosește cu ușurință pensa digitală, fără să-și sprijine brațul sau mâna.

12 luni – În poziție verticală, sprijinit, se apleacă să ridice o jucărie fără să-și piardă echilibrul. Merge ținut de o mână. Începe să facă singur câțiva pași. Se cațără pe trepte „în patru labe”. Folosește cu îndemănare pensa digitală, ținând o bilă mică.

15 luni – În poziție verticală, nesprijinit, ridică un obiect de pe podea, își pierde uneori echilibrul. Merge bine fără sprijin. Se așează și se ridică de pe podea fără ajutor.

18 luni – În picioare, aruncă mingea cu ambele mâini, fără să-și piardă echilibrul, și o rostogolește cu piciorul. Începe să alerge. Urcă și coboară scările ținut de o mână sau ținându-se de balustradă, cu ambele picioare pe aceeași treaptă.

21 luni – Aleargă liber, flectând genunchii. În picioare poate merge de-a-ndărătelea.

24 de luni – Își menține echilibrul mergând pe bordura trotuarului. Aleargă cu ușurință. Urcă și coboară singur scările. Se urcă singur pe scaun, pe pat.

27 de luni – Aruncă mingea spre adult. Sare pe loc cu ambele picioare odată. Prinde mingea și o aruncă spre examinator. Aduce la cerere un pahar cu apă, fără să-l verse sau să-l scape. Merge la cerere sau imitativ în vârful picioarelor.

33 luni – Încearcă să stea într-un picior. Sare de pe o treaptă pe alta, cu ambele picioare odată.

36 luni – Urcă și coboară singur scările, pune alternativ câte un picior pe o treaptă.

Indicatorii dezvoltării cognitive la copil sunt următorii:

1 lună – Reacționează global motoriu la stimuli: luminoși, sonori, tactili, termici. Privire inexpressivă: în decubit dorsal fixează un moment jucăria prezentată în fața ochilor, pe linia mediană. Urmărește cu privirea jucăria în mișcare, pe un arc de 45-60 de grade.

2 luni – Reacționează la sunete, imobilizându-se sau întorcând capul în direcția lor. Expresie vioaie, orientată direct asupra obiectelor din fața ochilor. Privește câteva secunde jucăria prezentată pe linia mediană. Urmărește cu privirea jucăria în mișcare pe un arc de 90-120 de grade.

3 luni – Își recunoaște mama. Privește atent jucăria prezentată pe linia mediană, o urmărește în mișcare pe un arc de 120-180 de grade. Își privește mâinile, se joacă cu ele. Ținut așezat, observă un obiect (cub) pe masa din fața lui.

4 luni – Întoarce imediat capul spre persoana care îi vorbește, privind-o atent. Privește jucăria pusă în mână. Privește activ în jurul său.

5 luni – Urmărește cu privirea jucăria care i-a scăpat. Ținut așezat, fixează cu privirea o bilă din fața lui, o urmărește în mișcare. Reține obiectul din mână, aruncând o privire spre un altul.

6 luni – Își privește imaginea în oglindă, o atinge uneori cu mâna. Se uită după jucăria care i-a scăpat, încercând să o recupereze. Diferențiază biberonul de jucărie.

7 luni – Se uită după o jucărie care i-a scăpat, chiar dacă nu o poate atinge. Observă obiecte plasate în afara câmpului său de prehensiune. Observă lucrurile noi din jurul său. Ridică de toartă ceașca întoarsă.

8 luni – Își recunoaște numele, reacționând prompt la pronunțarea lui. Observă și examinează cu ochii și mâna obiectele din jur.

9 luni – Reacționează la unele cuvinte sau expresii familiale. Se joacă timp mai îndelungat cu o jucărie, o examinează cu interes. Ridică de toartă ceașca întoarsă, pentru a lua jucăria ascunsă în fața lui.

10 luni – Explorează cu ochii obiectele din jur, arată cu mâna. Își alege o jucărie pe care o examinează atent pe toate fețele; se joacă mai mult timp cu aceeași jucărie; se opune la îndepărtarea ei. Caută și găsește jucăria ascunsă sub șervet.

11 luni – Observă atent împrejurimile, pe stradă urmărește cu privirea oamenii, animalele, mașinile. Caută pastila cu degetul prin transparența sticlei. Începe să manipuleze obiectele cu o anumită intenție: introduce bila într-o cutie. Înțelege câteva ordine simple (verbale sau gestuale). Răspunzând prompt dă jucăria la cerere, salută la comandă.

12 luni – Manifestă interes de cunoaștere a obiectelor; manipulează diferențiat jucăriile (sună clopoțelul). Caută detaliile jucăriilor și arată la cerere două părți din corp (ochi, nas sau gură). Este receptiv la activități noi; învață jocuri simple în mod imitativ.

15 luni – Privește atent imaginile dintr-o carte cu poze colorate, ajutând la întoarcerea paginilor. Plasează la cerere rondela în planșetă (se admite maximum o eroare). Construiește după demonstrație un turn din 3 cuburi. Mâzgălește cu creionul, spontan sau imitativ, trasează linii neregulate. Manifestă un interes crescut pentru obiectele din jur. Aduce la cerere un obiect familial.

21 luni – Recunoaște și arată 5 părți din corp, la cerere, pe păpușă sau pe imagine. Din 10 poze familiare recunoaște, arătând sau denumind la cerere, 6 poze. Plasează la cerere 3 forme geometrice în planșetă: rondela, pătratul (se admit maximum 2 erori). Construiește la cerere un turn din 4 cuburi. Înțelege și execută la cerere un ordin privind 2 acțiuni simple în succesiune („ia păpușa și dă-o mamei”).

24 luni – Privește o carte cu poze, întorcând pagină cu pagină. Din 10 poze familiare recunoaște, arătând sau denumind la cerere, 6 poze. Plasează la cerere 3 forme geometrice în planșetă: rondela, pătratul, triunghiul (se admit maximum 2 erori). Construiește la cerere un turn cu 5 cuburi. Reproduce cu jucăriile activități curente observate în casă (culcă păpușa, hrănește ursulețul).

27 luni – Din 10 poze familiare recunoaște, arătând sau denumind la cerere, 7 poze. Plasează la cerere 3-4 forme geometrice în planșetă (la 3 forme se admit 2 erori, la 4 forme se admit 3 erori). Construiește la cerere un turn din 6 cuburi. Repetă după adult 2 cifre. Începe să pună întrebări, își cunoaște și pronunță prenumele.

30 luni – Execută după modelul din fața lui o construcție simplă (o poartă) din 3 piese de construcție. Trasează după model o linie regulată. Este atent la mediul înconjurător: diferențiază vehiculele, recunoaște un drum parcurs cu 1-2 zile înainte. Este atent la povești simple. Începe să diferențieze fetele de băieți.

33 luni – Recunoaște la jucărie (păpușa fără mână) lipsa unei părți din corp. Sortează, la cerere sau după demonstrație, o construcție simplă (o poartă) din cel puțin 3 piese de construcție. Înțelege și execută corect un ordin privind două acțiuni diferite succesive („du mamei creionul, pe urmă închide ușa”).

36 luni – Descrie două acțiuni simple reprezentate pe două imagini. Sortează la cerere obiectele după următorii parametri: formă (3 forme), mărime (2 mărimi), lungime (2 lungimi), culoare (2 culori). Diferențiază 2 suprafețe inegale. Cunoaște 3 poziții spațiale: sus, jos, în față sau în spate. Execută spontan sau după demonstrație o construcție simplă (o poartă, o casă) din 4-5 piese de construcție. Trasează după model două linii regulate (verticale, orizontale). Repetă după adult 3 cifre. Recunoaște un drum parcurs cu o săptămână înainte. Manifestă un evident interes de cunoaștere, pune frecvent întrebări. Își cunoaște și pronunță numele și prenumele.

Indicatorii dezvoltării conduitei verbale și socioafective la copilul de la 1 lună până la 36 luni sunt următorii:

1 lună – Comportament verbal: emite mici sunete laringiene. Comportament socioafectiv: reacții diferențiate de plăcere-neplăcere (tipă când îi este foame, se calmează când este luat în brațe). Observă un moment fața persoanei care-i vorbește aplecată asupra lui.

2 luni – Gângurește. Zâmbeste persoanelor din familie, ca răspuns când i se vorbește sau i se surâde. Urmărește cu privirea o persoană care se mișcă în preajmă, reacționând prin mimică la apropierea ei.

3 luni – Emite sporadic vocale izolate și sunete compuse (consoane+vocale). Manifestă bucurie la auzul vocilor cunoscute sau la vederea persoanelor din familie. Se înviorază la vederea preparativelor de hrănire.

4 luni – Prezintă tendință de modulare a vocii (sonorizează cu inflexiuni), emite mai multe vocale izolate. Zâmbește spontan persoanelor din familie. Stimulat, râde în hohote. Prezintă schimbări ale mimicii și dispoziției când este mângâiat sau certat.

5 luni – Emite, în special dimineața, grupe de sunete în ritm rapid. Își manifestă bucuria în mod zgomotos. Deosebește persoanele străine de cele din familie, plânge când acestea din urmă se îndepărtează de el.

6 luni – Sonorizează sunete mai variate (vocale, consoane: p, b, g, m). Imită mimica veselă sau tristă a persoanelor din jur. Inițiază „conversații” cu persoanele din familie sau cu jucăriile.

7 luni – Vocalizează în serie. Emite sporadic silabe: ba, pa, la, da. Arată preferințe pentru unele persoane sau jucării. Manifestă uneori teamă față de străini, unele obiecte sau animale. Cere să i se acorde atenție, caută în mod activ contactul familial, întinzând mâinile după persoanele apropiate.

8 luni – Pronunță clar silabe izolate sau repetate: pa sau pa-pa și ma sau ma-ma. Exprimă bucurie când i se vorbește frumos, plânge când este certat. Începe să imite persoanele din jur (clipește din ochi).

9 luni – Pronunță spontan sau imitativ silabe repetate, fără semnificație. Participă cu plăcere la un joc simplu cu adulții după demonstrație): „cucu – bau”. Își manifestă hotărât dorințele.

10 luni – Pronunță clar cuvinte formate din silabe repetate. Înțelege cuvintele frecvent repetate de cei din jur. Îndreaptă atenția adulților spre sine prin gesturi, țipăt, tuse. Înțelege interdicția, oprește un act la ordin.

11 luni – Pronunță spontan primul cuvânt cu semnificație precisă. Răspunde la solicitări, cooperând: întinde mâna sau piciorul pentru îmbrăcat.

12 luni – Vocabular pasiv: recunoaște ființele apropiate, unele obiecte sau acțiuni după denumire. Vocabular activ compus din două cuvinte cu semnificație precisă. Manifestă tendință de independență și autoservire. Vrea să facă unele lucruri singur: să mănânce cu lingurița (neîndemânatic), să se dezbrace, să bea din ceașcă.

15 luni – Vocabular pasiv îmbogățit: recunoaște un număr mai mare de obiecte și acțiuni după denumire. Folosește „jargonul”. Vocabular activ compus din 4-6 cuvinte cu sens precis. Solicită atenția: arată cu degetul, trage de haine pe cei din jur sau le adresează cuvinte scurte. Bea din cană pe care o ia singur, se hrănește neîndemânatic cu lingurița (cu rotație periorală, varsă din conținut).

18 luni – Vocabular activ compus din 8-10 cuvinte. Folosește cuvinte-propoziții. Imită activități simple ale adulților: șterge praful, mătură. Cere olița la timp. Își poate dezbrăca singur căciula, mânușile, ghetele și ciorapii.

21 luni – Formează propoziții asociind două cuvinte: cere să bea, să mănânce. Folosește substantivul și verbul. Participă cu veselie, activ la jocul cu adulții. Recunoaște și diferențiază obiectele personale ale fiecărui membru de familie. Duce spontan obiectul găsit persoanei respective.

24 luni – Folosește propoziții din 2-3 cuvinte, chiar incorect pronunțate. Folosește

substantivul, verbul și adjectivul sau pronumele. Manifestă tendința de a se apropia de alți copii, pe care-i „studiază” în timpul jocului. Execută mici treburi casnice (aduce un pahar cu apă, deschide aparatul de radio). Mănâncă cu lingurița. Cere olița la timp. Se poate reține. Se dezbracă singur.

27 luni – Formează propoziții din mai multe cuvinte. Își vorbește singur când se joacă. Imită din proprie inițiativă activități mai complicate ale adulților: vorbește la telefon, spală un obiect mic. Execută sarcini casnice simple, ajută activ la aranjarea lucrurilor sale.

30 luni – Vocabular activ mult îmbogățit. Folosește cuvinte compuse din mai multe silabe. Folosește verbul conjugat și pronumele personal. Se apropie de alți copii, îi mângâie sau îi lovește. Manifestări de independență și autoservire: vrea să meargă independent pe stradă, mănâncă singur, se spală pe mâini, se dezbracă, începe să se îmbrace, este curat noaptea.

33 luni – Reproduce poezii scurte. Cunoaște sensul pluralului. Se arată interesat în a focaliza în mod activ atenția. Solicită anturajul să-i privească jucăriile. Manifestări nete de preferință pentru unele persoane, jucării, activități.

36 luni – Reproduce poezii și relatează situații din viața sa și a familiei. Receptiv la cuvinte noi. Limbaj constituit gramatical (substantiv, verb, adjectiv, pronume). Folosește corect pluralul. Se apropie în mod activ de alți copii, se joacă cu ei. Manifestă reacții de opoziție (activă sau pasivă) față de adulți.

2.4. Particularitățile sistemului nervos la nou-născut și sugar

Perioada de n.n. este una dintre cele mai dificile pentru confirmarea unui diagnostic neurologic. Diagnosticarea bolilor neurologice la copii este un proces complicat, în comparație cu diagnosticarea la adulți. N.n., în special prematurii, sunt dificili în evaluarea neurologică. La n.n. pe prim plan se plasează simptomele generale, ca expresie a imaturității SNC. Problema este axată pe motivul că travaliul patologic, cât și prematuritatea va determina atât afectarea SNC, cât și dereglări somatice. Deseori aceasta fiind consecința unor infecții intrauterine sau suferințe perinatale de alte etiologii. Este foarte complicat să se depisteze cauza care a determinat patologia sarcinii, a nașterii sau prematuritatea. Din aceste motive copilul n.n. la termen sau prematur va necesita evaluări repetate cu utilizarea tehnologiilor contemporane pentru aprecierea performanțelor neurodevelopmentale și stabilirea unui diagnostic corect, ținându-se cont de particularitățile de dezvoltare a SNC la această vârstă. [64, 79, 587, 753]

N.n., în special prematurul, este o ființă imatură. Obiectul de studiu, creierul, este morfologic și funcțional altceva decât creierul adultului și această marcare funcțională a imaturității este mai bine exprimată aici decât la orice alt organ. Imaturitatea creierului este mai mult exprimată în emisferile cerebrale. Datorită acestor particularități, în primele ore, zile și săptămâni de viață extrauterină se realizează o activitate reflector-condiționată primitivă. Astfel, arcul reflector trece prin cele mai mature sectoare ale creierului: măduva spinării și trunchiul cerebral. Creierul și măduva spinării sunt alimentate de vase sanguine ce au o permeabilitate și fragilitate sporită. Acest fenomen este mai exprimat la copilul născut prematur. Este de apreciat că dereglările cerebrale sunt consecința imaturității tuturor organelor și sistemelor organismului. De aceea, este ne-

cesar să reținem că particularitățile morfofuncționale ale SN, care marchează copilul, trebuie să fie cunoscute, înțelese și luate în considerație în cadrul efectuării examenului neurologic. Aceste particularități sunt datorate incompletei dezvoltării a SN și maturizării treptate foarte rapide a SN la copil (în primele etape de vârstă) etc. [6, 64, 79, 587, 701]

Particularitățile anatomice și morfo-funcționale ale SN la n.n. și sugar sunt următoarele:

- Creierul copilului este morfologic și funcțional altceva decât creierul adultului și această marcare funcțională a imaturității este mai bine exprimată decât la orice alt organ;
- Encefalul este relativ mare, masa medie este de 340 g la băieți și 355 g la fete. Conține 12-13% din masa totală a corpului (la adult - 2,5%);
- Raportul dintre masa encefalului și masa corpului la n.n. este 1:8, de 5 ori mai mare ca la adult;
- Spre finele primului an de viață extrauterină masa creierului se dublează, la vârsta de 3-4 ani se triplează. După vârsta de 7 ani masa encefalului crește mai încet, iar la vârsta de 20-29 ani atinge greutatea maximă (1355 g la băieți și 1220 g la fete);
- Masa trunchiului cerebral este egală cu 10-10,5 g, aproximativ 27% din masa corpului (la adult - 2%), iar a cerebelului - 20 g (5,4% din masa corpului). La vârsta de 5 luni masa cerebelului crește de 3 ori, iar la vârsta de 9 luni - de 4 ori (copilul se ține în picioare, încearcă să meargă);
- Diencefalul este relativ bine dezvoltat;
- Lobul frontal este foarte bombat, având dimensiuni relativ mici. Lobii frontali cresc mult mai intens comparativ cu alți lobi;
- Lobul temporal e mult mai înalt, lobul insular se află ascuns în profunzime;
- Suprafața externă a emisferelor cerebrale la n.n. e deja brizată de șanțuri, există circumvoluții (circumvoluțiile și scizurile cerebrale la n.n. sunt prezente, dar puțin accentuate; scoarța cerebrală este insuficient dezvoltată). Șanțurile fundamentale (central, lateral) sunt pronunțate bine, iar ramificațiile și circumvoluțiile sunt mai slab dezvoltate;
- Pe măsura majorării vârstei copilului șanțurile devin mai adânci, iar circumvoluțiile mai reliefate.

Celulele nervoase sunt incomplet diferențiate. Fibrele nervoase sunt incomplet mielinizate. Mielinizarea fibrelor nervoase începe și ia sfârșit mai timpuriu în porțiunile encefalului filogenetic mai vechi, pe când în porțiunile mai noi acest proces se declanșează mai târziu.

- În cortexul cerebral mai întâi are loc mielinizarea fibrelor nervoase, care transmit diversele feluri de sensibilitate generală, precum și a fibrelor care realizează legătura cortexului cu nucleii subcorticali;
- Mielinizarea fibrelor aferente începe la vârsta de 2 luni de viață extrauterină și se termină la 4-5 ani, iar a fibrelor eferente în perioada dintre 4-5 luni și 7-8 ani;
- Creierul imatur al copilului va suferi un proces secvențial de maturizare rapidă și îndelungată;
- Corespunzător procesului de mielinizare neuronală se dezvoltă abilități și performanțe motorii tot mai specializate, astfel că în jur de aproximativ 4 ani (limita nefind complet stabilită) creierul este în mare măsură structural și funcțional maturizat. Există unele structuri care se vor maturiza mai târziu, în adolescență și în perioada de adult;

- Reflexele arhaice, proprii copilului, prezente de la naștere, denotă că n.n. este o ființă palidară, acestea vor dispărea în jurul vârstei de 4 - 5 luni;

- În cazul când mielinizarea nu este finisată fenomenul de conducere a impulsului nervos are o viteză mică și copilul va prezenta întârziere în dezvoltarea neurodevelo- mentală;

- Elementele celulare și fibrele nervoase sunt imature (la n.n. substanța cenușie nu este bine diferențiată de substanța albă; celulele nervoase sunt amplasate compact una față de alta și superficial; învelișul mielinic aproape lipsește), ce va determina o afectare difuză a creierului. Aceasta se exprimă printr-o funcționalitate particulară: un răspuns nediferențiat al SN al n.n. la excitanți și lipsa stabilității reacțiilor neurologice, cât și epu- izarea lor rapidă;

- Imaturitatea neurogliei și a mielinei va influența acțiunea factorilor nocivi (virusuri, bacterii etc.) și va contribui la instalarea rapidă, difuză și prelungită a edemului cerebral. Edemul cerebral va favoriza declanșarea convulsiilor, iar starea de rău convulsiv va contri- bui la mărirea și extinderea edemului cerebral. Astfel, se va stabili un „cerc vicios”;

- Fiind o ființă subcorticală, n.n., va prezenta o hipertonic musculară generalizată și va realiza poziția de triplă flexie. De asemenea, îi va lipsi motricitatea voluntară, va avea o hiperreflectivitate și o activitate reflexă (motivul fiind acela că nucleii cenușii centrali, bulbul rahidian și măduva spinării sunt bine dezvoltate, iar scoarța cerebrală la n.n. și cerebelul sunt puțin dezvoltate și mielinizarea este incompletă, mai ales pentru fasciculusul piramidal);

- Fibrele tractului piramidal interesate în procesul patologic nu se vor regenera.

- N.n. are o sensibilitate mărită față de factorii nocivi și un prag de excitabilitate scă- zut, ceea ce poate favoriza stare de rău convulsiv în caz de hipoxie, influență a toxinelor endogene sau exogene, afectare organică a creierului în caz de traumă cranio-cerebrală, infecții, febră, hipoglicemie, hiperhidratare ș.a.;

- Procesele fundamentale de excitație și inhibiție la n.n. au o tendință de iradiere. Procesele de inhibiție la copil apar mai târziu, procesele de excitație predomină. Ambele iradiază larg, alternează rapid și au o labilitate extremă. Inhibiția este manifestată prin somn și se instalează rapid, fiind de lungă durată, provizoriu întretăiată de perioade de veghe scurte. Acest fenomen favorizează generalizarea procesului patologic la nivel cere- bral, instalarea rapidă a comei și declanșarea convulsiilor generalizate în caz de: hipoxie, influență a toxinelor endogene sau exogene, afectare organică a creierului, traumă cra- nio-cerebrală, infecții, febră, hipoglicemie, hiperhidratare.;

- Hidrofilie mărită a țesutului cerebral ce contribuie la dezvoltarea rapidă a edemului cerebral. Conținutul de apă al creierului la n.n. este de 90%. Cu cât copilul este mai mic, cu atât conținutul de apă în organism va fi mai mare și riscul de dezvoltare a edemului cerebral la fel va fi mai mare. Maturitatea neurogliei și a mielinei, de asemenea, contribuie la dezvoltarea edemului cerebral, iar hipocalcemia și hipomagnemia (în caz de viroze acute, pneumonii, infecții intestinale), hiperhidratarea și dehidratarea celulelor cerebrale („sindrom de creier uscat”) pot fi cauza convulsiilor. Astfel, edemul cerebral provoacă convulsiile, iar starea de rău convulsiv contribuie la mărirea edemului cerebral;

- Alimentarea sanguină a creierului la n.n. este mai intensă decât la adult (în special, în trunchiul cerebral și regiunile periventriculare) și refluxul venos la copii este dificil

până la închiderea fontanelor, motiv care explică fenomenul de acumulare a substanțelor toxice și a diferitor metaboliți în diversele afecțiuni acute. Astfel se dezvoltă complicațiile neurotoxice la copiii de vârstă fragedă: HIC și edemul cerebral. Acțiunea de lungă durată a HIC va conduce la atrofia și moartea celulelor nervoase. Hemocirculația cerebrală la copiii care au suferit de hipoxie în cursul travaliului are unele particularități;

- Creierul, chiar și la n.n., se află într-o cutie relativ rigidă - craniul, fapt ce predispu- ne la dezvoltarea traumatismului cerebral și a infecțiilor SNC;

- LCR la n.n. este în cantitate mai mică decât la adult și bariera hematoencefalică are o permeabilitate crescută cu impact asupra difuziunii agenților infecțioși și a medica- mentelor, ceea ce impune anumite condiții pentru administrarea drogurilor terapeutice. La fel, poate fi crescută cantitatea de proteină și celule ce determină infecții mai frecvente decât la adult, reacția Pandy și Nonne-Apelt pot fi pozitive;

- Există o intoleranță a SNC față de sistemul imunitar, ceea ce condiționează apariția autoanticorpilor anticerebrali în caz de afectare a barierei hematoencefalice;

- Plasticitatea și posibilitățile compensatorii ale creierului la copilul mic sunt mai mari decât la adult, procesele neurotrofice și de neuroregenerare sunt mai intense;

- Creierul sugarului conține o cantitate mai mare de lipide speciale (fosfolipide, sfîn- gomieline, ganglioizide), constituind mai mult de 50% din parenchimul cerebral, din care mai mult de jumătate sunt fosfolipide (lecitină, encefalină); celelalte sunt preponderent glicolipide: cerebrozidele și colesterolul, în raport aproximativ egal, în comparație cu cre- ierul adultului. În caz de excitație a SN (hipoxie, ischemie cerebrală, toxicoză, traumă, hipotermie) cantitatea de fosfolipide și ganglioizide cerebrale scade dramatic. Aceste apre- cieri trebuie luate în considerație în tratamentul copiilor cu probleme neurologice;

- Creierul copilului are o rezervă insuficientă de glicogen, ceea ce explică sensibilita- tea mărită a SN față de dereglările circulației sanguine, diminuarea aportului de glucoză și oxigen. Aceste considerații sunt importante în tratamentul copiilor cu hipoxie cerebrală;

- O altă particularitate vizează SN vegetativ, care la copii are o activitate vagală cres- cută în raport cu SN simpatic;

- Imaturitatea SN explică și imperfecțiunea sistemului termoreglator. Prima se per- fecționează termogeneza, cu dezvoltare maximă la 3-4 luni, când mecanismele termoli- tice abia încep să intre în funcție (la această vârstă copilul răspunde prin reacții hiperter- mice la diverși paraziți).

Particularitățile SN la copilul mic trebuie înțelese prin faptul că nici sugarul, nici co- pilul mic nu este un adult în miniatură. Această afirmație este motivată prin faptul că obiectul de studiu, creierul, este morfologic și funcțional altceva decât creierul adultului. Aceste particularități morfofuncționale ale SN la copilul mic marchează comportamentul copilului. [79, 587, 701]

Particularitățile anatomice și lezionale ale SN la n.n. prematur sunt următoarele:

- Creierul prezintă circumvoluțiile și șanțurile abia schițate. Distincția între substanța cenușie și cea albă este abia posibilă;

- Vascularizația slabă în cortex și subcortex este mai abundentă periventricular și în nucleii gri. Prezența la prematuri a zonei germinative periventriculare bogată în vase

fragile va predispuce la producerea hemoragiilor în această zonă, cu organizarea leucomalaciei periventriculare;

- Dezvoltarea celulelor cerebrale este slabă. Procesul de mielinizare aproape inexistent, doar măduva și bulbul prezintă un început de mielinizare;

- LCR este xantocromic și conține 1-1,5 g% albumină. Numărul elementelor și glicorahia sunt crescute;

- Reflexele arhaice sunt abia schițate sau lipsesc la majoritatea prematurilor;

- Leucomalacia periventriculară este cea mai comună formă de LHIP la n.n. prematur. Este definită de arii de necroză în substanța albă cerebrală, periventriculară sau necroză subcorticală difuză în funcție de momentul atacului asupra creierului;

- Specificitatea topografică este dată de afectarea substanței albe periventriculare străbătută de fibrele descendente care pornesc de la cortexul motor și trec prin regiunea periventriculară, asigurând funcționalitatea motorie a MI. Fibrele tractului piramidal interesate în procesul patologic nu se regenerează;

- Modelele lezionale sunt nonprogresive, însă semnele clinice sunt schimbabile. Modificările se datorează etapelor de maturare prin care trece SNC la prematur;

- La prematurii cu greutate și vârstă gestațională foarte mică leucomalacia periventriculară se poate complica cu hemoragie periventriculară (HPV) / intraventriculară, agravând prognosticul;

- Hemoragia intraventriculară apare la aproximativ 25-30% dintre copiii cu greutate sub 1500 g și vârsta de gestație sub 32 săptămâni. În 50% din cazuri hemoragia apare în prima zi de viață și în 90% din cazuri în primele 4 zile postnatale;

- Leziunea de bază este hemoragia zonei germinative, la nivelul nucleului caudat, în regiunea subependimară. HPV apare ca rezultat al ruperii capilarelor acestei rețele vasculare. Hemoragia poate fi localizată periventricular, la nivelul matricei germinative, sau se poate extinde către ventriculii laterali, de aici se extinde prin orificiile Monro, ventriculul al III-lea, apeductul lui Sylvius și orificiile Magendie și Luschka, către cisternele bazale și spațiile subarahnoidiene, către convexitățile cerebrale și în jurul spațiilor subarahnoidiene perimedulare;

- Hemoragia intraventriculară se poate complica cu: distrucția matricei germinale cu organizare chistică secundară, leucomalacie periventriculară, hidrocefalie posthemoragică, hemoragie și infarct periventricular.

Astfel, prezența la prematurii a zonei germinative periventriculare bogată în vase fragile va predispuce la hemoragii în această zonă, producând ulterior leucomalacia periventriculară.

Particularitățile anatomo-fiziologice ale SN la n.n. cu hipoxie sunt următoarele:

- Circulația sanguină cerebrală la copiii care au suferit de hipoxie în cursul travaliului are unele particularități. LHIP cerebrală va provoca distrugerea elementelor celulare cu organizarea unei reacții gliale în jurul capilarelor. Acest fenomen va împiedica refluxul venos sanguin, predispunând la HIC și edem cerebral;

- Prezența hipoxiei și traumei la n.n. la termen va fi indispensabilă în producerea hemoragiilor preponderent în zonele „critice” de frontieră între cele 3 teritorii ale vaselor centrale: anterioară, medie și posterioară, realizând necroza (leucomalacia) parasagitală.

- Intensitatea metabolismului fosfolipidelor în SNC crește în caz de excitație și scade în insuficiența cronică de oxigen, anoxie, hipotermie, toxicoze, ischemie cerebrală. S-a precizat că după edem cerebral cantitatea de fosfolipide cerebrale scade cu 30% față de creierul sănătos, iar cantitatea de ganglioziide scade cu mai mult de 40%. Această considerare va avea precădere în tratamentul copiilor cu hipoxie, neurotoxicoză și al copiilor cu consecințe ale encefalopatiilor de diferită genă. [341];

- Creierul uman este organul care are nevoie de perioada cea mai îndelungată pentru maturizarea sa. La copii cu afecțiuni peri-, intra- și postnatale ale SN procesele de regenerare a celulelor nervoase pot să se prelungească până la vârsta de 5 ani, cu condiția teritoriilor și zonelor cerebrale afectate (simptomele clinice se vor manifesta atunci când aria afectată va deveni funcțională iar fibrele lezate ale tractului piramidal nu se vor regenera). [79, 704, 753]

Particularitățile de dezvoltare psihomotorie a sugarului și copilului evoluează în câteva etape, după cum urmează:

- De la naștere până la 3 luni: intrarea în funcție a analizatorilor;
- De la 3 până la 6-7 luni: elaborarea mișcărilor coordonate complexe (apucare, întoarcere, târâre) posibile prin mielinizarea căilor motorii;
- De la 6-7 luni până la 12 luni: perfecționarea motricității și apariția celui de al doilea sistem de semnalizare;
- De la 12 luni până la 3 ani se perfecționează sistemele de limbaj, cognitive, social-adaptive.

Particularitățile de dezvoltare motorie în perioada de sugar și copil mic sunt următoarele:

- La început ridicarea și susținerea capului. Întoarcerea pe abdomen. Apucarea obiectelor prin mișcări coordonate, apoi mersul;
- Urmează urcatul scărilor, cățărutul și șezutul pe scaun, pedalarea tricicletei;
- În jurul vârstei de 2 ½ ani copilul învață să alerge, să sară pe două picioare;
- De asemenea dezvoltarea motricității mâinilor permite aruncarea și prinderea minții, încheierea nasturilor și legarea șireturilor.

Dezvoltarea limbajului la sugar și la copilul mic are loc în etape succesive bine determinate și are următoarele particularități:

- Gânguritul, prima parte a limbajului se dezvoltă între 3-6 luni și cuprinde o emisiune de sunete confuze și neorganizate;
- Treptat acesta se diferențiază și cuprinde reacții nuanțate de bucurie, neliniște, foamă, protest;
- Lalațiunea este emisiunea vocală de silabe pe care copilul le repetă cu plăcere de la vârsta de 5 luni;
- Imitația și autoimitația vor duce la rostirea unor silabe la vârsta de 9 luni, a cuvintelor simple la 10 luni;
- În jurul vârstei de 1 an copilul pronunță cuvinte simple;
- După vârsta de 2 ani copilul își exprimă trebuințele și dorințele prin propoziții. Vocabularul se lărgeste rapid între 18 luni și 3 ani;

- Limbajul devine instrumentul gândirii, copilul reușind să stabilească identitatea, asemănarea sau deosebiriile dintre obiecte și imagini.

Dezvoltarea afectivă la sugăr și copilul mic prezintă particularități legate de vârstă:

- În trimestrul I de viață: manifestările sunt legate de alimentație și contactul corporal cu mama.
- În trimestrul al II-lea: apar râsul, mirarea, frica, simpatia și antipatia.
- În trimestrul al III-lea: practică jocuri afective, simulează supărarea.
- În trimestrul al IV-lea: simulează plânsul.
- La vârsta de 1 an, copilul este puternic atașat afectiv de mama sa, legătură care reprezintă suportul dezvoltării psihice ulterioare.
- Stările afective ale copilului mic sunt variate, intense, dar superficiale.
- Negativismul se manifestă intens, bucuria și tristețea se instalează brusc, dar durează puțin.

Dezvoltarea psihică la sugăr și copilul mic are următoarele particularități:

- În prima copilărie domină adaptarea senzorială, însușirea mersului, vorbirii și autoservirii.
- Perioada de preșcolar pune bazele personalității, se dezvoltă memoria, imaginația și gândirea.

Aceste particularități ale SN la copil duc la apariția unor performanțe din ce în ce mai specializate. De aceea, medicii specialiști în domeniu trebuie să cunoască aprofundat particularitățile care vizează SN al copilului la diferite etape de vârstă și să utilizeze tehnici diferite de examinare în funcție de vârsta cronologică a copilului.

3. ETAPELE EXAMENULUI NEUROLOGIC LA SUGAR ȘI COPILUL MIC

Agresiunile perinatale, traumatice, metabolice, infecțioase etc. ale SNC pot influența performanțele neurodevelopmentale, în special la vârsta de n.n., sugăr și copil mic. Unele studii au evaluat efectele nocive ale leziunilor placentare asupra tulburărilor neurologice. ^[606, 672] Există două probleme: una, legată de tulburările neurotrofice cu consecințe asupra afectivității deficientului psihoverbal și motor, pe fondul încetinirii și deteriorării dezvoltării structurilor motorii, cognitive, intelectuale, de limbaj, iar cea de-a doua se referă la neuroplasticitate, cu repercusiuni asupra maturizării structurilor nervoase afectate și ameliorarea performanțelor neuropsihice și motorii. ^[202, 203]

Pentru diagnosticarea problemelor neurologice se cer a fi cunoscute aspectele examenului neurologic la copiii de diferite vârste. Cunoașterea aprofundată a particularităților studiului neurologic la copiii de vârstă mică va permite identificarea precoce a trăsăturilor specifice ale deficiențelor psihomotorii, ceea ce prezintă o deosebită importanță pentru stabilirea unui diagnostic timpuriu corect, cât și pentru valorizarea performanțelor neurodevelopmentale. ^[23, 62, 79, 341, 444, 587, 753]

În cele ce urmează vom releva aspectele referitoare la evaluarea motilității, abilităților cognitive, comportamentale, de limbaj la copilul de diferite vârste.

Suportul și sprijinul special, oferit deficiențelor motorii și neuropsihice în plan dezvoltamental, necesită a fi susținute de o abordare specifică deosebită de către medicul de familie, pediatru, neuropediatru și alți specialiști. În studiile de specialitate este subliniat faptul că demersurile pentru stimularea socio-adaptivă și eliminarea tulburărilor motorii, cognitive, comportamentale, de limbaj ocupă un loc important în procesul de recuperare. [506, 691]

Pe această idee se bazează majoritatea programelor educațional-recuperative, în cazul deficiențelor psihomotorii. [498, 506, 560, 625, 626, 627]

Cunoașterea particularităților de dezvoltare a SN la copil (sugar și copilul mic), spre deosebire de alte vârste, obligă la etapizarea examenului neurologic.

Examenul neurologic al sugarului și copilului mic va cuprinde următoarele etape, care necesită să fie practicate de fiecare dată când evaluăm copilul:

- aprecierea gradului de maturare al performanțelor neurodevelopmentale ale copilului;
- recunoașterea unor simptome neurologice care se vor contura în sindroame, astfel că vor permite localizarea procesului patologic, stabilirea diagnosticului topografic, a diagnosticului etiologic și încadrarea într-o anumită entitate clinică nosologică ca și precizarea diagnosticului de boală. [79, 444, 587]

Aprecierea gradului de maturare al SN se va face prin următoarele examinări (aceste aprecieri sunt specifice vârstei de copilărie fragedă):

- aprecierea gradului de dezvoltare al performanțelor motorii;
- aprecierea gradului de dezvoltare al analizatorilor, cu urmărirea capacității de discriminare vizuală, auditivă, gustativă, olfactivă;
- aprecierea gradului de dezvoltare al sensibilității superficiale și profunde;
- studiul reflexelor tranzitorii și termenului lor de epuizare;
- aprecierea gradului de dezvoltare psihică secvențială pe diferite componente ale acesteia; în caz de necesitate, aplicarea unor scheme de dezvoltare neuropsihică (teste ce vizează comportamentul social adaptiv al copilului), care ar putea fi utile;
- aprecierea nivelului de dezvoltare al limbajului comprehensiv și expresiv, precum și al gestului grafic;
- aprecierea capacităților antropometrice, cu concentrarea pe examinarea PC și a formei extremității cefalice;
- evaluarea caracteristicilor antropometrice ale întregului corp;
- aprecierea corectă a maturației bioelectrice cerebrale prin studiul EEG.

Pentru aprecierea gradului de afectare al SN contează studiul psihomotricității, care este considerat primordial în organizarea procesului instructiv-educativ-recuperator pentru toate vârstele și tipurile de bolnavi, ca și pentru persoanele obișnuite. Unii autori consideră că există unele raporturi între motricitate, intelect și afectivitate, alții, că actul motor stă la baza organizării cunoașterii și învățării. [498, 506, 560, 625, 626, 627] Deși este sigur că gradul de dezvoltare al funcției motrice frecvent relaționează cu performanțele mintale. [186, 722] Există o relație puternică între dereglările de psihomotricitate, PC și epilep-

siile. [134, 135] Prevalența PC, relația cu retardul mental și epilepsiile a fost cercetată în mai multe studii. Unul dintre studii a fost efectuat în rândul copiilor până la vârsta de 10 ani. [505]

Recunoașterea simptomelor neurologice este primordial în diagnosticarea timpurie a bolilor neurologice și conține mai multe compartimente în plan de evaluare a copilului. [401, 517] Unii autori propun efectuarea unui Follow-up de urmărire și îngrijire a sugarului cu risc înalt de dezvoltare a handicapului. [514, 517]

Să nu uităm că la sugari simptomele nu vor fi specifice, grație particularităților de dezvoltare a SN, și rareori vor semnifica prezența unei patologii neurologice. Deseori localizarea procesului patologic și stabilirea diagnosticului topografic, cât și a diagnosticului etiologic sunt dificile. Etapele examenului neurologic sunt descrise în continuare.

3.1. Anamneza

Anamneza se formează din acuzele cu care vine copilul sau aparținătorii lui la medic și este dificil de colectat, îndeosebi la copilul mic și la copilul cu tulburări psihice (tulburări intelectuale, de conștiință, de vorbire). Aceasta are o mare importanță pentru medicul examinator deoarece îl orientează și în același timp îl direcționează în interogatoriu în raport cu simptomele clinice pentru care copilul respectiv a solicitat consultul. Colectarea anamnezei este importantă în aprecierea maturității neurologice a copilului și a diagnosticului neurologic. În patologia psihoneurologică a copilului anamneza constituie o etapă deosebit de valoroasă, dar și dificilă, în stabilirea diagnosticului. Efectuarea examenului neurologic este anevoioasă din cauza multitudinii aspectelor care au semnificație în stabilirea diagnosticului și derularea în timp a performanțelor psihomotorii. Contează mult experiența medicului și viziunea de ansamblu asupra patologiei, culegerea corectă a informațiilor cu semnificație la caz, care va permite orientarea acțiunilor ulterioare.

Pentru a obține acuratețe și claritate de caz vom corela dimensiunea și durata anamnezei cu boala copilului. Vom analiza pe rând datele personale: vârsta, sexul, cine sunt părinții, locul de muncă al acestora, starea socială etc. Aceste date vor fi utile și vor relaționa, în unele cazuri, cu apariția bolii, la fel, ne vor ajuta la stabilirea diagnosticului.

Antecedentele personale trebuie să cuprindă toate datele privind evoluția sarcinii (starea sănătății mamei în timpul gestației, felul nașterii și cum a decurs aceasta), afecțiunile de care a suferit copilul până la momentul adresării, pentru a găsi relația cu boala actuală. La copiii mai mari se vor cerceta și antecedentele fiziologice din perioada preșcolară, școlară, în prepubertate, pubertate, adolescență. După o impresie generală a medicului față de fiecare caz, pentru detalii care vor permite precizarea diagnosticului, vor fi necesare întrebări privind anumite aspecte care caracterizează debutul și evoluția bolii, uneori neobservate și neavizate de părinți. În momentul colectării anamnezei și discuției cu părinții, examinatorul trebuie să demonstreze mult tact și discreție, în special când culege informațiile în prezența copilului. Nu vom uita nici de particularitățile evoluției sarcinii, starea de sănătate a mamei în timpul sarcinii, evoluția travaliului, efectul travaliului asupra n.n. Este știut că asupra stării de sănătate a n.n. în primele ore după naștere vor avea influență toate stările patologice ale mamei, suportate în această perioadă

dă: toxicoza gravidică, diabetul zaharat, hipertensiunea arterială, anemia, bolile cardiace etc. Administrarea anestheticelor în timpul travaliului, cât și actul de naștere pot conduce la inhibiția stării generale a copilului cu scăderea tonusului muscular și a performanțelor motrice, diminuarea reflexelor arhaice și osteotendinoase. Actul de naștere, numit deseori „șoc posttravalic”, va influența inhibiția n.n. timp de la câteva minute până la 48-72 ore. În condițiile în care la n.n. vor apare semne de afectare a SN (convulsii, dereglarea tonusului muscular, tulburări de motricitate, anomalii oculare), va apare necondiționat necesitatea în consultul neurologului. [79, 198, 587, 753]

Pot interveni unele subiecte sensibile care vor fi abordate doar atunci când sunt intervievați numai părinții. Cunoaștem cu toții că deseori semiologia obiectivă neurologică la vârsta de n.n., sugar și copilul mic este minoră. Aceste vârste sunt cele mai dificile și necesită multă răbdare, tact și tehnici absolut speciale de abordare. Starea SN la n.n. va fi influențată de reținerea în dezvoltarea intrauterină, hiperbilirubinemie, stările hipoglicemice, etc. Mediul înconjurător la fel va influența copilul. Astfel, frigul, iluminarea intensivă, zgomotele exagerate, foamea, lipsa mamei, îngrijirea neadecvată vor modifica activitatea motrice a copilului. Părinții sunt persoanele care se află continuu în preajma copilului, anume ei sunt aceia care printre primii vor semnala unele anormalități motorii sau psihomotorii apărute la copil, uneori, poate, care timp îndelungat au fost neobservate. Cea mai frecventă patologie neurologică la copil este cea critică. Acest compartiment este unul dificil din punct de vedere al culegerii datelor anamnestice. În perioada acută de boală consultația specialistului neuropediatru va fi necesară pentru confirmarea diagnosticului, aprecierea volumului de investigații, efectuarea diagnosticului diferențial, recomandări privind prognosticul și măsurile terapeutice. Alături de acestea contează anamnestical detaliat și antecedente heredo-colaterale.

3.2. Istoricul bolii

Părinții sau, uneori, alți aparținători sunt persoanele care relatează date despre starea copilului. Datele anamnestice trebuie să fie colectate cu acuratețe, deoarece sunt foarte importante pentru aprecierea stării copilului.

Istoricul bolii se obține de la persoanele în îngrijirea cărora se află copilul și reprezintă o expunere detaliată, cronologică asupra modului în care boala a debutat și a evoluat ulterior. Antecedentele personale reprezintă un element important al anamnezei neurologice. Se menționează antecedentele antenatale și trebuie precizați posibii factori de risc antenatal. Antecedentele intranatale se referă la perioada de sarcină, modul în care a decurs, durata ei, felul și durata travaliului (naștere spontană, aplicație de forceps, operație cezariană etc.), prezentația fătului, greutatea copilului, scorul Apgar, existența unei suferințe fetale. Antecedentele neonatale se referă la patologia n.n. în maternitate (traumatism obstetrical la naștere, icter neonatal prelungit, convulsii neonatale, infecții etc.). [61, 79, 166, 572, 587, 753]

Dezvoltarea psihomotorie pe etape de vârstă trebuie obligatoriu menționată. Antecedentele heredo-colaterale pot aduce informații în special cu privire la boli ale SN prezente la alți membri ai familiei, dar și alte boli: genetice, sistemice grave. Condițiile în care sugarul este crescut (nivelul de educație sanitară, de igienă, echilibrul familial etc.) pot

explica în anumite cazuri manifestările neurologice pe care acesta le prezintă. În unul dintre studii se sugerează că aprecierea mișcărilor de către aparținători și medici la 8 luni poate fi un marker predictiv pentru PC.^[637]

Datele despre starea copilului le vom culege de la părinți. Astfel medicul va afla despre modul în care părinții percep problema copilului. Întrebările trebuie formulate simplu, în așa mod, încât aparținătorul să înțeleagă despre ce este întrebare.

Medicul îi va pune întrebări de tipul:

- La ce vârstă au debutat simptomele bolii? Sau, ce vârstă a avut copilul când au debutat simptomele clinice?
- De cât timp există probleme de sănătate la copil?
- Cum a fost debutul? Sau, debutul a fost acut sau insidios?
- Cum s-au instalat simptomele? Cât de brusc au apărut simptomele?
- Cum s-au modificat simptomele cu trecerea timpului (în ore, zile, săptămâni sau luni)?
- Care sunt cauzele imbolnăvirii copilului?
- Dacă sunt influențate simptomele de viața copilului pe parcursul zilei: de somn, de schimbarea mediului, de activitatea copilului în timpul ocupațiilor, în timpul repausului, de alimentare, de stresurile familiale?
- Cum evoluează boala în timp (se ameliorează sau se agravează)?
- Dacă simptomele evoluează spre înrăutățire?
- Dacă s-a schimbat apetitul copilului, energia lui?
- Dacă s-a schimbat ceva în familia copilului, dacă au apărut probleme de stres în familie?
- Dacă nu s-a imbolnăvit unul dintre îngrijitorii copilului?
- Dacă părinții sunt sănătoși sau cineva are probleme de sănătate?
- Dacă copilul nu a fost în contact cu vreun copil sau adult bolnav?
- Totuși la o discuție inițială este bine ca întrebarea să fie adresată astfel: de când simțiți că există probleme de sănătate la copil?
- Care credeți că sunt cauzele acuzelor copilului D-voastră?
- Dacă copilul a mai fost consultat pentru aceste acuze?
- Pentru care diagnostic a fost consultat copilul?
- Ce diagnostic a fost stabilit?
- Ce tratament a fost administrat?
- Cât timp a fost aplicată terapia?

Este imposibil să interogăm copilul până la o vârstă de 2-3 ani. Îngrijitorii ne vor furniza informații despre starea de sănătate a copilului. Interogarea copilului va fi indispensabilă peste vârsta de 3-4 ani, ori de câte ori starea copilului și nivelul lui de dezvoltare o vor permite. Copilul este ființa cea mai cinstită și deseori va descrie trăirile proprii și simptomele mai precis decât o fac părinții. Deseori diagnosticul și tratamentul este supradimensionat de către părinți și medic. Subestimarea sau supraestimarea unor simptome comune ale copilului, ex. convulsiile, ridică probleme majore pentru neurodezvoltare. Este foarte important să se semnaleze timpuriu date despre starea copilului, sau despre orice mișcare anormală apărută, care anterior nu se notifică. Pentru dezvoltarea copilului diagnosticarea precoce a epilepsiei sau a altor stări, eronat diagnosticate ca fiind convulsii

neepileptice, este importantă. Diagnosticul se discută la pacienții care prezintă manifestări atipice, considerate, în mod greșit, de origine psihogenică, dar care se prezintă sub forma unor mișcări paroxistice, sau care, ca în cazurile de epilepsie frontală familială, prezintă convulsii nocturne, care, nu rar, sunt interpretate ca parasomnii. Principalele cauze ale erorilor de diagnostic pentru epilepsie sunt: o anamneză insuficientă, prezența în familie a unui istoric de epilepsie sau a unui istoric de convulsii febrile, o EEG anormală, interpretarea cronată a mișcărilor clonice sau a incontinenței de urină, ca fiind esențial (inerent) epileptice.

Acestea sunt motivele pentru acuratețe mare în colectarea anamnezei. O însemnătate deosebită în culegerea anamnezei o are experiența medicului, cunoștințele teoretice și practice din domeniul neuropediatriei, la fel, și consecutivitatea în abordarea problemei studiate. Stabilirea diagnosticului va fi facilitată de colectarea și corelarea datelor medicale anterioare, a examinărilor de laborator, a testărilor psihomotrice și a rezultatelor școlare ale copilului. Deoarece multiplele suferințe neurologice sunt frecvent cronice, examenul neurologic este solicitat după multiple examinări anterioare.

Formularea gândului în interviu va fi axat pe acuzele principale de suferință a copilului, care va constitui punctul de pornire în stabilirea diagnosticului. Aceasta va cere o analiză amplă și de mare certitudine a tuturor acuzelor.

Gândirea medicală va căuta diagnosticul prin revizia bolilor care implică simptomul principal la vârsta respectivă a copilului. Evident că este necesar ca toate descrierile și plângerile făcute de către părinți sau de către pacient (dacă acest lucru este posibil) să fie descrise cuvânt cu cuvânt. Clinicianul trebuie să folosească terminologia medicală accesibilă, pentru a nu duce în eroare părinții.

La acest capitol vom obține răspunsul la câteva întrebări:

1. Cum a fost starea de sănătate a părinților până și în timpul concepției copilului?
2. Cum a evoluat sarcina, travaliul și perioada postnatală?
3. Când au apărut primele simptome de boală?
4. Care a fost gradul de dezvoltare motorie, cognitivă, afectivă, etc. la copil până la imbolnăvire?
5. Când și cum a debutat boala, în ce împrejurări?
6. Cum au evoluat performanțele psihomotrice în contextul bolii?
7. Este un proces acut sau insidios?
8. Este un proces localizat în focar sau difuz (generalizat)?
9. Boala progresează, regresează sau staționează?
10. Ce droguri terapeutice primește și dacă este eficient tratamentul administrat?

3.2.1. MODALITATEA DE INSTALARE A DEBUTULUI BOLII

Debutul bolii, modalitatea de instalare a acesteia, ordinea în care s-au dezvoltat simptomele clinice sunt elementele cele mai importante în consecutivitatea și procesul de stabilire al diagnosticului, uneori deosebit de dificil de realizat. În acest sens, cunoașterea se referă la sesizarea unor simptome care diferențiază o boală de restul bolilor. În multe cazuri, însă, diferențierea nu este clar conturată, există incertitudini și îndoieli. Depistarea bolii nu înseamnă numai cunoașterea unor simptome, ci presupune și orientarea precoce

a pacientului spre un specialist în vederea precizării diagnosticului. Depistarea copiilor cu patologii acute trebuie făcută cât mai devreme, depistarea precoce fiind unul din imperativele majore ale prevenției handicapului neuropsihic. Organizarea unei depistări precoce active și eficiente implică o bună cunoaștere a particularităților de dezvoltare a SN la copilul normal, dar și existența unor instrumente accesibile în vederea determinării periodice a nivelului de dezvoltare psihomotrică a copilului și cunoașterea simptomatologiei diferitor boli. [79, 587, 701, 753] Numai un specialist bine pregătit este capabil să corespundă acestor criterii. Numai un specialist cu experiență, înarmat cu răbdare și perseverență va putea adresa întrebări bine formulate părinților și copilului pentru a elucida cauzele suferinței.

Medicul va consemna de asemenea toate simptomele asociate, marcând precis momentele de apariție a lor, în ordinea cronologică. Se va consemna evoluția în timp a tabloului clinic și răspunsul la medicația administrată. [79]

Debutul *acut* constă în instalarea simptomelor clinice pe parcursul a câtorva minute, până la o zi. Este un debut cu precădere pentru bolile traumatice și vasculare. Un debut mai *lent* (1-3-5 zile) va avea loc în bolile infecțioase, intoxicațiile endogene. În unele boli infecțioase, boli cu tulburări electrolitice, boli toxice endogene sau exogene, simptomatologia ajunge la apogeu de la una până la câteva zile. În toate aceste cazuri vor fi identificate simptomele asociate.

Debutul *insidios* se instalează în săptămâni sau luni. Este caracteristic pentru tumori, boli degenerative, boli neurometabolice. Debutul *cronic* se instalează în cazul bolilor congenitale, metabolice, tumorilor, bolilor degenerative ale SNC.

Suferințele neurologice pot fi *focalizate* sau *generalizate*. Bolile neoplazice, vasculare și uneori traumatismele fac parte din grupul suferințelor neurologice focale, dar nu provoacă obligatoriu o suferință focală. Leziunile de focar apar mai rar la copiii până la vârsta de 3 ani și mai des se întâlnesc la copiii de vârstă școlară – procese de volum (tumori, abcese, hematome), tulburări vasculare (ictus, anevrismă de vas), dar, uneori, în boala traumatică. Dacă tulburările neurologice nu sunt focale, atunci ele se datorează unor suferințe generalizate sau multifocale (boli degenerative, metabolice, infecțioase, toxice, congenitale). Datorită particularităților anatomo-fiziologice în majoritatea cazurilor maladiile SNC la n.n. și sugar au un caracter difuz sau multifocal de afectare (patologia perinatală, bolile infecțioase, toxice, degenerative, traumatice, congenitale).

Când este vorba despre un caracter *progresiv* sau *static* al maladiei va fi necesar de căutat pierderile funcțiilor neurodevelopmentale anterior normale, dacă simptomele cresc în intensitate, dacă se asociază simptome noi. De o mare valoare este studiul și aprecierea performanțelor neuropsihomotorii ale copilului. Este cunoscut faptul că bolile progrediente pot fi precedate de o perioadă de dezvoltare somatoneuropsihică normală. Aspectul evolutiv al procesului patologic are o mare însemnătate. Atunci când procesul patologic progresează, copilul se oprește în dezvoltarea neuropsihică. Recăderea pe scara achizițiilor și pierderea performanțelor neuropsihice este deosebit de sugestivă. În acest sens se vor face investigații anamnestice, pentru a verifica dacă există sau nu o pierdere a achizițiilor neuropsihice normale anterior bolii, dacă simptomele cresc în intensitate, dacă pe parcursul evoluției se asociază simptome noi. Sigur, este dificil de

atins acest deziderat. Numai un istoric foarte bine colectat și sistematizat va putea elucida problema. Pentru aprecierea statusului neuropsihic anterior, de mare valoare sunt fotografiile copilului, datele video (filmulețele). Urmărirea detaliată a dezvoltării motorii, a performanțelor cognitive, a comportamentului social-adaptiv, a limbajului sunt factori esențiali în diagnosticul unor boli statice sau progresive. Maladiile eredo-degenerative, neurometabolice, infecțiile cu virus lent ale SNC, procesele de volum (tumorile, hematoamele etc.) fac parte din grupul bolilor progrediente. [79, 567, 711]

Afecțiunile perinatale hipoxic-traumatice și hipoxic-ischemice au un caracter regresiv. Paraliziile cerebrale infantile au evoluție statică. La fel, episoadele traumatice, intoxicațiile acute, infecțiile, anomaliile congenitale au un caracter static.

Astfel, colectând anamnestical răspundem la una dintre cele mai importante întrebări:
Ce fel de caracter poartă procesul patologic studiat:

1. Hipoxic-ischemic, hipoxic-traumatic sau congenital?
2. Infecțios sau traumatic?
3. Toxic sau metabolic?
4. Tumoral sau vascular?

3.2.2. STUDIUL PERFORMANȚELOR NEUROPSIHICE

Istoricul performanțelor copilului necesită să fie completat cu informații de la toate persoanele care s-au aflat în preajma copilului, pentru a preciza cum se dezvoltă copilul sau, dacă s-a îmbolnăvit, vom căuta care este cauza bolii. Dacă copilul frecventează colectivul de copii (grădinița, etc.), se vor cere informații complete de la membrii colectivităților: educatori, profesori, supraveghetori (mai ales când sunt diagnosticate neuroinfecțiile). Se vor face testări psihologice, pentru a aprecia stadiul performanțelor neuropsihice anterior bolii, care sunt de mare valoare diagnostică. De obicei bolile neurologice progresive sunt precedate de o perioadă normală de dezvoltare somato-neuro-psihică. Stoparea dezvoltării, asociată cu pierderea achizițiilor neuropsihice dezvoltate anterior normal, este deosebit de sugestivă pentru o boală progresivă. [79, 322, 306]

Potrivit observărilor de mai mulți ani, copilul trebuie să fie evaluat în dinamică. Se vor urmări parametrii de dezvoltare a achizițiilor psihomotrice, a limbajului, a comportamentului social-adaptiv, etc. Se recomandă de filmat copilul, din simplul motiv, pentru a putea dinamiza dezvoltarea lui. Nu poate fi trecută cu vederea fișa medicală a copilului care ne va oferi informații complete despre starea de sănătate a copilului până la boala curentă.

Studierea performanțelor neuropsihice va evolua în lumina cunoașterii particularităților de dezvoltare a acestor funcții la copii de diferite vârste. Conduitele psihomotorii ale fiecărui individ evoluează în funcție de înzestrarea sa aptitudinală, de gradul de dezvoltare fizică și intelectuală și de influențele educative cărora a fost supus pe tot parcursul copilăriei.

Astfel, studiul psihomotricității este considerat primordial în organizarea procesului instructiv-educativ-recuperator pentru toate vârstele și tipurile de deficienți, ca și pentru persoanele obișnuite. Educarea psihomotricității deține un loc important în terapeutică educațională, dacă ținem cont de faptul că deficiența mintală este asociată, în general, cu

debilitatea motrice. În mod obișnuit, handicapul de intelect presupune lipsa echipamentului psihologic al primei copilării, ceea ce impune ca printr-o educație sistematică să se reia și să se completeze achizițiile privitoare la mecanismele motorii și psihomotrice care constituie baza pentru toate mecanismele mintale, pregătind formele de activitate intelectuală superioară. [498]

Tulburările de psihomotricitate sunt extrem de variate și sunt grupate în următoarele categorii: [498, 506, 560, 561]

1. Tulburări ale motricității: întârzieri în dezvoltarea motorie, marile deficite motorii, debilitatea motrice, tulburări de echilibru, de coordonare, de sensibilitate.
2. Tulburări de schemă corporală, de lateralitate, de orientare, organizare și structurare spațială, de orientare și structurare temporală.
3. Instabilitate psihomotorie.
4. Tulburări de realizare motrice: apraxia, dispraxia, disgrafia motrice.
5. Tulburări psihomotrice de origine afectivă.

Recuperarea psihomotrice se numără printre cele mai recente metode utilizate în domeniul terapeutic, ocupând un loc important în sistemul metodelor de recuperare atât în neurologia și psihiatria infantilă cât și în psihopedagogia specială. Importanța ei este mare atât pentru copilul normal, cât și pentru cel cu deficiență. [498, 506, 560, 561]

Depistarea copiilor cu deficiențe este un act complex care cuprinde cel puțin două aspecte: cunoașterea și orientarea spre un specialist în vederea precizării diagnosticului. În acest sens, cunoașterea se referă la sesizarea unor simptome, a unor particularități morfo-funcționale care diferențiază sau încep să diferențieze copilul cu handicap de restul copiilor. În multe cazuri, însă, diferențierea nu este clar conturată, există incertitudini și ezitări. Este un fapt bine stabilit că depistarea copiilor cu deficiențe trebuie făcută cât mai timpuriu aceasta fiind un imperativ major al domeniului medico-psihopedagogic. Depistarea timpurie se consideră de la 3-6 luni până la 6 ani, adică până la punerea problemei școlarizării copiilor. [322, 498]

Organizarea unei depistări timpurii active și eficiente implică o bună cunoaștere a dezvoltării psihomotrice a copilului normal, dar și existența unor instrumente accesibile în vederea determinării la diferite etape de vârstă a nivelului de dezvoltare psihomotrice a copilului.

Dezvoltarea psihomotrică se examinează de regulă la copiii mici (0-5 ani) și stă la baza depistării copilului cu deficiențe.

Tulburările motrice intră întotdeauna ca element important în structura tabloului psihopatologic al copilului deficient mintal. Există o legătură logică între deficiența mintală, nivelurile și tulburările de motricitate: cu cât gradul deficienței mintale este mai pronunțat, cu atât și nivelul motricității este mai scăzut și tulburările sunt mai variate și mai grave, și invers. Eficiența motrice a deficiențelor este unul din parametrii principali pe care se construiește pregătirea pentru muncă și prin aceasta integrarea profesională și socială a acestora. [305, 322, 498, 506, 560, 691]

Realizarea și analiza acestor observații ne va permite aprecierea nivelului de maturizare a SN și stabilirea unui diagnostic cât mai aproape de realitate. Maturizația SN al sugarului poate fi balansată, adică la fel pe toți parametrii investigați, dar poate fi și debalansată, adică unii parametri corespund vârstei cronologice, iar alții pot să depășească

această vârstă. Aprecierea nivelului de dezvoltare al unor anumite comportamente este deosebit de valoroasă, deoarece permite direcționarea diagnostică și realizarea planului de tratament.

Decelarea corectă și completă a semiologiei reclamă condiții adecvate de examinare în funcție de vârsta copilului. La fel, presupune cunoașterea prealabilă a tehnicii de examinare, a particularităților SN la copil în funcție de vârstă, a semiologiei neurologice și a marilor sindroame psihoneurologice, de fapt asemănătoare celor din vârsta copilului mare, adolescent, adult.

Examenul trebuie efectuat cu corectitudine, necesită să fie realizată încălzirea adecvată a încăperii, iluminarea corectă a acesteia. Modul de examinare incorect poate aduce semne fals pozitive sau fals negative. Strategia de gândire în domeniul patologiei neurologice a copilului va urma tiparele clasice, dar va ține cont de faptul că la copil, sindroamele pot fi incomplete, iar semnele de suferință a unui sistem anatomic diferă de cele ale adultului. La copil, ca și la adult, se localizează topografia sindromului sau a sindroamelor depistate. Printr-o analiză a istoricului bolii, a antecedentelor, datelor clinice și investigațiilor paraclinice se realizează diagnosticul de boală, etiologic și clinic corect.

Intervenția terapeutică la timp este hotărâtoare în obținerea unui rezultat optim. Primul care examinează copilul este medicul de familie care îngrijește respectivul copil încă din perioada intrauterină. Deficiența trebuie recunoscută cu mult înainte ca ea să fie vizibilă pentru părinți. Recuperarea și readaptarea copilului cu deficiență neuromotorie, și nu numai, se poate concepe numai printr-o muncă de echipă. Pentru certificarea diagnosticului sau pentru elucidarea lui, ca și pentru stabilirea celei mai corecte atitudini terapeutice, medicul de familie trebuie să apeleze la consult. ^[25, 274, 587, 498, 560] Copilul va fi trimis la un specialist neurolog sau ortopedist de copii, după natura afecțiunii sale, sau la un neuropsihiatru. Medicul respectiv, la rândul său, va avea nevoie de consultul altor specialiști, care să completeze întregul tablou clinic al pacientului (de exemplu: defectologi, ergoterapeuți, proteziști, chirurghi etc.). Sunt necesare și unele examene complementare: radiografii, EEC, EKG, audiograme, analize biologice de laborator. Din punct de vedere psihologic, este bine ca copilul să fie ferit de examinări multiple, inutile, de prezența unor aparate complicate. Decizia necesității unui examen suplimentar, ca și interpretarea lui trebuie să aparțină exclusiv medicului.

3.3. Antecedente heredocolaterale

Metoda genealogică se axează pe colectarea informației despre ereditatea copilului bolnav. Nu putem trece cu vederea acest capitol important din punct de vedere cauzal. De obicei se face o anchetă minuțioasă (arborele genealogic) în care se notează starea de sănătate a rudelor: părinților, fraților, surorilor și a altor rude cu înregistrarea tuturor bolilor, făcându-se o analiză detaliată a acesteia. Îndeosebi, se vor nota bolile neuropsihice. Astfel, vom putea face unele concluzii privitor la consecutivitatea moștenirii unor caractere, particularitățile corelațiilor de rudenie, tipul de moștenire: autosomal recesiv, autosomal dominant sau X-lincat. Se vor consemna datele privind mediul biologic cât și cel social de proveniență a copilului. ^[79, 444, 587, 701, 753]

Părinții probandului cu tipul de moștenire autosomal recesiv vor fi heterozigoți, feno-

tipic sănătoși. Pot fi generații de copii sănătoși. În bolile cu tipul de moștenire autosomal dominant unul dintre părinții copilului va fi bolnav și caracterul dominant, de obicei, va fi moștenit de toate generațiile. În bolile cu tipul de moștenire X-lincat se vor îmbolnăvi numai bărbații, femeile fiind desemnate ca purtători de caractere.

Se vor obține informații privind:

- Vârsta părinților;
- Mediul social de trai;
- Școlarizarea;
- Studiile, profesiunea, locul și condițiile de muncă ale părinților;
- Existența unor maladii neurologice asemănătoare la alți membri ai familiei;
- Avorturi spontane sau medicale, copii morți antenatal;
- Gradul de rudenie între soți (consanguinitatea);
- Numărul copiilor, starea lor de sănătate;
- Arborele genealogic (numărul fraților, starea lor de sănătate, frați decedați, motivul decesului fraților sau al altor rudeni);
- Maladiile cronice, în special la mamă (diabet, epilepsie, hipertensiune);
- Tratamentul medicamentos permanent (antiepileptice, antiinflamatoare etc.);
- Nivelul socio-economic al familiei;
- Alimentația (carență proteică de vitamine, abuz de alcool și nicotină).

Bolile și sindroamele neurogenetice se întâlnesc relativ mai frecvent la copii, de aceea este necesară o anchetă minuțioasă a stării sănătății părinților, rudelor pentru depistarea în special a bolilor neuropsihice. Detaliile privitor la patologia rudeniilor întotdeauna sunt foarte importante și valoroase pentru diagnosticul bolii copilului. Se vor aprecia boli asemănătoare la alți membri ai familiei. Depistarea unor maladii autosomal dominante, autosomal recesive sau X-lincate cere o analiză specializată în centrul genetic. Bolile autosomal dominante se transmit la generații succesive, dar pot avea o expresivitate variabilă. Bolile autosomal recesive pot fi prezente la frați și adesea nu se manifestă la generații succesive. Printre multitudinea bolilor genetice se întâlnesc și cele recesive legate de cromosomul X, care sunt prezente la frați, veri primari, unchi materni. În cazul când există o suspiciune de boală genetică este necesar să examinăm mama, frații și rudele bolnavului, dacă aceștia nu au un diagnostic stabilit.

Pentru majoritatea patologiilor innăscute sunt caracteristice: reținerea în dezvoltarea fizică și/sau mintală, dismorfiiile craniofaciale, anomalii ale sistemului locomotor, cardiovascular, urogenital, nervos central ș.a., devieri în statusul hormonal și biochimic. Stabilirea diagnosticului va fi posibilă pentru un anumit grup de maladii, dar întotdeauna având necesitate de a fi confirmate citogenetic.

3.4. Antecedente personale

Este important să se studieze istoricul de până la apariția maladiei recente. Se vor înregistra toate condițiile fiziologice și patologice, tulburările de dezvoltare, până și cele tranzitorii, chiar dacă ar părea că nu sunt legate de suferința prezentă. O atenție deosebită se va acorda copilului cu comorbidități (malnutriție, rahitism, anemie etc.), dacă pe acest fundal evoluează alte boli (infecții virotice sau bacteriene etc.). Perioada perinatală influențează

starea sănătății sugarului. O însemnătate deosebită o are investigația mamei privind perioada de concepere și evoluția sarcinii, momentul nașterii. Sănătatea copilului depinde de sănătatea părinților și în primul rând cea a mamei. O importanță deosebită în dezvoltarea fătului au bolile extragenitale ale mamei: ale aparatului respirator (virozele acute, pneumoniile acute și cronice, boala bronșectazică etc.); ale aparatului cardiovascular (viciile cardiace, reumatismul etc.); ale aparatului gastrointestinal (gastritele, hepatitele); ale aparatului excretor (pielonefritele cronice, insuficiența renală cronică); ale glandelor endocrine (diabetul, tireotoxicoza); bolile psihice; viciile mamei (tabecismul, alcoolismul, narcomania etc.). La fel, vor influența fătul dimensiunile bazinului și bolile genitale ale mamei: anexite, endometrite, bazin îngust, deformat, avorturile spontane sau provocate, etc.

Vom notifica evoluția sarcinii și a travaliului: toxicoza gravidică, iminența de avort, bolile acute din timpul sarcinii, perceperea mișcărilor fetale (întârzierea lor), administrarea medicației în timpul sarcinii. Prezența contracțiilor uterine, dacă nașterea s-a produs la termen, tipul de prezentare, dacă nou-născutul a țipat imediat după naștere, cu întârziere, ori după administrarea medicației, caracterul țipătului – puternic, slab sau răgușit, apariția primei respirații, scorul Apgar în primele minute după naștere, greutatea ponderală la naștere și PC, dacă a fost un sugar liniștit, iritabil sau apatic, la a câta zi a luat pieptul mamei, caracterul suptului: activ, nu se înneca, nu tușea, nu se învinețea, prezența convulsiilor în perioada neonatală. La fel, și: alimentația în primul an de viață (naturală, artificială sau mixtă), vaccinările efectuate, modul de dezvoltare neuropsihică (când a început să țină capul, să șadă, să meargă, primele silabe, primele cuvinte). Ca și depistarea bolilor: dacă copilul n-a suferit convulsii, ce stări au precedat afecțiunea neurologică și tratamentele efectuate (eficiența acestora).

3.4.1. ANTECEDENTE PERSONALE FIZIOLOGICE

Antecedentele personale fiziologice relaționează cu evoluția sarcinii și tipul travaliului. Sănătatea copilului depinde de sănătatea părinților și în primul rând de sănătatea mamei. Se vor derula toate condițiile în care a intervenit sarcina și nașterea (antecedentele perinatale).

Este recomandată următoarea schemă în care sunt considerați factorii desemnați pentru sarcina cu risc înalt.

1. Factorii demografici:

- Vârsta mamei de până la 16 ani și peste 35 ani;
- Înălțimea mamei mai jos de 152 cm;
- Greutatea ponderală sub cea normală cu 20%;
- Prezența bolilor genetice familiale;
- Antecedente perinatale (sterilitate, avorturi spontane, făt mort, n.n. decedați, duplex, travaliu precipitat, intervenție cezariană, copii născuți prematur cu greutatea mică și foarte mică la naștere, copii cu anomalii de dezvoltare și tulburări neuropsihomotorii).

2. Factorii materni:

- Insuficiență uterină;
- Vârsta mamei în timpul sarcinii;

- Modul și mediul de viață al mamei;
- Factorii sociali prezenți;
- Profesiunea mamei, locul de muncă;
- Bolile acute în cursul sarcinii;
- Prezența unor boli contagioase în cursul sarcinii;
- Dintre bolile extragenitale au importanță în dezvoltarea fătului bolile aparatului respirator (tuberculoza, astmul bronșic, virozele acute, pneumoniile acute și cronice, boala bronșectazică, etc.);
- Bolile aparatului cardiovascular (viciile cardiace, reumatismul, etc.);
- Bolile aparatului gastrointestinal (gastrite, hepatite, pancreatite);
- Bolile aparatului excretor (pielonefritele cronice, insuficiența renală cronică);
- Bolile glandelor endocrine (diabetul zaharat, prediabetul, tireotxicoza, acromegalia, hiperandrogenia);
- Bolile de sânge (anemia fierodeficitară, anemia macrocitară, hemoglobinopatiile, etc.);
- Obezitatea;
- Bolile cancerigene;
- Anomaliile de dezvoltare a organelor reproductive;
- Sterilitatea primară și secundară;
- Tromboflebita și embolia;
- Hipertensiunea arterială;
- Bolile psihice ale mamei, retardul neuropsihic, stresul cronic, epilepsia;
- Prezența unor boli contagioase la alți membri ai familiei în perioada respectivă;
- Dintre bolile genitale ale mamei au influență asupra fătului bolile sexual-transmisibile, anexitele, endometritele, bazinul îngust, deformat, avorturile spontane sau provocate etc.

3. Factorii feto-materni:

- A stat la evidență pentru sarcină;
- Iminența de avort, metroragiile, creșterea ponderală exagerată, hipertensiunea arterială, infecțiile generale sau genitale; tratamentul medicamentos (ce medicamente au fost administrate în timpul sarcinii?), etc.;
- Primele mișcări fetale, hidramnios, imunitatea contra toxoplasmozei, rubeolei (IgG), datele ecografiei și ale altor investigații;
- Incompatibilitatea dintre Rh-factor și alți factori;
- Infecțiile cu predestinație intrauterină (rubeola, herpesul simplex, citomegalovirusul, toxoplasmoza);
- Investigațiile clinice și paraclinice efectuate în timpul sarcinii;
- Iradierea mamei în timpul sarcinii;
- Consumul de alcool (alcoolismul), de droguri (narcomania), de nicotină (fumatul), de medicamente (barbiturate, antiepileptice, hormonale etc.) în timpul sarcinii;
- Disgravidia precoce, iminența de avort, gestoza gravidității, disgravidia tardivă, făt macrosom sau retard fizic;
- Modul de percepere a mișcărilor fetale, normale, slabe sau puternice, anumite mișcări particulare, posibil chiar crize epileptice intrauterine percepute de mamă, uneori, dacă mama a mai avut alte sarcini le poate compara cu cele anterioare.

4. Factorii placentari:

- Hemoragiile uterine;
- Dereglarea microcirculației fetoplacentare;
- Insuficiența placentară primară;
- Prezența placentară sau decelarea de placentă;
- Ruperea precoce a pungii amniotice;
- Hidramnios.

5. Factorii perinatali de risc înalt (natali):

- Evoluția sarcinii: toxicoza gravidică, iminența de avort, administrarea medicației în timpul sarcinii;
- Tipul de prezentare în momentul nașterii;
- Termenul la care s-a produs nașterea (la termen, prematur, supratermen, precipitat);
- Durata actului de naștere: prima naștere – mai mult de 24 ore, a doua naștere – mai mult de 12 ore, a doua perioadă de travaliu – mai mult de 2 ore.
- Ruperea precoce a pungii amniotice cu 24 ore sau mai mult înainte de naștere;
- Disproporționalitatea dintre dimensiunile bazinului și capul fătului;
- Căderea ombilicului;
- Intervenția cezariană. [79, 567, 701]

6. Factorii neonatali:

- Copiii născuți înainte de 37 și mai târziu de 42 săptămâni;
- Nou-născuții cu greutatea (GN) de 1000 g și/sau vârsta gestațională (VG) mai mică de 28 de săptămâni;
- Nou-născuții cu VG mai mare de 28 de săptămâni și GN mai mare de 1000 g dacă aceștia au prezentat în cursul internării stări patologice.

Riscul de dezvoltare a patologiei neurologice este crescut pentru următoarele afecțiuni: [242]

- Sindrom de detresă respiratorie (SDR), necesitând ventilație mecanică sau GPAP;
- Enterocolită ulceronecrotică (EUN);
- Boală pulmonară cronică (BPC);
- Nou-născuți cu crize de apnee și bradicardie;
- Nou-născuți cu encefalopatie ischemică perinatală forma moderată sau severă;
- Nou-născuți cu bilirubinemie mai mare de 20 mg/dl;
- Nou-născuți la care a fost indicată exangvinotransfuzia;
- Nou-născuți cu patologie a SN;
- Meningită;
- Hemoragii cerebrale;
- Hematom subdural;
- Hemoragie intra-periventriculară a n.n. prematur;
- Hemoragie subarahnoidiană;
- LPV;
- Hidrocefalie;
- Convulsii neonatale;
- Infarct cerebral;

- Nou-născuți cu sepsis neonatal;
- Nou-născuți prematuri ventilați mecanic;
- Nou-născuți mici pentru VG, născuți la termen și prematuri, cu GN sub 3 deviații standard față de GN corespunzătoare VG;
- N.n. care a țipat cu întârziere, ori după un ajutor medical, cum a fost caracterul țipătului – puternic, slab sau răgușit sau lipsește;
- Apariția primei respirații, scorul Apgar (punctajul) (n.n. cu un scor Apgar în primul minut între 0 și 4 puncte), necesitatea administrării măsurilor de reanimare după naștere;
- Copii de la mame cu avorturi spontane sau copii născuți anterior morți;
- Copii de la mame cu infecții intrauterine sau alte infecții banale;
- Copii de la mame cu patologia sarcinii, perioada alichidiană prelungită, insuficiența forțelor de travaliu;
- Copii de la mame cu vârstă peste 40 ani, perioadă de sterilitate prelungită, care au primit preparate farmaceutice în timpul sarcinii, fumătoare, narcomane;
- Copii din duplex sau sarcină multifetală, din hidramnios, oligoamnios, decelare placentară, prezentație placentară;
- Copii născuți prin incizie cezariană, administrare de anestetice;
- Copii cu anomalii de dezvoltare;
- Copii de la mame cu anemie;
- Copii din incompatibilitate de grupă și Rh-factor;
- Sunt importante caracteristicile antropometrice, greutatea corporală și perimetrul cranian la naștere (copii cu deficit ponderal);
- Prezența reflexului de supt (lipsa reflexului);
- Copil care nu se va alimenta sinestătător, se va lua în discuție caracterul alimentației după naștere (cum și când (la a câta zi) a luat pieptul mamei, caracterul suptului (activ sau pasiv), nu se îneca, nu tușea, nu se învinețea în timpul suptului; tipul alimentației copilului în primul an de viață);
- Copil hiperexcitat sau inhibat (conține comportamentul copilului după naștere: dacă a fost un sugar liniștit, iritabil excesiv, plâns excesiv, sau apatic, letargic, somnolent). [79, 342]

La sugar contează următoarele aspecte pentru dezvoltarea neuropsihică normală:

1. Comportamentul copilului: dacă este liniștit, iritabil excesiv, plâns excesiv, sau apatic, letargic, somnolent;
2. Vaccinările efectuate, la termen sau întârziat, reacțiile înregistrate după vaccinare (sunt descrise crizele mioclonice ce apar în urma vaccinului pertussis);
3. Dezvoltarea somatică după naștere;
4. Achiziționarea performanțelor de dezvoltare neuropsihică pe diverse etape de vârstă (când a început să țină capul, să șadă, să meargă, când a rostit primele silabe, primele cuvinte). Dacă zâmbește, „ce-l face pe copil să zâmbească sau să râdă”, este o întrebare esențială, cu preferință privind abilitățile sociale și afecțiunile familiale. Un copil fără răspuns pozitiv la stimulări și fără emoții este relevant pentru probleme importante de reținere în dezvoltarea neuropsihică deficit sensorial etc.

Colectând anamnestical vom evidenția acei factori care, posibil, au condiționat anomaliiile de dezvoltare în perioada embrională sau fetală, de asemenea, factorii indispensabili pentru tulburările de circulație fetoplacentară și suferința hipoxică a SNC la făt și n.n. Contează mult factorii ecologici, dacă nu au fost înregistrate influențe teratogene. Factorii nocivi care au influențat fătul în diferite perioade (de implantare, placentare, organogeneză, fitogeneză) de creștere și dezvoltare vor influența, la fel, apariția diverselor patologii, în special malformațiile congenitale.

3.4.2. ANTECEDENTE PERSONALE PATOLOGICE

Toate bolile suportate de copil până la momentul adresării curente sunt relevante pentru stabilirea existenței problemei neurologice actuale. De aceea vor fi relevante bolile care au precedat afecțiunea neurologică actuală. Totodată, se va nota și tratamentul administrat pentru o astfel de problemă. Se cer înregistrate suferințele cronologic îndepărtate, care au uneori implicare neurologică (rujeola, rubeola, herpesul etc.) în etiologia encefalitelor, panencefalitelor, leucoencefalitelor etc.

Vom studia statusul somatic. Este cunoscut că copilul cu probleme neurologice este foarte sensibil atât la bolile generale fizice, cât și la agresiunile psihologice. Având un SN vulnerabil, orice agresiune apărută la copil va avea precădere și influență negativă asupra dezvoltării fizice și neuropsihice, de personalitate, de adaptare și de activitate socială, de școlarizare etc.

Este important să se diferențieze dacă copilul cu traumatisme multiple, căderi frecvente, fracturi nu are hiperkinezii, sau deficiență de coordonare, sau deficiențe senzoriale. Riscurile la care se expune copilul pot fi specifice vârstei cronologice. Se exprimă prin deficit de atenție sau incapacitate de apreciere a pericolului, un slab control al impulsurilor sau un comportament neadecvat de tipul „acting-out”. Aceste stări trebuie să fie evidențiate de medic și apreciate ca fiind fiziologice sau patologice, pentru a nu da greș cu diagnosticul. De fiecare dată, când sunt prezente diverse patologii, este important să avem în vedere mediul din care provine copilul.

În prezența unui copil cu multiple traumatisme, medicul trebuie să se gândească și la posibilitatea abuzului din partea îngrijitorilor. Copilul cu handicap este mai vulnerabil în prezența unei îngrijiri. Uneori și copilul sănătos poate fi victima abuzului. În prezent se discută mult despre traumatismul cranian indus în urma scuturării copilului. Acest sindrom rezultă în urma leziunilor cauzate de o persoană care scutură viguros un sugar sau un copil mic. Datorită particularităților anatomice speciale ale copilului la această vârstă, el are un risc crescut pentru leziuni produse în urma acestui tip de acțiune. De aceea marea majoritate a incidentelor de acest tip apar la copiii mai mici de 1 an (vârsta medie a victimelor este între 3 și 8 luni). Acestea pot provoca dizabilități neurologice. Prin aceasta se pot explica unele simptome neurologice bizare, prezente la copilul anterior sănătos. Numai o investigație efectuată cu multă răbdare și mult tact poate fi utilă în descoperirea cauzei acestora. Interacțiunea normală cu copilul, cum ar fi legănatul copilului pe genunchi, nu determină sindromul copilului scuturat, deși este important să se știe că nu este bine ca un copil să fie scuturat sub nicio formă, deoarece scuturarea ușoară poate degenera rapid.^[587]

Nu în ultimul rând contează și alte condiții importante în aprecierea sănătății copilului, precum: modul în care se realizează alimentarea copilului, ușurința sau dificultatea de a fi alimentat, modul în care copilul sugă, masticăția, deglutiția, preferințele alimentare, obiceiurile și ritualurile necesare pentru ca copilul să mănânce etc.

Somnul este unul din elementele cele mai importante în aprecierea stării de sănătate neurologică a copilului. Patologiile de somn, cum ar fi: anomaliile de somn, inversarea de somn-veghe, lipsa de somn, trezirile frecvente cu plâns în timpul somnului, somn neliniștit în cursul nopții, somn neîntrerupt, din care copilul este trezit cu dificultate, inclusiv pentru a fi alimentat, sunt elemente care necesită să fie investigate, deoarece frecvent sugerează prezența disfuncției SN.

La fel, este important să se verifice ce medicamente au fost utilizate pentru tratamentul copilului. Se va face lista medicamentelor primite de copil, printre care pot fi notate următoarele: drogurile antiepileptice, preparatele vasculare, corticoizii, inclusiv vitaminele administrate etc.).

Aspectele importante din anamneză sunt următoarele:

- antecedente prenatale: afecțiunile genetice din familie, consanguinitatea, vârsta și starea de sănătate a mamei, numărul de avorturi anterioare, evoluția sarcinii, consumul cronic de alcool, drogurile, medicamentele și existența bolilor asociate (diabet zaharat, toxemie, infecții, etc.);
- antecedente perinatale: malpozițiile fetale, patologia cordonului ombilical, ruperea prematură a membranelor;
- antecedente postnatale: scorul Apgar, parametrii antropometrici la naștere (greutatea, talia, PC, perimetrul toracic), prezența unor eventuale anomalii evocatoare pentru o afecțiune neurologică;
- la sugar și copilul mic sunt importante antecedentele personale patologice vizând în particular afecțiunile neurologice și istoricul de dezvoltare psihomotorie.

3.5. Examenul general

Din prima zi post-partum până la a 28-a zi a vieții copilul se consideră n.n. Perioada de n.n. sau perioada neonatală cuprinde primele 28 de zile de viață. Din prima săptămână de viață, n.n. este supus unui examen aprofundat efectuat de către medicul pediatru.

Îndată post-partum starea copilului se punctează după scorul Apgar în funcție de prezența respirației, de colorația pielii (care la n.n. trebuie să fie roză), în funcție de bătăile inimii, precum și de tonusul muscular. Examenul de rutină al fiecărui n.n., servește drept procedeu de stabilire a stării generale a copilului, care a fost inițiat și numit după medicul anestezist american Apgar, în 1952.^[39] Aprecierea scorului Apgar este o metodă simplă, rapidă, eficientă de apreciere a calității sănătății n.n., care nu implică nicio durere și ne oferă informații prețioase referitor la starea generală a lui. La fel, această metodă reprezintă un mod de determinare imediată a necesității tratamentului sau ajutorului de urgență. Procedeu constă în evaluarea parametrilor investigați la 1 minut și apoi la 5 minute (la copii cu probleme neurologice la 1, 5, 10, 20 min.) după naștere a n.n., controlându-se: numărul de bătăi ale inimii, respirația, tonusul muscular, unele reflexe, colorația tegumentelor (trebuie să fie verificate tăl-

pile și palmele copilului). Fiecăruia dintre acești parametri i se acordă un scor între zero și doi, apoi se însumează, cu un total de maximum 10 puncte. Scorul Apgar se interpretează în felul următor: n.n. sănătoși au scorul între 8-10 puncte (dovadă că starea copilului este satisfăcătoare și nu necesită ajutor sau tratament imediat); n.n. cu un scor între 5 și 7 puncte sunt în stare bună, dar pot necesita ajutor respirator; n.n. notați cu un scor mai mic de 5 puncte se pot afla într-o condiție care necesită acțiuni terapeutice imediate. Scorul Apgar poate fi artificial alterat din următoarele cauze: naștere dificilă, prematuritate, utilizare de anestezie în timpul nasterii. N.n. ale căror scoruri Apgar rămân joase mult timp (peste 5 minute de la naștere) pot avea mai multe motive pentru probleme neurologice. Punctajul primit conform scorului Apgar este foarte important pentru aprecierea dezvoltării psihomotorii ulterioare a copilului. ^[39] Este important de fiecare dată să evaluăm starea n.n., în acest scop vom utiliza testul Amiel-Tison. ^[20, 21]

Odată cu prima respirație a n.n., apare și primul țipăt. Calitatea țipătului exprimă starea n.n. și este un semn de bunăstare a copilului, dar poate sugera informații despre prezența tulburărilor neurologice. Plânsul n.n. la termen este în general puternic și viguros. N.n. slăbit sau sedat va plânge scurt sau numai va scânci. Un plâns de tonalitate crescută este frecvent asociat cu anomalii neurologice.

Examenul obiectiv al organelor interne este o parte componentă a examenului neurologic. Examenul pe organe și sisteme se va efectua în toate cazurile când sunt suspectate afecțiuni ale SNC. Specialistul: medic de familie, pediatru, neuropediatru este dator să facă acest lucru. Se știe că orice suferință somatică la un anumit moment poate determina o complicație neurologică care poate fi un prim simptom, anterior ignorat, ce va conduce, posibil, la descoperirea bolii de bază.

Examenul clinic general este necesar pentru o evaluare neurologică corectă. Vom inspecta toate organele și sistemele copilului. Se va începe cu o evaluare somatică prin măsurarea lungimii și înălțimii sugarului (n.n. la termen cântărește aproximativ 3200 g, cu limite între 2800-4200 g și măsoară de la 48 la 52 cm), pentru a putea fi comparate cu PC. La copil vom aprecia tensiunea arterială, dimensiunile PC și ale toracelui. La fel, vom aviza stigmele de disemбриogeneză, fenotipul copilului. Examenul tegumentelor este important, ținând seama de faptul că SN și tegumentele ambele provin din neuroectoderm. Prezența unor pete pe tegumente, angioame sau sectoare de depigmentare ne vor sugera o stigmă caracteristică facomatozelor. Se va examina pielea: se va preciza colorația indicând dacă este normală, palidă, icterică cianotică etc.; se vor cerceta markerii cutanați, indicatori importanți ai infecțiilor congenitale sau diatezelor hemoragice; se vor pune în evidență unele anomalii cutanate (purpură, angiom) sau unele colorații anormale (icter, cianoză), sau careva pete tegumentare. Vom suspecta diagnosticul de sindrom neurocutanat în urma prezenței petelor caracteristice. Astfel că petele „café au lait”, pistruii axilari sau inghinali prezenți la n.n. pot fi sugestive pentru neurofibromatoză tip 1, iar maculele hipomelanice, hipopigmentare apar la cei cu scleroză tuberoasă. Un nev vascular facial localizat în zona ramului oftalmic al nervului trigemen este prezent de la naștere în sindromul Sturge-Weber. Un smoc de păr sau un lipom la nivelul regiunii sacrate poate indica o anomalie la nivelul măduvei spinării sau structurilor înconjurătoare. Patologia de creștere a părului pe cap și a desenului palmar va sugera prezența unei anomalii de dezvoltare a creierului. Se va inspecta calitatea părului, a sprâncenelor, a genelor și a unghiilor. Aspectele dismorfice, în special ale feței, deseori sunt în strânsă legătură cu alte anomalii cerebrale.

Examenul aparatului respirator și cardiovascular este, de asemenea, obligatoriu. Se va aprecia frecvența cardiacă și cea respiratorie prin auscultație, la fel, se vor constata prezența sau absența anomaliilor de dezvoltare (suflu cardiac, jenă respiratorie). Palparea arterelor femurale ne va asigura dacă nu există vreo malformație cardiovasculară. Anomaliile congenitale cardiace, pulmonare, ale tractului gastrointestinal sau ale altor structuri pot fi asociate cu anomalii în dezvoltarea creierului. Prezența dismorfismului facial prezice cu mai multă acuratețe anomaliile creierului.

Examinarea abdomenului aduce informații cu privire la o eventuală visceromegalie, posibil prezentă într-o boala metabolică. Examenul abdomenului conduce la aprecierea prezenței peretelui abdominal și a stării restului ombilical (care conține 3 vase) și, prin palpate, a mărimii ficatului. La băieți, penisul trebuie să aibă o lungime de minimum doi centimetri. Cele două testicule trebuie să fie coborâte în bursele lor. La fetețe orificiul vaginal trebuie să fie bine vizibil. Secrețiile vaginale albicioase sau uneori hemoragice pot surveni spre a 5-a zi a vieții și sunt banale; ele nu necesită vreun tratament.

Este important să fie depistate unele malformații care nu au fost diagnosticate cu ajutorul examenului ecografic antenatal. Se va introduce o sondă în esofag pentru a verifica dacă nu există o atrezie (întrerupere) a acestui organ; o alta sondă va fi plasată în anus cu scopul de a depista o malformație anorectală. Coanele (orificiile posterioare ale foselor nazale conducând la faringe), de asemenea, sunt sondate. Se va căuta o eventuală despărțitură a palatului (fanta labiopalatină) sau o anomalie a părții de jos a coloanei vertebrale. Oasele și articulațiile vor fi și ele inspectate pentru a detecta fie o deformație craniană (cefalhematom, bosa serosanguină), fie o fractură a claviculei sau a membrilor inferioare (provocată de o extracție dificilă), sau anomalii ale degetelor de la mâini și picioare, sau o luxație a șoldului.

Se vor examina ochii, pentru a verifica dacă privirea se orientează spontan către lumină, că urmărește pe orizontală un obiect contrastant (alb sau negru), dacă există reflexe în pupile. Se va preciza prezența conjunctivitei, de asemenea, a obstrucției canalului lacrimal (va fi suspectată, dacă ochiul copilului este lipit adesea de secreții abundente).

Este de menționat că bolile aparatului respirator, cardiovascular, gastrointestinal (hepatitele, enterocolitele), excretor au repercusiuni asupra SN și invers – maladiile SN implică în procesul patologic organele interne (ex.: pareza nervului frenicus și a nervilor intercostali în urma traumei natale provoacă insuficiența excursiei pulmonare cu apariția pneumoniilor recidivante și cronice; disfuncția hipotalamică în urma asfíxiei natale, traumatismelor SNC, neuroinfecțiilor provoacă disfuncții vegeto-viscerale sau distonie vegeto-vasculară, diskinezii ale căilor biliare și gastrointestinale etc.).

Vor fi apreciate mirosurile copilului. De reținut este că orice miros pătrunzător, nespecific, poate fi o primă manifestare a dereglărilor metabolice. [204, 236, 357, 770]

Examenul obiectiv pe aparate și sisteme este recomandabil să se efectueze la toți copiii cu probleme neurologice. Este cunoscut faptul că majoritatea bolilor somatice pot condiționa o complicație neurologică. Simptomele generale uneori pot masca patologia și pot interveni ca prim simptom al unei suferințe neurologice. Precizăm că tulburările somato-neurologice la copilul n.n., sugar și copilul de vârstă mică se întâlnesc frecvent, nu trebuie trecute cu vederea, ignorate și impun să se țină cont de aceste particularități.

Examenul clinic complet va pune în evidență următoarele semne:

- Dismorfii, în special faciale, ale membrilor și rahisului;
- Semne cutanate: pete pigmentate sau acromice, ihtioză, angiome etc.;
- Greutatea, talia și PC la naștere, curbele evolutive ale acestor parametri;
- Ritmicitatea respirației, bătăilor cordului, dimensiunile ficatului. Depistarea altor anomalii, în particular viscerale: cardio-respiratorii, hepatosplenomegalie, urogenitale;
- Observația tonusului;
- Depistarea anomaliilor neuro-senzoriale;
- Determinarea nivelului de dezvoltare neuropsihică, motorie, comportamentală, de adaptare socială, de vorbire și limbaj etc.

4. EXAMINAREA NEUROLOGICĂ A NOU-NĂSCUTULUI

Examinarea neurologică a n.n. se va efectua ținând cont de particularitățile de dezvoltare a SN la această vârstă, în special de imaturitatea morfofuncțională a SN ce-i atribuie copilului reflexe și comportamente specifice. Printre acestea sunt citate reacțiile generale la acțiunea factorilor nocivi. Particularitățile SN specifice perioadei neonatale fac ca examenul neurologic la această vârstă, precum și simptomele bolilor să fie diferite de alte vârste. [11, 13, 79, 81, 96, 174, 471, 543, 545, 562, 572, 574, 587, 590, 593, 608, 609, 672, 701, 714, 716, 740, 749]

N.n. manifestă modificări care poartă un caracter fiziologic, spre deosebire de pacienții adulți. SN la n.n. are o neuroplasticitate avansată care menține capacitatea înaltă de regenerare a țesutului nervos. Aceste particularități ale SN la n.n. și multe altele, descrise anterior, stau la baza stabilirii unor însușiri speciale de examinare neurologică în această perioadă. Examinarea SN la n.n. se va efectua prin tehnici speciale, în acest caz nu vom putea utiliza standardele cunoscute pentru copiii mari și adulți. [51, 175, 377, 587, 594, 596, 608]

Este cunoscut că n.n. petrece aproximativ 70-90% din timp în somn. Pe parcursul somnului el poate demonstra variate fenomene motorii și diferite posturi ale corpului. [377, 594]

Sunt descrise șase stări comportamentale la n.n., care contează în aprecierea statutului general și neurologic:

Starea I – somn fără mișcări oculare rapide (sommn profund): activitate motorie redusă sau fără extindere; tonus muscular scăzut; respirații adânci și regulate; mișcări oculare rapide absente; EEG – unde lente de mare amplitudine.

Starea II – somn cu mișcări oculare rapide (sommn superficial): mișcări periodice generalizate; grimase frecvente; surâs spontan; respirații neregulate; EEG – traseu relativ rapid, de voltaj scăzut, ceva mai lent decât stadiul de veghe.

Starea III – treaz și alert: absența mișcărilor întregului corp; ochi deschiși; respirație mai rapidă și mai variabilă decât în somnul profund.

Starea IV – treaz și alert: ochi deschiși; respirație mai rapidă și mai variabilă decât în somnul profund, cu activitate motorie difuză.

Starea V – țipăt: ochii închiși sau deschiși; de obicei activitatea motorie difuză.

Starea VI – alte stări (de ex. comă).

În unul dintre studiile sale Prechtl propune un marker precoce de apreciere a deficiențelor neurologice după leziunile cerebrale perinatale ^[594] și o metodă nouă de evaluare funcțională a SN, predictiv pentru PC. ^[595]

Prechtl descrie 5 stări diferite ale n.n.: ^[593, 596]

Stadiul 1: ochi închiși, respirație regulată, fără mișcări;

Stadiul 2: ochi închiși, respirație neregulată, fără mișcări importante, fără plâns;

Stadiul 3: ochi deschiși, fără mișcări importante;

Stadiul 4: ochi deschiși, activitate motorie fără mișcări importante, fără plâns;

Stadiul 5: ochi deschiși sau închiși, plâns.

Examinarea copilului în stadiul 3 este cea mai indicată și se va face la 2 ore postprandial, în stare de liniște sau veghe calmă. La copilul care plânge sau este agitat mișcările spontane vor fi intensificate, informația semiologică va fi ineficientă, în unele cazuri se va suplimenta. De aceea, va fi necesar de repetat examinarea, pentru a confirma presupunerile despre deficiențele sesizate și cu scop de a le monitoriza. ^[92, 593, 595]

Se va examina starea de conștiență: ^[79, 387, 396, 753]

- Examinarea statusului mental al n.n. urmărește trecerea cu ușurință între stările de alertă, abilitatea de a se orienta la stimuli și localizarea stimulilor. N.n. la termen are 6 stări mentale recunoscute, două în somn (activ și liniștit) și 4 în starea de veghe, variind de la somnolență până la plâns intens.
- Sunt descrise următoarele stări patologice ale conștienței: (tab. 4.1) Copilul diagnosticat cu alterarea stării de conștiență va fi internat în mod urgent în secția de terapie intensivă.

Tabelul 4.1

Stări patologice ale conștienței la copilul nou-născut

Letargie	Conștient, dar menține cu dificultate starea de veghe Se consideră normal până la 26 săptămâni de gestație
Obnubilare	Se trezește la stimuli nedureroși, dar răspunsul este lent și nu-l menține
Stupoare	Răspunde numai la stimuli dureroși
Comă	Nu poate fi trezit de niciun stimul

Apoi vom continua cu următoarele estimări:

1. Estimarea vârstei gestaționale, acest lucru este esențial pentru interpretarea corectă a examenului neurologic la n.n., deoarece știm că răspunsurile se modifică odată cu maturarea neonatală. De exemplu, reflexul de sucțiune este în general imatur înaintea vârstei de 32 săptămâni de gestație. Absența lui în acest moment este normală. ^[173, 212, 240, 323, 411, 412, 410, 432, 632, 654] Conform unor studii, pentru determinarea VG se utilizează viteza de conducere nervoasă ^[176, 484, 493], alte studii sugerează aprecierea VG conform criteriilor electrografice, clinice și anatomice. ^[667]

2. Calculul timpului eficient pentru efectuarea examinării copilului. În practică se recomandă ca primul examen neurologic să fie realizat după 3 zile de la naștere.

3. Stabilirea particularităților de hrănire a copilului. Înainte de examinare se înregistrează câteva informații de bază: cu cât timp înainte de examen copilul a mâncat, cum este alimentat, numărul de scaune, ce medicamente a primit, rezultatul unor examene particulare, frecvența vărsăturilor, temperatura copilului. Datele că „mănâncă cu dificultate” sau „pare foarte somnolent” trebuie să stea în atenția examinatorului.

Examenul neurologic la n.n se împarte în:

1. Perioada de observație care are loc atunci când copilul se odihnește liniștit;
2. Examenul propriu-zis când copilul este dezbrăcat și așezat pe masa de consultație.

4.1. Observația nou-născutului

În mod normal, examenul neurologic la orice copil sau adult începe de la observație. Examenul neurologic inițial cuprinde observarea motricității spontane a copilului. În baza criteriilor descrise anterior fiecărui copil i se atribuie un scor. Acest scor trebuie stabilit după mai multe reprize de observație. [79, 136, 476]

Pentru aprecierea stării de conștiință la n.n. vom utiliza unele comportamente specifice acestei perioade. Sunt indispensabile modificările comportamentale ale n.n. la reacțiile de durere, foame, schimbarea temperaturii mediului etc. [64, 79, 387, 608, 753]

Este cunoscut că n.n. își petrece o mare parte din timp în somn, astfel el doarme aproximativ 17-18 ore din prima zi de viață. În această perioadă valorează supravegherea comportamentului lui în timpul somnului și în stare de veghe. Vom urmări comportamentul motor și posturile copilului.

În timpul somnului copilul va avea ochii închiși, respirația regulată și ritmică, poate zâmbi, face mimici, iar la nivelul membrelor superioare și inferioare va păstra poziția de triplă flexie. Se vor nota variate mișcări haotice apărute la întâmplare.

La această vârstă procesele fundamentale de excitație și inhibiție au tendință de iradiere. Inhibiția este manifestată prin somn și se instalează rapid, fiind de lungă durată, provizoriu întretăiată de perioade scurte de veghe. Reflexul dominant alimentar este prezent de la naștere.

În veghe motricitatea spontană la n.n. se caracterizează printr-o gesticulație asimetrică a membrelor, prin alternarea mișcărilor de flexie și de extensie și a mișcărilor de deschidere și închidere a pumnilor. Mișcările n.n. sunt neordonate, spontane, simetrice, impulsive și fără scop. Din acest motiv, la diferiți excitanți pot apărea stări catatonice, mișcări atetozice și secuse clonice. [137, 608]

Azul n.n. este perfect dezvoltat. El reacționează la zgomote fără întârziere. La trezire n.n. deschide ochii și reacționează la sursa de lumină prin clipit. La sunetul puternic închide ochii (se declanșează reflexul acustico-palpebral) sau tresare (reflexul de frică). N.n. la termen pare atent la mediul înconjurător: reacționează la o sursă puternică de lumină și vede la o distanță de 20 de cm, la fel, reacționează la un stimul neplăcut, plânsul fiind nediferențiat. După 2 săptămâni urmărește obiectele viu colorate. Gustul și mirosul n.n. sunt bine dezvoltate în momentul nașterii.

N.n. sugă și înghite bine. Înainte de alimentare se intensifică activitatea motorie spon-

tană și plânsul, dar scad în intensitate după hrănire. Absolut diferit se va aprecia starea n.n. cu suferință cerebrală. Astfel de copii vor nota activitate motorie spontană și sensibilitate motorie scăzută. Dispare reflexul de urmărire, ochii pot fi deschiși dar imobili. Scade reflexul de sucțiune și înghițire.

Examinarea inițială a n.n. se va efectua foarte atent. Din start vom evita contactul fizic, pentru a putea aprecia prezența traumatismului, convulsiilor, unor malformații congenitale etc. Vom inspecta tegumentele (culoarea, prezența petelor pigmentate, hemangioamelor), la fel, și fața, craniul, membrele (prezența unor traumatisme, anomalii de dezvoltare), mișcările copilului.

În stare de repaus vom urmări poziția membrelor și a capului în raport cu trunchiul, poziție similară cu cea intrauterină (fig. 4.1.1, A, B; fig. 4.1.2). Atrag atenția următoarele poziții: copilul nu-și poate ține capul drept, acesta este semiflectat; gâtul său este scurt; abdomenul este mare și depășește în dimensiuni toracele; toracele este scurt cu aspect de trunchi de con; craniul are o formă particulară, în vârful căreia se află o zonă moale (fontanela anterioară); oasele craniene sunt dehiscente. În poziție supino n.n. normal prezintă o poziție simetrică cu membrele semiflectate, mânuțele cu pumnii strânși, coapsele în ușoară abducție și piciorușele flectate spre burtică; chiar de la naștere este prezent controlul tonusului postural cefalic.

S-a discutat anterior că n.n. este o ființă subcorticală cu unele particularități, astfel ca: hipertonia musculară generalizată, mai accentuată la nivelul flexorilor, realizând poziția în flexie; hiperreflectivitatea: ROT vii și r. Babinski pozitiv (până la 2 ani); lipsa motricității voluntare. N.n. are numai o activitate reflexă, fiind prezente r. alimentar complex de căutare a sânului, suptul, căscatul, plânsul, r. de înghițire.



Figura 4.1.1. A. N.n. în veghe calmă; B. N.n. în decubit ventral, postură normală; C. Copil prematur, postură din decubit ventral.



Figura 4.1.2. Diverse posturi ale n.n. normal în starea de veghe calmă (din arhiva proprie).

Fiind o ființă subcorticală, n.n. are reflexe tonice – particulare acestei vârste. Reflexele tonice sunt reflexe de automatism primar ce traduc activitatea centrilor subcorticali, lipsiți de controlul scoarței. Absența acestor reflexe la n.n. semnaleză o leziune neurologică gravă. Cel mai reprezentativ este r. Moro (de îmbrățișare) care se șterge treptat după vârsta de 2 luni. Vom cita și alte reflexe: r. Landau, r. tonic al feței, r. ascensorului, r. mersului automat, r. de apucare, r. tonic optic Peiper^[364], r. de agățare, r. de căutare a sânelui și r. celor 4 puncte cardinale.^[79]

Altfel stau lucrurile cu prematurii.^[132, 168] Atât adaosul în greutate, statură, cât și dezvoltarea psihomotorie a copilului prematur se deosebește considerabil de valorile acestor parametri la n.n. la termen (*fig. 4.1.1, C*). Nașterea prematură survine pe parcursul săptămânilor 26-36 de sarcină. Prematurul este n.n. viu care la naștere are de obicei o greutate de cel mult 2.500 g. Prematuritatea se poate constata în funcție de greutatea copilului la naștere. La prematurii de gradul I (greutatea la naștere 2.000 și 2.500 g) dezvoltarea psihomotorie întârzie cu 1-2 luni, de gradul II (greutatea la naștere 1.500 și 2.000 g) – cu 2-3 luni,^[169] la copiii prematuri de gradul III (greutatea la naștere 1.000 și 1.500 g) – cu 3-3,5 luni, la cei de gradul IV (sub 1.000 g) întârzie foarte mult, aceștia au risc major de PCI. Prematurul va reacționa la variații stimuli nociceptivi în dependență de VG. Se va aprecia VG după metoda realizată de Dubowitz și colab. (1968).^[173, 174, 176] Această metodă se bazează pe 10 caracteristici neurologice și 11 semne externe (adaptată după Farr și colab. 1966)^[175]. Indicii dezvoltării psihomotorii la copiii născuți la timp și la prematuri^[79, 90, 116, 141, 196, 197, 316, 317, 322, 417] sunt prezentate în multe studii, la fel sunt rezumate în *tab. 4.1.1*.

Prematuritatea este un potențial major de dezvoltare a sechelelor neurologice. Au fost efectuate studii epidemiologice ale cauzelor prematurității^[247], de eficiență a îngrijirii^[444, 720] și îngrijirii intensive neonatale în leucomalaciiile periventriculare^[372]. La fel, studii longitudinale de creștere a PC la prematuri^[679], de relaționare dintre stadiul de neurodezvoltare la 1 și 4 ani^[694] și la 10 ani^[796], la copiii foarte prematuri.^[743] Sunt descrise semnele neurologice anormale, apărute în primul an de viață la prematurii cu greutate mică și foarte mică la naștere, presupunându-se semnificația lor prognostică.^[170, 201, 205, 267, 268, 338, 418, 530, 551, 720, 742, 743, 766] Sunt efectuate studii de fiabilitate asupra clasificăției PCI la copiii cu greutatea mică la naștere.^[551] Este arătat rolul investigațiilor imagistice prin CT și IRM cerebrală^[733], ca și NSG transfontanelară^[744] la această categorie de copii în perioada neonatală, deoarece este posibilă extinderea porencefaliilor congenitale progresive la ei.^[710] Sunt propuse ghiduri și recomandări de supraveghere în primii 2 ani de viață a copiilor prematuri cu greutate mică și foarte mică la naștere și cu risc pentru sechele neurologice și de dezvoltare^[241, 342], la fel, de apreciere a maturației neuronale a copiilor prematuri^[648, 649, 650, 680] și de creare a condițiilor optime pentru dezvoltarea neurologică, de diagnostic și management.^[544]

Astfel, atât adaosul în greutate, statură, cât și dezvoltarea psihomotorie a copiilor prematuri se deosebește considerabil de acești parametri înregistrați la copiii născuți la termen.

Pentru a fi observat și evaluat, prematurul necesită să fie trezit prin stimulări externe. Majoritatea factorilor externi ai mediului vor influența prematurul.^[230] În special, cităm stimulii luminoși, temperatura, programul de alimentație. Copilul prematur (cu vârsta

**Termenii orientativi ai dezvoltării psihomotorii
la copiii născuți la termen și prematuri în luni** ^[125, 315, 316]

Indicii dezvoltării	Sim- bolul	Născuți la ter- men	Prematuri		
			Gr. I 2500- 2000 g	Gr. II 2000- 1500 g	Gr. III 1500- 1000 g
Încearcă să ridice capul culcat pe burtă	Mg	1	1-2	2-3	3-4
Primul zâmbet	E	1	1-2	2-3	3-4
Urmărește după mișcarea obiectelor	Av	2	2-3	3-4	4-5
Culcat pe burtă ține capul sprijinit în ante- braț	Mg	2-3	3-4	4-5	5-6
La vorbire cu el manifestă bucurie, zâm- bește, pronunță sunete, mișcări înviorate cu mâinile și picioarele	E	3	3-4	4-5	5-6
Fixează cu privirea obiectele staționare aflându-se în diferite poziții	Av	3	3-4	4-5	5-6
Recunoaște mama	Av	4	4,5	5,5	6
Întoarce capul în direcția sunetului	Av	4	4,5	5,5	6
Râde tare	E	4	4,5	5,5	6
Se întoarce de pe spinare pe burtă	Mg	4	4,5	5,5	6
Apucă jucăria suspendată	Mm	4	4,5	5,5	6
Gângurește îndelungat	Vi	4	4,5	5,5	6
Deosebește pe ai săi de cei străini	Av	5	5,5	6	6,5
Înțelege în ce ton se vorbește cu el	Aa	5	5,5	6	6,5
Stă fără să îndoaie picioarele susținut de subțioară	Mg	5	6	6,5	7,5
Îa jucăria care se află pe pieptul lui	Mm	5	5,5	6	6,5
Se întoarce de pe spate pe burtă și de pe burtă pe spate	Mg	5-6	6-6,5	6,5-7	7-7,5
Pronunță unele sunete „ba”, „ma”	Vi	6	6	7,5	8
Liber ia jucăria aflându-se în diferite po- ziții	Mm	6	6,5	7	7,5
Se târâie bine	Mg	7	8,5	9	10,5
Lovește cu o jucărie în alta, le schimbă din mână în mână	Mm	7	7-7,5	7,5-8	8,5
Pronunță silabe, gângurește	Vi	7	9,5	10	11
La întrebarea „unde?” găsește obiectul, plasat în loc anumit	Vc	7	8,5	9	10
Bea din cană, mănâncă cu lingurița	D	7	7-7,5	7,5-8	8,5
Se așează de sine stătător, se scoală la spri- jin, se mișcă ținându-se de barieră	Mg	8	9-9,5	10-10,5	11-12

Timp îndelungat se joacă cu jucăriile	Mm	8	8,5	9	10
La rugămintea adultului îndeplinește „dă-mi pixul”, „la revedere”, „bate din palme”	Vc	9	9,5	10	11
Imitându-i pe adulți repetă cuvinte pronunțate de el înainte	Va	9	10,5	11	12,5
Merge sprijinit de amândouă mâini	Mg	9	9,5	10,5	11,5
Ține cana cu mâinile și bea din ea	D	9	9	10	11
Scoate, aranjează, împinge jucăriile	Mm	9	9,5	10,5	11,5
Își cunoaște numele, poate scoate obiectele din grămada cu jucării	Vc	9	10	10,5	11,5
Deschide, închide cutia, ia păpușa, plasează un obiect în altul	Mm	10	11	11,5	12,5
Imitându-l pe adult, repetă după el diferite sunete și silabe	Vi	10	11,5	12	13,5
Știe denumirea părților corpului, oferă obiectul cunoscut la rugămintea adultului	Vc	10	10,5-11,5	12-12,5	12-13,5
Stă în picioare fără susținere	Mg	11	11	11,5	13
Pune cuburi, le scoate, pune altele sub formă de piramidă	Mm	11	11,5	12	13
Folosește primele cuvinte „chis-chis”, „au-au” ș.a.	Vi	11	12,5	13,5	14,5
Îndeplinește cerințele elementare ale adulților	Vc	11	11,5	12	13
Merge de sine stătător	Mg	12	12-13	14	15
Pronunță 8-10 cuvinte	Vi	12	13-14	15	16
la singur cana și bea	D	12	12-13	14	16

Abrevieri: Av – analizatorul vizual, Aa – analizatorul auditiv, Mg – mișcări generale, E – emoții, Mm – mișcările mâinilor, Vi – vorbire incipientă, D – deprinderi, Va – vorbire activă, Vc – vorbire clară

cuprinsă între 28-30 săptămâni) dormitează mult, deseori și în timpul alimentației. Fazele de trezire sunt foarte scurte. Stările de veghe alternează cu cele de somn, acestea apar și dispar rapid, încât este foarte dificil ca mișcările posturale ale prematurului să fie observate. Odată cu creșterea copilului are loc și maturizarea SNC, noi structuri ale creierului devin funcționale. Se maturizează și reacțiile copilului la stimulii din mediul exterior. Reactivitatea devine mai promptă. Aceste răspunsuri se manifestă prin ameliorarea și creșterea duratei de supt, scurtarea perioadei de somn, lungirea perioadelor de fixare vizuală și a perioadelor de activitate posturală. În momentul când copilul atinge vârsta de 40 săptămâni perioadele de veghe vor deveni lungi, astfel răspunsul la stimulii vizuali, auditivi, de durere va deveni mai rapid. În acest caz vom urmări reacții emotive din partea copilului, exprimate prin schimbarea mimicii sau prin plâns. În cursul creșterii

și maturizării prematurii adoptă posturi tipice ce vor corespunde vârstei gestaționale. Cu ajutorul acestor posturi va deveni simplu să apreciem vârsta gestațională a copilului. Vârsta gestațională va fi apreciată conform scorului Dubowitz. ^[174] Unii autori propun determinarea graficelor de creștere a prematurului. ^[129]

În primul an de viață la copii are loc organizarea comportamentului motor. Mecanismele posturale complexe prezente la n.n. joacă un rol esențial în sistematizarea motricității. Postura este o expresie a tonusului muscular. La vârsta de n.n. postura reprezintă un răspuns activ la forțele exercitate din spațiu, datorat implicării SN. Vom urmări mai multe posturi la n.n. dependente de starea în care se găsește acesta. ^[23,79,967,749]

Mai jos vom prezenta și vom descrie elementele posturale sugestive la n.n. cu comportament de veghe calmă (fig. 4.1.3, A, B).

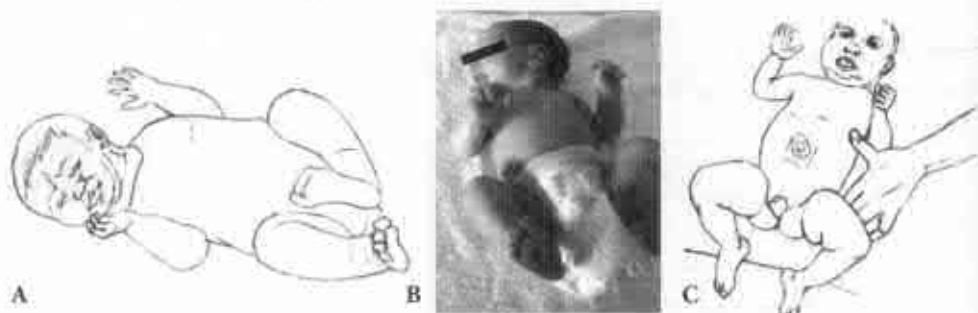


Figura 4.1.3. A, B. Postura normală a n.n. (în starea de veghe calmă); C. Postura prematurului din decubit dorsal.

1. N.n. va fi plasat în poziție de decubit dorsal (fig. 4.1.3, A-C). Vom observa starea de liniște a copilului cu ochii deschiși. N.n. are capul deviat într-o parte, cel mai frecvent pe partea dreaptă. Fața lui nu va fi în contact cu patul. Se va aprecia o poziție specifică a MS: acestea vor fi adduse, cu o rotație internă a articulației umărului, de obicei fiind flectate din cot, iar antebrățul și mâna fiind în contact cu trunchiul, senzație de repaus pe trunchi. La fel și MI: vor fi postate în poziție de flexie și adducție din articulația șoldului. În unele cazuri MI pot fi încrucișate la nivelul piciorului sau flectate, de obicei în paralel cu articulația șoldului, iar piciorul se va sprijini pe pat în poziție de repaus.

La unii n.n. MS vor fi într-o poziție simetrică fiind paralele cu extremitatea cefalică, la ei MS vor fi abdușe și rotate extern la nivelul articulației umărului și flectate din cot. Frecvent, când MS vor fi menținute cu câțiva milimetri deasupra patului, va fi semnalată o activitate musculară antigrațională. Referitor la MI: vor fi și ele abdușe și rotate extern la nivelul articulației șoldului, cu genunchiul semiextins și cu călcâiul repauzând la nivelul patului. Frecvent în această fază se înregistrează postura asimetrică. Este vorba de așa-numita „poza scrimerului”, care se caracterizează prin extensia membrelor de partea feței (policele – extins) și flectarea membrelor de partea occipitului (degetele – flectate în pumn). Toți n.n. au această postură. Un n.n. neurologic sănătos nu va prezenta rigiditate a acestei posturi. Rigiditatea acestei posturi indică prezența unei patologii. Posturile asimetrice pot fi întrerupte de diverse mișcări, care le produc n.n. modificări discrete.

2. N.n. poate prezenta și alte mișcări mai bine coordonate, stereotipe, influențate și de modificările de postură, cum sunt: contactul mână-față și mână-gură. Contactul mână-

față este o mișcare care se manifestă în felul următor: mâna este adusă în apropierea feței iar fața se întoarce spre mână provocând o ușoară mișcare a capului. În momentul contactului mână-gură, la atingerea gurii cu mâna se declanșează suptul, care în acest caz este pentru copil un supt nenutritiv și liniștitor. Dacă n.n. va fi flămând, se va realiza postura tipică de pregătire pentru supt (fig. 4.1.4, A, B).

3. O altă poză tipică pentru n.n. este cea de triplă flexie din decubit ventral. În acest caz MS vor fi flectate în apropierea corpului. Măinile cu degetele flectate și policele în pumn vor fi în repaus lângă capul copilului. MI vor fi flectate și adduse sub abdomen, pelvisul copilului fiind semiridicat (fig. 4.1.5 A, B). Poza de triplă flexie este o postură specifică pentru toți nou-născuții normali (abducția coapselor cu flexia lor pe bazin și a picioarelor pe gambe, la fel și flexia antebrăzului pe brațe).

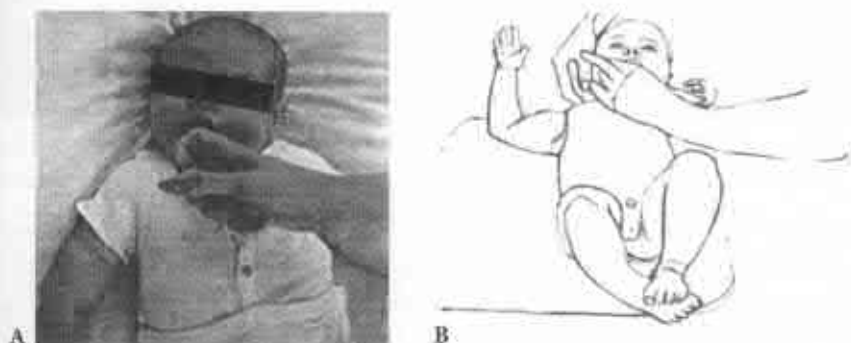


Figura 4.1.4. Postura tipică de pregătire pentru supt. A. N.n. la termen;
B. N.n. prematur.

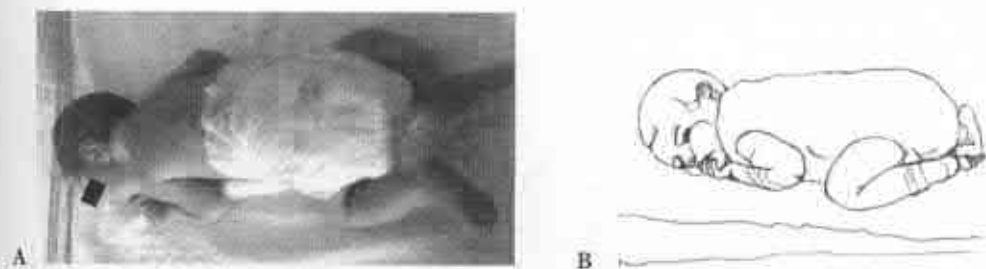


Figura 4.1.5. A. Poză tipică de triplă flexie din decubit ventral la n.n.;
B. Triplă flexie din decubit ventral, n.n. (schemă)

Poziția asimetrică poate fi prezentă și în decubitul ventral, când de partea feței se va realiza contactul mână-față și mână-gură, cu declanșarea suptului nealimentar (reactiv).

4. Se pare că în poziția din decubit lateral poza copilului va fi confortabilă. Părțile corpului; umărul, partea ventrală a antebrăzului și fața se vor sprijini pe pat. Pe când trunchiul, șoldul și MI vor fi aliniate cu fața. MS și MI de partea patului vor fi semiflectate, iar cele de deasupra vor fi mai mult flectate, ce prezintă o postură tipică antigrațională (fig. 4.1.6, A-C).

Este important ca medicii specialiști (medicii de familie, pediatri, neuropediatri) care au atribuție față de sănătatea copilului să cunoască posturile normale pentru

vârstele mici ale copilului, ceea ce va permite relevarea devierilor de la normal, elemente utile pentru suspectarea suferinței neurologice.

Observația va dura de la 10 până la 20 minute, după care vom dezbrăca copilul cu mare atenție și finețe, ca să nu-l excităm. De menționat că copilului nu-i convine îmbrăcăminte închisă, fără tăietură, care se scoate peste cap. Trebuie să le lămurim părinților preferințele de acest gen ale copiilor. Vom continua observația prin urmărirea mișcărilor pasive pe care le face n.n.



Figura 4.1.6. A. Poziția din decubit lateral, n.n.; B. Poziția din decubit lateral (postură normală); C. Poziția din decubit lateral (păstrează tripla flexie).

Un n.n. care nu va schița posturile descrise anterior (fig. 4.1.7, A) va fi considerat ca fiind anormal. În cazul când extremitățile vor fi extinse ne vom gândi la prezența unui tonus muscular crescut. Atunci când picioarele vor schița poziția de „picioare de broască” (de ex., MI în adducție importantă, încât partea laterală a coapselor se va sprijini pe planul patului), vom suspecta prezența tonusului postural scăzut. La copilul hipoton MS vor fi flectate în coate cu sprijinul feței dorsale a mâinilor pe suprafața patului și părțile palmare direcționate în sus de ambele părți ale capului sau o extensie flacidă (fig. 4.1.7, B).

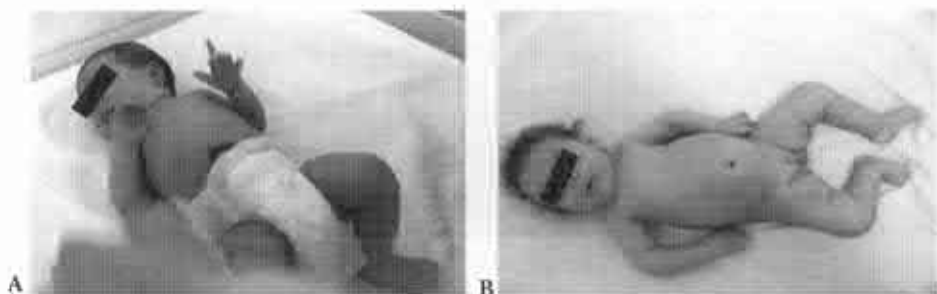


Figura 4.1.7. A. Postură normală a n.n. în starea de veghe calmă. Atitudine de adducție a coapselor și flexia la nivelul articulațiilor membrilor; B. Postură anormală. Copil hipoton.

La copilul n.n. mâinile sunt de obicei cu degetele strânse în pumn care se desfac ușor. Policelile se află în afara celorlalte degete. În cursul somnului mâinile se pot închide și deschide spontan, dar nu sunt încordate brutal. Strângerea puternică a degetelor în pumn, cu acoperirea policelii de celelalte degete, dar cu lipsa deschiderii spontane a pumnului, este considerată o stare anormală. Acest simptom este foarte important în stabilirea suferinței cerebrale cu atingerea tractului cortico-spinal și constituie un element și precursor al spasticității (fig. 4.1.8, A-C).



Figura 4.1.8 A. Hipertonie musculară, poziție orizontală; B. Hipertonie musculară, poziție ventrală; C. Copil hiperton (după o hemoragie intracerebrală suportată), prezența plicelui cortical.

Este important să apreciem la n.n. prezența mișcărilor anormale, frecvența și amplitudinea acestor mișcări: tremurături ale membrilor sau mandibulei, prezența convulsiilor, prezența hemiparezei (în cazul asocierii unor mișcări patologice similare membrului inferior ipsilateral), să apreciem participarea adecvată a mușchilor intercostali (atunci ar fi necesar să urmărim ritmul respirației și mișcările toracice). Dar trebuie să ținem minte particularitățile respirației la n.n., știind că aceasta este diafragmatică și mușchii intercostali nu prea sunt implicați în actul de respirație. De fiecare dată ar trebui să urmărim dacă mișcările mușchilor intercostali nu sunt acompaniate de „aspirarea” sternului. În acest caz vom presupune afectarea neuronilor cornului anterior, a joncțiunii neuro-musculare sau a măduvei spinării.^[64, 286, 287] Nu vom uita să deosebim mișcările anormale ale n.n. de tipul diskineziilor și mișcările stereotipe din cadrul convulsiilor sau stările nonconvulsive sugestive pentru PCI.^[721]

Observația este un element important în neurologie, care permite o evaluare grosieră a stării nervilor cranieni, prin aprecierea mișcărilor globilor oculari, a simetriei mișcărilor mimicii, a modului cum are loc suptul și deglutiția.

În unele cazuri pot fi observate unele anomalii congenitale, care le vom nota ca:

- anomalii de linie mediană a craniului, feței, palatului și coloanei vertebrale;
- anomalii ale trunchiului, membrilor, pielii;
- modificări pigmentare ale pielii, care au semnificație în diagnosticul sindroamelor neurocutanate (rareori apar la n.n., atunci când sunt prezente, sunt sugestive pentru aceste sindroame, se vor descrie în alt capitol).

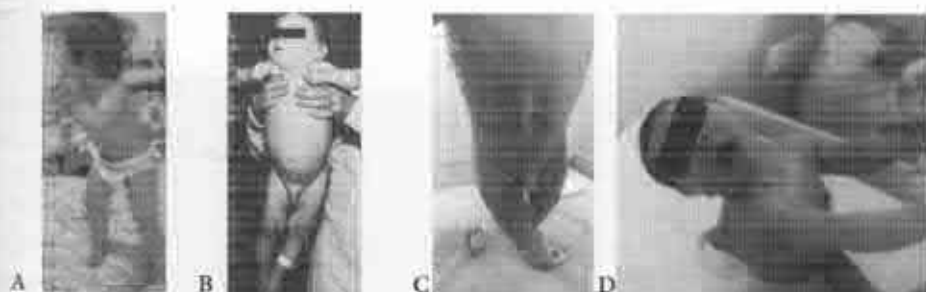


Figura 4.1.9. Posturi patologice: A. Copil cu hemipareză pe dreapta; B. Copil cu tetraplegie spastică (flexia accentuată a MS, plicelui cortical, extensia MI)^[701]; C. Copil cu tetraplegie spastică (extensia accentuată a MS, încrucișarea MI); D. Copil hipoton.

Deviațiile patologice ale posturii la n.n., care trebuie observate și notate de către specialist (sugestive pentru prezența suferinței neurologice), sunt următoarele (fig. 4.1.9):

1. copil hipoton (fig. 4.1.9, D), poziția de „broască” cu membrele abandonate pe planul de sprijin (fig. 4.1.7, B);
2. poziția de opistotonus cu capul retroflectat și MI extinse și încrucișate (fig. 4.1.9, B, C);
3. poziția cu capul mereu întors în aceeași direcție și poziția asimetrică a membrilor (hemipareză pe dreapta (fig. 4.1.9, A);
4. flexia accentuată a MS (fig. 4.1.9, B) ;
5. mâinile mereu ridicate în fața gurii (fig. 4.1.9, B).

4.2. Examenul craniului

- Examinarea craniului presupune măsurarea circumferinței occipito-frontale (PC) și aprecierea fontanelor și suturilor.
- La inspecție forma craniului poate sugera o eventuală craniostenoză ce afectează diferite suturi craniene.
- În același timp un cap mare cu bombarea regiunii anterioare poate sugera o hidrocefalie.
- Efuziunile subdurale bilaterale produc descori un cap mare cu o lățime anormală. Trebuie căutate semnele unor traumatisme obstetricale cum ar fi echimozele, cefalohematomul sau fracturile cu înfundare.

Vom inspecta craniul prin observație: partea craniană și facială. Vom aprecia dacă acestea sunt simetrice, dacă nu sunt prezente edeme sau tumefieri, dacă nu proeminează bosele frontale sau occipitale, dacă nu sunt stigme desembrionogene sau anomalii de dezvoltare etc. Aspectul exterior al craniului la n.n. este prezentat de oase, suturi craniene, fontanele (fig. 4.2.1, A, B, fig. 4.2.3, A).

Examinăm craniul prin observație (fig. 4.2.1, A-C; fig. 4.2.2, A-D). Obișnuit ambele părți ale craniului sunt simetrice. Craniul n.n. este format din porțiuni membranoase și cartilagineoase care se osifică odată cu creșterea copilului. Mobilitatea acestor structuri va permite o mărire a dimensiunilor craniului proporțional cu creșterea encefalului. Îndată după naștere la nivelul bolții craniene se apreciază delimitarea oaselor craniene separate prin spații suturale (spații între două oase) și prin spații membranoase largi, care sunt cunoscute prin denumirea de fontanele (fonticulus). Aceste spații se află la locul de intrare a mai multor oase craniene.^[73]



Figura 4.2.1. Examenul craniului. A. Fontanele, suturi craniene.^[73], B, C. Fontanela anterioară.

Încă intrauterin, până a se naște, capul copilului este modelat inegal, pentru a favoriza trecerea lui prin canalul de naștere. Acest lucru servește drept motiv care explică prezența la unii n.n. a capului puțin deformat într-o parte sau în alta. La naștere oasele craniului sunt foarte flexibile, delimitate cu fontanele și suturi, prin care oasele se vor unifica odată cu timpul. Forma capului la n.n. este cel mai adesea temporar alungită (ascuțită) ori aplatizată (turtită). Aceasta se va remodela pe parcurs.

O altă cauză comună a deformării capului la n.n. o constituie poziția în care este ținut adesea copilul. Forma capului va varia în dependență de acele poziții în care este ținut frecvent copilul. Aflarea îndelungată a copilului într-o poziție fixată, în special atunci când acesta doarme (ex.: cu fața în sus), va condiționa cel mai frecvent deformarea pozițională. Zona expusă poziționării îndelungate de cele mai multe ori, din spate, sau din altă parte a capului, se va aplatiza și capul va lua o formă neobișnuită.

Exista posibilitatea ca oasele craniului să se unească mai devreme decât ar trebui, fontanelele să se închidă prematur și să dea naștere craniosinostozei. De obicei, creierul este într-o continuă expansiune și împinge cavitatea craniană, după care determină deformarea craniului (deoarece oasele sunt încă flexibile). Afecțiunea se corectează chirurgical.

Când își revine la normal forma capului unui n.n.?

Forma asimetrică a capului unui n.n. (îndată după naștere) este rezultatul presiunii exercitate în timpul expulzării pe canalul de naștere. La majoritatea n.n. forma capului revine la normal în maximum 48 de ore de la naștere. Acest fapt (aplatizarea sau alungirea formei capului) nu are niciun impact negativ asupra creierului. Poziția în decubit ventral ar fi soluția ideală pentru prevenirea deformării capului, dar n.n. și sugarul nu au voie să doarmă în această poziție până la vârsta de un an, din cauza riscului sindromului morții subite. Cu acest scop, copilul se va lăsa să doarmă pe spate, dar poziția capului va trebui să fie constant alternată (pe o parte, apoi pe alta), pentru a evita modelarea inegală a craniului. În stare de veghe poziția capului la fel se alternează (fie ținându-l în brațe, fie pe burtă). În poziția pe spate copilul nu trebuie să stea mereu cu capul în aceeași parte.

Capul n.n. se poate deforma atât din cauza trecerii prin canalul de naștere, în timpul nașterii naturale, cât și a poziției în care stă cel mai adesea, după ce se naște. Capul poate fi alungit (ascuțit) sau aplatizat (turtit), forme care sperie întotdeauna părinții, întrucât au impresia că va rămâne așa. Este important să diagnosticăm și alte cauze ale deformării capului la n.n., cum ar fi malformațiile congenitale și atrofiile corticale. Modelarea formei craniului este posibilă grație flexibilității lui și prezenței celor două zone sensibile (fontanele) și suturilor craniene, care încă nu s-au unit.

Dacă am privi capul copilului de sus în jos, am vedea: partea din spate a capului poate părea mai turtită într-o parte decât în cealaltă; maxilarul ar putea fi mai proeminent în partea mai turtită a capului, iar urechea poate arăta puțin ieșită în afară.

Câteva exemple de craniostenoză: trigonocefalie (craniu ascuțit înainte) (fig. 4.2.4, B, C), turicefalie (craniu în turn cilindric), scafocefalie (craniu turtit lateral), oxicefalie (craniu conic), sindromul Apert: oxicefalie și sindactilie, sindromul Pierre-Robin: micrognație + microgenie + retrognație.

Examenul fizic al capului se va face prin palpare. Vom aprecia forma craniului, vom depista diversele deformații ale craniului, vom examina fontanelele și suturile, vom determina dimensiunile PC (fig. 4.2.2, A-D).



Figura 4.2.2. A. Deformarea craniului la n.n.; B. Cap cu frunte înaltă; C. Cap turtit occipital; D. Forma capului la copil – aspect anormal.

În mod normal copilul are șase fontanele, dintre care două mediene și patru laterale, aflate câte două pe fiecare parte a craniului. Două fontanele sunt deschise: mare și mică. Fontanelele sunt zone prin care meningele comunică cu exteriorul (pielea și țesutul subcutanat) numai prin intermediul aponevrozei epicraniene. Fontanela mare (fig. 4.2.1, B, C; fig. 4.2.3), sau anterioară (fonticulus anterior) se află la joncțiunea a trei suturi: coronală (fronto-parietală), sagitală (între două oase) și frontală (interfrontală). Deci, fontanela mare, numită și *fontanela bregmatică* se află între osul frontal și cele două oase parietale, are formă romboidă, este cea mai mare dintre fontanele, având dimensiuni de 1,5/5 cm și se închide la vârsta de 9-18 luni. Această fontanelă se osifică complet după vârsta de 2,5 ani. Trebuie de menționat că închiderea precoce sau mai târziu a acestei fontanele este patologică: microcefalie (închidere precoce), hidrocefalie (închidere tardivă). Ea servește pentru efectuarea puncției sinusului sagital superior în caz de hemoragii sau infecții localizate la acest nivel și administrarea medicamentelor.^[90]

Fontanela posterioară (fonticulus posterior) (fig. 4.2.1, A), mică sau lambdoidă se află la joncțiunea suturilor sagitală și lambdoidă (între osul occipital și cele două oase parietale), are formă triunghiulară, cu laturile fiecare de circa 1 cm, se osifică complet și se închide la vârsta de 3-6 luni de viață extrauterină, în general, în jur de 7 luni.

Fontanelele pterice sau sfenoidale, numite și anterolaterale (fonticulus sphenoidalis), sunt situate la unirea sfenoidului, frontalului, temporalelor și parietalelor și dispar îndată după naștere.

Fontanelele asterice sau mastoidiene, numite și postero-laterale (fonticulus mastoideus), sunt situate la unirea oaselor craniene occipital, parietal și procesului mastoid. Aceste fontanele dispar îndată după naștere și lasă o cavitate (gaura mastoidiană sau foramen mastoideum), prin care trece vena emisară.

La n.n. mai pot fi prezente pe scalp fontanele supranumerate, fontanelele sagitală, glabelară și metopică.

Fontanela sagitală Gerdy, prezentă la 30% dintre copii, se află între cele două oase parietale, în partea posterioară a suturii sagitale, la nivelul obelionului și la închiderea ei va lăsa câte o gaură rudimentară de ambele părți ale suturii parietale (foramen parietale), prin care trec o venă emisară și o ramură din artera occipitală.

Fontanela glabelară sau nazo-frontală, demarcată superior de marginile oaselor frontale, iar inferior de oasele nazale, se întâlnește frecvent în caz de hidrocefalie la copii, iar la adulți poate fi ocupată de osul supranumerar.

Fontanela metopică este situată deasupra celei glabelare, se găsește la joncțiunea a celor $\frac{3}{4}$ superioare cu $\frac{1}{4}$ inferioară a suturii metopice (interfrontale). Uneori poate fi ocupată de un os metopic supranumerar.

Fontanelele și suturile au un rol important la naștere. Clinic, atenția este îndreptată doar asupra a două fontanele (anterioară și posterioară). Unul dintre principalele roluri ale fontanelor este că ele permit modelarea capului în timpul expulzării copilului prin canalul de naștere, care este foarte îngust.

Astfel, craniul comprimându-se, micșorează riscul traumatismului mecanic. Fontanela mare prezintă o importanță semiologică. Bombarea sau deprimarea acesteia va semnifica prezența HIC, respectiv a sindromului de deshidratare acută. Închiderea precoce a fontanelor va determina dezvoltarea craniostenozelor, care pot avea urmări negative asupra dezvoltării ulterioare a creierului. Osificarea precoce din timpul perioadei intrauterine cu agenezia lor va împiedica creșterea substanței nervoase ducând la orbire și idiocie.

Fontanelele vor fi examinate prin observație și palpate (fig. 4.2.3, B). FA este situată la joncțiunea suturilor coronară, metopică și sagitală. La naștere, de cele mai multe ori, FA este deprimată sau plată. Dar poate fi bombată în cursul plânsului viguros sau în timpul defecației. Bombarea FA va exprima o creștere patologică a PIC. În timpul somnului fontanela nu bombează. Bombarea fontanei în timpul somnului va oferi informații despre creșterea PIC, iar deprimarea acesteia, despre surmenajul hidratant al copilului. Sunt o serie de factori care duc la apariția fontanei „pline”, ca de ex.: edemul scalpului, hemoragia subaponevrotică, extravazarea de sânge venos, care supradimensionează diagnosticul. Manifestările date necesită o abordare terapeutică corectă, pentru a evita unele erori de tratament. La n.n. la termen PIC va fi stabilă, pe când la prematuri în primele 24 ore aceasta va fi aproape dublă. La prematuri PIC, considerată ca creștere fiziologică și tranzitorie, se normalizează în următoarele 24-48 ore. Acest fenomen reflectă o creștere a presiunii venoase, secundară vasodilatației consecutivă hipoxiei. Atunci când crește tensiunea intracraniană fontanela la fel bombează. Momentele respective cer o interpretare corectă a situației. Dimensiunea FA variază: poate fi mai mică sau mai mare, de regulă este între 1,5-4 cm. FA pulsează sincron cu pulsul. Pulațiile se văd și se simt prin

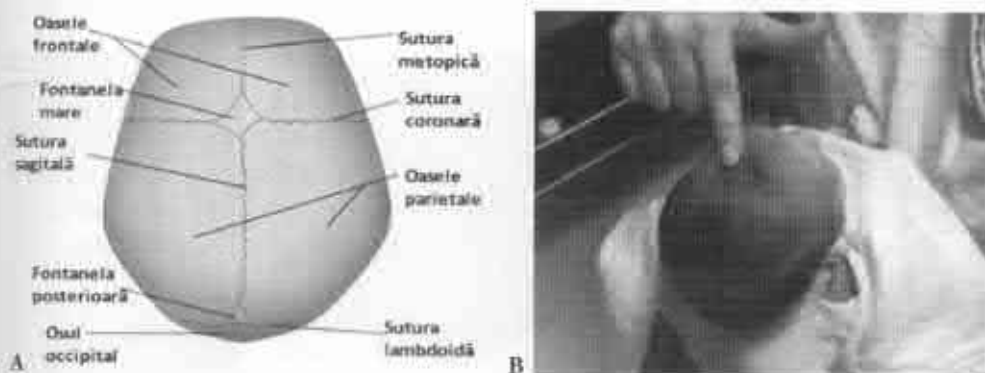


Figura 4.2.3. A. Fontanele, suturi, oase craniene; [796];
B. Examenul fontanelor.

palpare, la nivelul fontanei mari. În mod normal fontanela este deschisă. Marginile din jurul fontanei sunt mobile. Aprecierea stării fontanelor este o manevră indispensabilă în aprecierea multor stări fiziologice și patologice ale n.n.

Fontanela posterioară (FP) (fig. 4.2.3, A) este de regulă deschisă la majoritatea n.n. și are mărimea unei „pulpe” de deget mic. Ea se închide de cele mai multe ori după prima săptămână de viață. În cazurile când FP este mai mare, crește în diametru sau persistă peste vârsta normală când ar trebui să se închidă, ne vom gândi la probabilitatea creșterii intrauterine a PIC. În unele cazuri pot fi prezente fontanele auxiliare, în special când sunt prezente oasele wormiene.

La copilul născut înainte de termen fontanele sunt mai deschise și mai mari față de n.n. la termen, la fel, la ei se întâlnește frecvent ventriculomegalia ^[673], care poate sugera atrofia creierului.

Cunoaștem cinci *suturi* craniene (sagitală, metopică, lambdoidă, coronară, scuamoasă) (fig. 4.2.1, A; fig. 4.2.3, A; fig. 4.2.4, A) palpabile la n.n. Examenul suturilor se face prin palpare, în unele cazuri ele pot fi vizibile prin scalp. Suturile pot fi deschise până la vârsta de 6-7 luni. La unii n.n. din travaliu pe cale vaginală poate avea loc o încălecăre fiziologică a suturilor (denumit asinclitism), care de obicei dispare după prima săptămână de viață, odată cu creșterea normală a capului. În acest proces cel mai frecvent sunt implicate suturile sagitală și lambdoidă. Prin palpare va fi detectat conturul abrupt al acestor suturi. Aceasta este principala condiție care diferențiază asinclitismul de închidere prematură a suturilor din craniostenoză. Sau, că suprapunerea unor suturi la naștere poate sugera prezența unor importante tulburări de structură a parenchimului cerebral (anomalii de dezvoltare a creierului). În încălecările patologice ale suturilor cu închiderea lor prematură se vor realiza sinostozele craniene, ca de ex.: sinostoza sagitală (creștere a diametrului anteroposterior, realizând scafocefalie – o malformație craniană care constă într-o scobitură adâncă în partea de dinapoi a bregmei, ca urmare a osificării precoce a suturii sagitale); sinostoza coronară (creștere a diametrului bitemporal, realizând brachicefalie); aspect de plagiocefalie (închidere asimetrică a suturilor, duce la deplasarea craniului către partea sănătoasă, dar jumătatea afectată apare ca atrofiată). Plagiocefalia pozițională poate apare ca rezultat al adoptării unei poziții laterale a capului pentru perioade îndelungate (cauzată de torticolisul congenital, în care mușchii gâtului laterali se dezvoltă di-

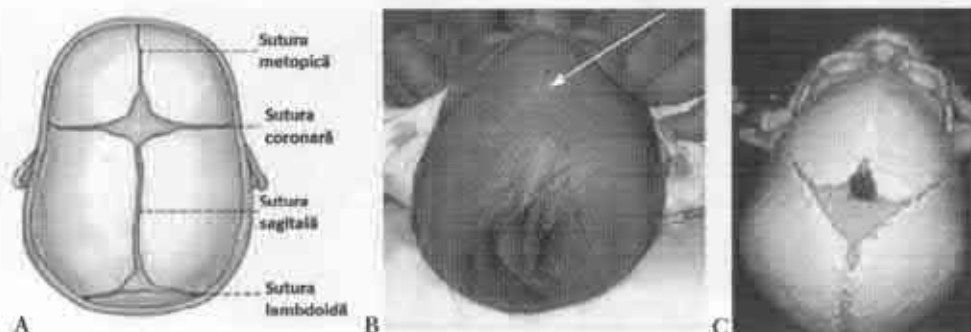


Figura 4.2.4. A. Suturile craniene, aspect normal; B. Trigonocefalie (aspect clinic); C. Trigonocefalie (aspect anatomic), ^[596]

ferit, determinând torsiunea capului pe o parte; cel mai frecvent la copiii care dorm într-o singură poziție un timp îndelungat). Deoarece oasele craniene la copii sunt moi, la ei în primele luni de viață apare deseori plagiocefalia pozițională, în care baza sau fața laterală a capului sunt deformatе (sindromul capului turtit). Ca urmare se dezvoltă diminuarea densității capilare în această zonă. Cu scop de profilaxie vom recomanda părinților re poziționarea capului copilului în timpul somnului și folosirea de benzi pentru dirijarea creșterii craniului. Se va diferenția de sinostoza adevărată, care rezultă în urma fuziunii premature a suturilor craniene și necesită intervenție chirurgicală pentru corectare.

Una din atribuțiile importante ale examenului neurologic este examinarea ratei de creștere a PC. În acest scop se va măsura circumferința occipitofrontală. Ea se va determina prin măsurarea circumferinței craniene (frontal deasupra sprâncenelor și occipital pe bosele occipitale) cu ajutorul centimetrului de croitorie. Se vor face trei măsurători și se va nota valoarea cea mai mare. De regulă, vom efectua măsurarea PC la sfârșitul examenului, pentru a evita trezirea și agitația copilului. Mărirea sau creșterea PC reflectă în mare măsură creșterea în diametru a circumferinței capului ca expresie a dezvoltării creierului sau dinamica dezvoltării creierului. Anormalitățile patologice ale PC pot fi legate de variate fenomene, cum ar fi: cefalohematomul (fig. 4.2.6, C), colecțiile lichidiene subdurale, hidrocefalia (fig. 4.2.5, B), hidranencefalia, macrocefalia, megalencefalia. Regresul în creștere al PC este sugestiv microcefaliei (fig. 4.2.5, A, C), care se poate întâlni într-o serie de afecțiuni ale SNC. La fel, se întâlnește în craniostenoză, care fiind prematură poate fi asociată cu hipertiroidism.^[472]



Figura 4.2.5. A. Microcranie (microcefalie); B. Macrocranie (hidrocefalie);^[79] C. Microcefalie.

Acestea sunt consecințele unor fenomene patologice suportate în timpul sarcinii, ca de ex.: infecțiile intrauterine, anomaliile congenitale, tulburările metabolice ereditare, consumul excesiv de droguri de către mamă, subnutriția. Este obligatoriu ca valoarea medie obținută în urma măsurării circumferinței occipito-frontale să fie reprezentată pe un grafic standard pentru a o compara cu valorile normale. În acest caz vom determina dacă aceste valori se încadrează în limitele normei. Se consideră patologice 2 deviații standard (DS) peste sau sub valoarea medie.

Perimetrul cranian la n.n. (fig. 4.2.6, A, B) este în medie de 34-36 cm, omiterea acestuia determinând ulterior mari dificultăți în interpretarea unor anomalii ale circumferinței craniene (hidrocefalie, microcefalie). S-a arătat că PC corelează strâns cu viitoarea

dezvoltare a capului, creierului și în cele din urmă cu viitorul nivel de inteligență. În mod normal PC crește cu 2 cm/lună în primele 3 luni, cu 1 cm/lună în următoarele 3 luni și cu 0,5 cm/lună după vârsta de 6 luni. [79, 222, 309]

La prematur PC crește cu 0,7-1 cm pe săptămână. La n.n. la termen cu 0,5 cm pe săptămână sau cu 2 cm pe lună. Astfel că în primele 4 luni PC va crește cu 6 cm, 7 cm în cursul primelor 6 luni, 12 cm în primele 12 luni de viață extrauterină. Atunci când media de creștere a diametrului cranian depășește 2 cm pe lună se va constata o stare patologică, deoarece se realizează *macrocrania*. O valoare de sub 2 cm mai jos de media caracteristică pentru vârsta dată se întâlnește în *microcranii*. În toate cazurile se vor exclude trăsăturile familiale, sau factorul constituțional, deoarece alte modificări de perimetru vor fi patologice. [79, 222, 515, 529, 587]

Creșterea rapidă a dimensiunilor circumferinței occipito-frontale în primele zile de viață a n.n. poate fi tranzitorie sau stabilă. La n.n. pot fi prezente *deformări ale craniului*, apărute în urma nașterilor dificile, cu edem al scalpului sau hematoame pericraniene. Copiii născuți pe cale vaginală, în special cu greutate ponderală mare, în unele cazuri pot prezenta o deformare tranzitorie a craniului. Acest fenomen se întâmplă grație edemului subcutanat al scalpului (fenomen denumit caput succedanium). [80] Copiii născuți pe cale cezariană vor avea forma capului de obicei rotundă. Aceste fenomene pot influența creșterea PC în prima lună de viață, astfel producând erori în măsurarea circumferinței occipito-frontale. În acest caz vom stabili cauzele care influențează dezvoltarea creierului la copil. Suspectarea unor stări patologice ale SNC va sugera necesitatea CT sau IRM cerebrală.



Figura 4.2.6. A. Măsurarea corectă a PC [79]; B. Măsurarea incorectă a PC; C. Cefalohematom masiv la n.n.

Edemul subcutanat (caput succedanium) și cefalohematomul cauzează o creștere tranzitorie a PC, cefalohematomul reprezentând o acumulare de sânge apărută sub scalp la n.n. extrași cu forcepsul sau prin extracția vacuum în momentul nașterii (fig. 4.2.6, C). Cefalohematomul apare în urma unei compresiuni asupra bolții craniene care determină o fisură osoasă. Apare ca o tumefacție elastică cu conținut sanguinolent, localizată sub periost și limitată la suprafața unui sau mai multor oase craniene. Leziunile sunt localizate mai frecvent pe parietalul drept, apoi pe cel stâng și rar există leziuni bilaterale sau cu sediul pe occipital. La naștere cefalohematomul poate să fie mascat de prezența unei bose și să devină evident după resorbția acesteia. La început tumefacția este mică, însă crește în următoarele 2-3 zile. Leziunile trec prin trei stadii: cefalohematomul este localizat pe

craniu în regiunea oaselor parietale, delimitat de periostul oaselor craniene, produce asimetria craniului și eronarea dimensiunilor antero-posterioare ale craniului. Edemul subcutanat, numit caput succedanium, se va extinde la nivelul mai multor oase craniene. Este de subliniat că o creștere stabilă a PC cu mai mult de 2 cm peste media caracteristică vârstei este cauzată de factorii prenatali cum ar fi: macrocefalia, hidrocefalia, hidranencefalia, chisturile, tumorile, tulburările de osificare etc. Deseori creșterea PC este dată de hemoragiile cerebrale și hematomul subdural.

Microcefalia este un indicator foarte important pentru aprecierea dizabilităților neurologice, în special când este asociată cu încetinirea ratei de creștere a PC în perioada postnatală. [167, 529]

Factorii prenatali pot sta la baza dezvoltării microcefaliei, aceștia sunt: infecțiile congenitale, anomaliile cromosomiale, craniosinostozele, anomaliile ereditare, consumul de droguri sau alți agenți toxici, hiponutriția. Întârzierea ratei de creștere a PC poate fi cauzată de infecțiile SN dobândite în perioada neonatală.

Gâtul trebuie examinat împreună cu capul.

- Depistarea unui opistotonus sau a unei retracții a gâtului poate sugera o iritație meningiană datorată unei hemoragii intracraniene, meningite sau rar unor tumori ale fosei posterioare sau ale măduvei spinării.
- Ulterior trebuie examinată cu atenție coloana vertebrală pe toată lungimea ei pentru eventuale semne ale unui disrafism spinal.

Extremitatea facială a craniului va fi apreciată prin examinarea nervilor cranieni. Vom evalua funcția celor 12 perechi de nervi cranieni cu predilecție față de cei responsabili pentru funcțiile vitale (oculari, acustici, bulbari).

Examenul nervilor cranieni (fig. 4.2.7) la n.n. se va face pentru fiecare nerv aparte, modificând secvențele de examinare în funcție de copil. Vom depista tulburările prezente și vom solicita consultul specialistului. Rezultatele vor fi interpretate în contextul tulburărilor posibile specifice vârstei nou-născutului.

Examinarea nervilor cranieni se va efectua prin observarea activității spontane a n.n. Starea nervilor cranieni va fi apreciată prin modificarea mimicii, strigăt, actul de suțiu și de deglutiție, reacțiile auditive. Vom aprecia simetria sau asimetria facială, în timpul plânsului și mișcărilor de mimică, ceea ce ne va oferi informații despre nervul facial (VII). Puterea și calitatea plânsului vor aduce informații asupra nervilor cranieni glosofaringian (IX) și vag (X). Vom urmări mișcările oculare spontane pentru a evalua nervii cranieni oculomotor comun (III), trohlear (IV) și abducens (VI). Testarea comportamentului la stimularea luminoasă va oferi informații despre nervul optic (II), iar răspunsul la stimularea sonoră asupra nervului vestibulo-cochlear (VIII). Reflexul pupilar, examenul fundului de ochi, reflexul cornean se vor examina ca și la copilul mare. [79, 64, 587]

Perechea I de nervi cranieni (n. olfactorius – pornește din mucoasa nazală) sau *nervul olfactiv* (I), nerv senzorial pentru miros funcțional de la naștere, se testează foarte rar, deoarece simptomele nu sunt obiectivate. Lezarea lui duce la anosmie (pierderea mirosului). Funcția acestui nerv se examinează dând bolnavului să recunoască substanțe mirositoare neiritante, cu miros plăcut (vanilie, coajă de lămâie, uleiuri mirositoare etc.). La n.n. explorarea funcției olfactive nu este semnificativă. Uneori putem prinde reacția

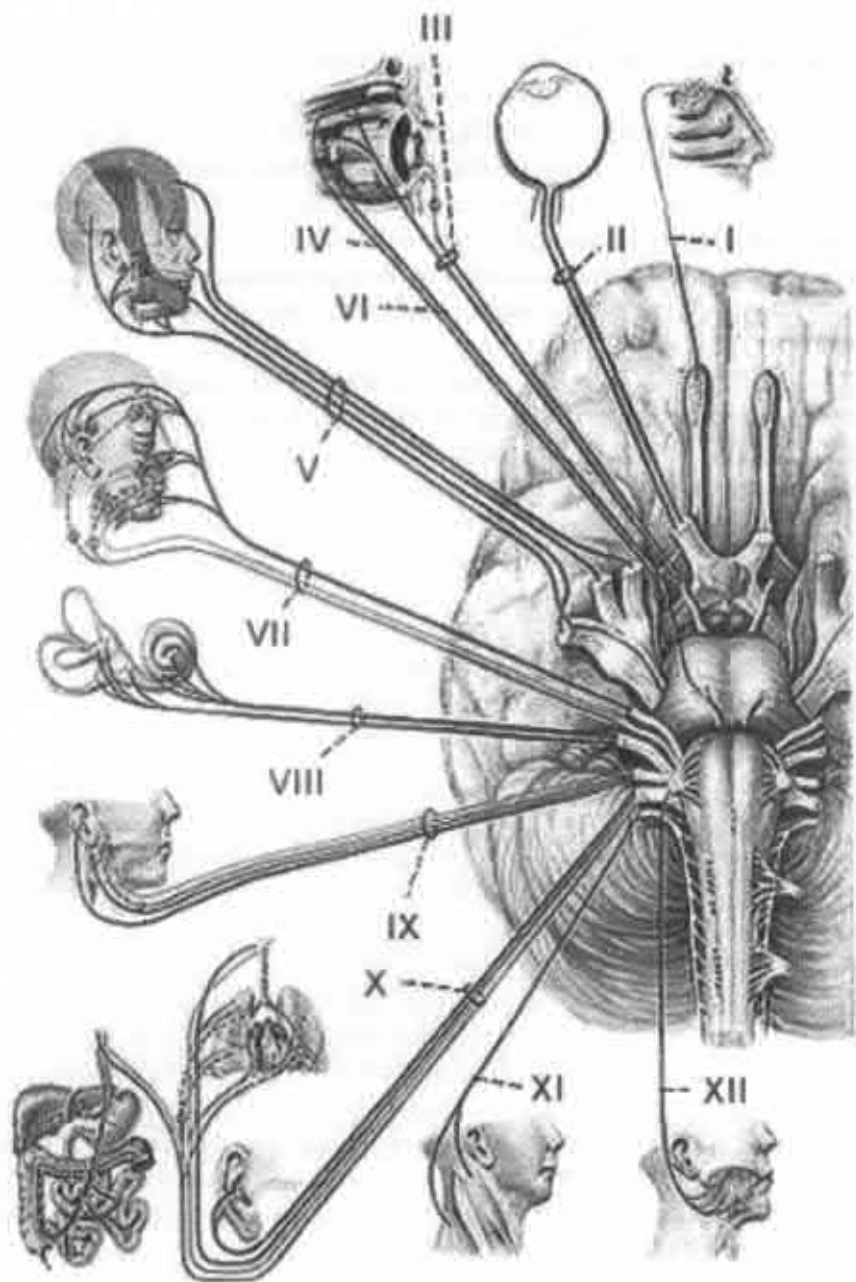


Figura 4.2.7. Nervii cranieni. Distribuția nervilor cranieni pe organe și sisteme [196].

n.n. sub formă de clipit sau întrerupere a activității. Olfacția este prezentă de la vârsta de 32 de săptămâni și este bine dezvoltată la n.n. Pentru evidențierea ei se poate folosi metoda propusă de Sarnat, care arată că plasarea în fața narinelor a unui tampon umezit într-o soluție mentolată declanșează o reacție de supt. Sarnat a sugerat importanța reflexelor olfactive la n.n. [660]

Nervii cranieni II, III, IV și VI vor fi examinați prin observația ochilor. Este important să apreciem prezența unor semne caracteristice: mărirea unei fante palpebrale, ptoza palpebrală, simetricitatea pupilelor, fotoreacția (răspunsul pupilelor la lumină trebuie să fie egal bilateral), prezența reflexului oculo-palpebral (clipire la lumină puternică), prezența heterocromiilor (anomalie congenitală caracteristică prin colorarea diferită a irisurilor).

O atenție deosebită se va acorda organului de vedere. La n.n. ochii sunt de culoare alb-cenușiu, se deschid și se închid simetric. În unele cazuri poate fi prezentă ptoza palpebrală, care sugerează o disfuncție a n. III sau afectarea inervației simpatice a ochiului, sau disfuncția joncțiunii neuromusculare, sau hipotonia mușchiului ridicător al pleoapei și anomalia țesutului conjunctiv palpebral. Există mai multe patologii care trebuie excluse când este vorba despre anomaliile de închidere a fantelor palpebrale, printre acestea se citează: miastenia gravis congenitală, distrofia miotonică, sindromul Horner, sindromul Moebius, miopatiile congenitale, sindromul Duane (anomalie congenitală a motilității oculare, caracterizată prin retractia globului ocular în adducție; poate să se asocieze cu alte anomalii oculare și sistemice).¹⁶⁴

Este foarte important să evaluăm mișcările globilor oculari și ale fantelor palpebrale. Evaluarea se face cu ajutorul unor obiecte mari colorate, când copilul este în stare de veghe-calmă, în poziția de decubit dorsal, liniștit. În perioada de n.n. pot fi posibile întreruperi ale mișcărilor conjugate ale globilor oculari, dar acest lucru este nesemnificativ. Modificările exterioare ale ochilor vor sugera prezența unor anomalii ereditare, congenitale, traumatice sau hipoxice.

Patologiile corelate cu astfel de situații sunt descrise mai jos:

1. *Anoftalmia* (fig. 4.2.8) reprezintă o afecțiune congenitală, care se caracterizează prin dimensiuni foarte mici ale fantelor palpebrale, orbitelor și pleoapelor sau lipsa unui ochi al unei persoane (absența globului ocular și a țesuturilor din orbită). Frecvent se asociază cu anomalii scheletare. Se întâlnește frecvent în trisomia 13-15 (sindromul Patau). În momentul de față nu există tratament pentru această boală. Ca frecvență, această patologie se întâlnește o dată la 100.000 de n.n. Potrivit unor studii, cauza care produce boala ar fi mutația unei gene numite SOX2. Acești copii necesită să fie evaluați.

2. *Microoftalmia* se caracterizează prin agenezia globului ocular. În procesul patologic sunt implicate mai multe sectoare oculare (o formă iregulată a corneei, sedimentarea sărurilor de calciu în cristalin, decelarea retinei). Microoftalmia este o malformație congenitală (defect din naștere) a ochiului (care este anormal de mic) și poate implica un ochi sau amândoi. Poate să apară izolat, fără alte malformații asociate sau poate fi parte a unui sindrom cu multiple malformații congenitale, ca de ex.: sindromul rugeolei congenitale, triploidie în care există 69 de cromozomi în loc de 46, trisomia 13 sau sindromul Patau (se manifestă fenotipic prin: dismorfism facial – nas mare, lățit, urechi jos inserate, deformat și alte malformații ale feței; greutate mică la naștere, malformații craniene, viscerele și ale membrelor etc.), sindromul Wolf-Hirschhorn (sindrom de deleție 4p cu incidența 1/95.896 n.n. vii. Se caracterizează prin greutate mică la naștere, falimentul creșterii postnatal, microcefalie, retard de dezvoltare, hipotonie, convulsii, dismorfism facial: aspect de „cască grecească”, hipertelorism, gură în „bot de pește”, filtru mic, micrognație,



Figura 4.2.8. Anoftalmie. A. Pe dreapta; B. Bilateral; C. Pe stânga. [798]

malformații cardiace, renale, anomalii ale membrilor: talipes equinovarus, unghii hiperconvexe), etc. [64, 298, 300]

3. *Semnul Graefe* (fig. 4.2.9, A) (descriș de Albrecht von Graefe, oftalmolog german) este un defect de sincronism între mișcările de ridicare și de coborâre a pleoapei superioare și mișcările similare ale globului ocular. La copil apare în caz de HIC (la copiii născuți cu istoric perinatal sau la copiii cu hidrocefalie congenitală) și în cazul exoftalmiei hipertiroidiene. Cel mai des acest simptom se va asocia cu alte semne de HIC: hiperexcitabilitate crescută, bombarea și pulsația FA, dehiscența suturilor craniene, dilatarea vaselor pe tegumentele craniene, hipertonie musculară cu hiperreflexie. [64, 300]



Figura 4.2.9. A. Semnul Graefe; [798] B, C. Cataractă congenitală la ochiul stâng; D. Leucocorie.

4. *Simptomul „în apus de soare”*, spre deosebire de semnul Graefe, se declanșează la schimbarea poziției copilului, trecerea din poziție orizontală în cea verticală. Globii oculari vin către nas și cad în jos, fantele palpebrale se deschid larg și „dezbracă” sclerele, pleoapa inferioară acoperă parțial corneea. Acest simptom, cel mai frecvent, se întâlnește la copilul prematur. Simptomul „în apus de soare” este o expresie a HIC în hemoragiile intracerebrale și boala hemolitică a n.n. Deseori acest simptom apare în caz de afectare a nucleilor subcorticali, iar precipitarea pe termen lung prognozează o evoluție nefavorabilă a bolii. [64]

5. *Buftalmoza* este un semn care se manifestă prin mărirea în dimensiuni a globului ocular, glaucom infantil sau congenital (sinonim – hidrophthalmos), care apare prin creșterea presiunii intraoculare datorată unui defect în dezvoltarea țesuturilor prin care drenează tumoarea apoasă. Ea se asociază cu atrofia nervului optic. Dacă sclera este elastică ochiul se mărește în cazul afluxului de lichid continuu. Frecvent sunt afectați ambii ochi. Buftalmoza poate fi însoțită de alte defecte. Cel mai des se întâlnește în anomaliile multiple de dezvoltare, se asociază cu hidrocefalia, petele congenitale tegumentare, hemiatrofia feței, neurofibromatoza Recklinghausen. În cazul când vom suspecta acest simptom, vom solicita examenul prin oftalmoscopie și IRM cerebrală. Aceste

investigații sunt necesare pentru stabilirea diagnosticului și efectuarea diagnosticului diferențial. Tratamentul este chirurgical, de exemplu: goniectomie, pentru a îmbunătăți drenajul tumorii. În caz de progresie a afecțiunii, nervul optic poate fi lezat ducând la orbire. [5, 64, 300, 733]

6. *Cataracta congenitală* (fig. 4.2.9, B, C), o afecțiune la ochi care se caracterizează prin opacifierea cristalinului. Cataractele congenitale reprezintă anomalii de transparență a cristalinului ce se caracterizează prin opacifieri evolutive sau neevolutive, totale sau parțiale, unilaterale sau bilaterale, dezvoltate în cursul vieții intrauterine și constatate la nașterea copilului sau mai târziu. Incidența cataractelor congenitale este de aproximativ 1 la 2000 de n.n. În scopul stabilirii diagnosticului etiologic al unei cataracte congenitale se vor parcurge mai multe etape succesive. Va fi indicat examenul oftalmologic complet, examenul clinic pediatric general pe aparate și sisteme, examenul neurologic, investigații de laborator, paraclinice și genetice. Cataractele congenitale pot fi diagnosticate încă de la naștere. Depistarea și tratarea întârziată a cataractei congenitale va duce inevitabil la pierderea vederii. Cataracta congenitală ereditară poate fi izolată sau asociată cu alte anomalii oculare, cerebrale sau generale. [64, 298, 300] Principalele semne clinice ale cataractelor congenitale sunt:

- Leucocoria (fig. 4.2.9, D), primul semn clinic care se evidențiază la examenul local al globilor oculari. Acesta constă în aspectul alb, alb-strălucitor al pupilei.
- Nistagmusul, strabismul, imposibilitatea de fixare a privirii, mișcările necoordonate ale globilor oculari, anomaliile de comportament ale sugarului în relația cu mediul exterior (absența reacției la lumină, lipsa capacității de a urmări obiectele) sunt alte semne clinice, care pot fi asociate cu leucocoria.
- Orice presupunere de cataractă necesită să fie evaluată de către oculist, neurolog de copii și genetician.

7. *Colobomul de iris*, anomalie de dezvoltare, parte din sindromul „ochi de pisică” se caracterizează prin prezența de la naștere a unei găuri în una dintre structurile ochiului: iris, retină, choroïda sau discul optic. Se dezvoltă în perioada embrionară când apare o fisură între două structuri ale ochiului și nu se închide complet înainte de naștere. Poate apare la unul sau la ambii ochi. Poate avea efecte asupra vederii în funcție de dimensiunea și localizarea găurii. În unele cazuri ochiul poate avea dimensiuni reduse denumindu-se microftalmie, glaucomă, nistagmus, scotoame sau strabism, sau se poate asocia cu alte malformații ale organelor – descris ca sindromul Charge (colobom asociat cu despicătura palatinei sau a buzei, anomalii ale urechii și afectarea auzului, atrezia choanală, întârzieri în dezvoltare, anomalii ale SNC, defecte cardiace etc.). Poate fi asociat cu sindromul Marfan sau Klinefelter. Nu există un careva tratament. [64, 511]

8. *Exoftalmia* (fig. 4.2.10), proeminență accentuată a globilor oculari în afara orbitelor. Este o stare patologică care poate fi asociată cu o afecțiune cerebrală, hipertensiune intracraniană, sindroame congenitale: craniostenoză, dizostoze craniofaciale, neuroblastom și alte patologii oculare sau orbitale, tireotoxicoză și aneurisme. [64, 310, 311]

9. *Ptoza*, căderea pleoapei, care este sugestivă pentru disfuncția n. III, sau o afectare a inervației simpatice a ochiului, o disfuncție a joncțiunii neuromusculare, sau o hipotonie a musculaturii ridicătoare a pleoapei, în unele cazuri, o anomalie a țesutului conjunctiv palpebral. Ptoza palpebrală, fiind un defect congenital al musculaturii pleoapei sau



Figura 4.2.10. Exoftalmic (din arhiva proprie).

inervației acesteia, se manifestă printr-o coborâre uni- sau bilaterală a pleoapei superioare (pleoapă căzută). Ptoza congenitală reprezintă 75% din totalul ptozelor palpebrale. Ea poate fi simplă (izolată), sau asociată cu alte anomalii de dezvoltare ale altor organe sau a ochiului. Ptoza palpebrală poate fi prezentă de la naștere și în afecțiuni complexe, astfel ca: paralizia congenitală a n. III, sindromul Moebius, sindromul Horner, sindromul Marcus-Gunn, miastenia gravis, oftalmoplegia distrofică, distrofia miotonica, miopatiile congenitale, sindromul Duane (anomalie de dezvoltare a motricității oculare, se manifestă prin retractia globului ocular în adducție, se poate asocia cu alte anomalii oculare sau sistemice), tumori orbitare, paralizia de n. oculomotor comun etc. și, uneori, poate fi cauzată de trauma obstetricală. Tratamentul este chirurgical.

Nervul optic (II), nerv senzorial pentru vedere, pornește de la retină, aduce la creier informațiile vizuale ale retinei. Lezarea sa provoacă amauroză (orbire) unilaterală. Investigarea acestui nerv la n.n. până nu demult se considera o manevră inutilă. Grație tehnologiilor moderne investigarea acestui n. cranian a devenit indispensabilă și informativă, în special la prematur. Nervul optic se examinează cercetând acuitatea vizuală, câmpul vizual și fundul de ochi. Vederea este prezentă de la vârsta de 28 de săptămâni, n.n. fiind capabil să fixeze un obiect cu condiția ca acesta să fie luminos și bine contrastat. N.n. are o acuitate vizuală de aproximativ 20/150 și manifestă preferințe pentru anumite forme. Explorarea câmpului vizual la n.n. uneori nu este semnificativă.

Testarea neurologică este în mod obișnuit limitată la fixarea fețelor sau obiectelor luminoase. Examenul oftalmoscopic este o parte deosebit de importantă, dar și una dificilă, care ne va furniza informații ample privitor la starea funcțională a creierului. *Examenul fundului de ochi* se realizează cu ajutorul oftalmoscopului. Vom studia: macula, retina, papila, n. optic. Se poate vedea aspectul papilei optice și a vaselor retiniene – două artere (arterele centrale ale retinei) ce pleacă de la nivelul discului optic, fiind însoțite de o venă. Arterele sunt de culoare roșie-strălucitoare, iar venele sunt roșu-închis. În mod normal, papila este plană, rotundă sau ovală, cu un contur precis, roz și cu vase de calibru normal. Examenul fundului de ochi la n.n. este dificil de realizat în mod uzual pentru că pupilele sunt mici și ochii sunt în general închiși. Se poate realiza în timpul suptului, deoarece atunci se produce o deschidere a fantei palpebrale. Prin oftalmoscopie pot fi relevate unele patologii, ca de ex.: prezența unei palori, hipoplazii sau anomalii sugerând o displazie septo-optică; glaucomul și cataracta pot fi prezente de la naștere; retina poate prezenta aspect de corioretinită (semn al unei infecții congenitale cu CMV,

toxoplasma Gondi), modificări pigmentare (rubeolă congenitală), pată roșie-cireșie (boala Tay-Sachs, Niemann-Pick), hemoragii retiniene (naștere traumatică). [61, 79, 587]

Cele mai frecvente anomalii congenitale ale n. optic sunt următoarele:

- *Colobomul papilar tipic* este o anomalie ce se regăsește uni- sau bilateral, dar frecvent asimetric și în asociere cu altă malformație numită *colobom retinian*. Colobomul papilar atipic este mai rar și interesează jumătatea inferioară a papilei, sub forma unei excavații. Se alterează câmpul vizual în funcție de suprafața zonei afectate.
- *Fosetele colobomatoase* sunt lipsuri în suprafața capului n. optic și rar apar bilateral. Acestea au formă de mici depresiuni sau excavații circulare ori ovalare.
- *Sindromul morning glory* este o anomalie congenitală rară în care lipsește peretele scleral. Va suferi acuitatea vizuală, iar la fundul de ochi va apare lărgirea papilei cu aspect normal al vaselor retiniene.
- *Disversiile papilare* și conusurile congenitale sunt anomalii morfologice congenitale în general bilaterale și frecvent simetrice. Sunt frecvent însoțite de alte două anomalii ale fundului de ochi: conusul congenital și atrofia corioretiniană.
- *Aplazia papilară* reprezintă absența papilei și a n. optic, a celulelor ganglionare și a vaselor retiniene; aceasta determină întotdeauna orbire.
- *Hipoplazia papilară* poate fi uni- sau bilaterală, izolată sau asociată cu alte malformații, reprezentată prin diminuarea mărimei papilei și n. optic. Se caracterizează prin strabism asociat sau nu cu nistagmus și scăderea acuității vizuale până la o simplă percepție.
- *Megalopapila* se definește ca o papilă optică de dimensiuni mai mari decât normalul.
- *Tulburările de mielinizare* ale n. optic sau sindromul Beauvieux. Membrana epipapilară apare sub forma unui voal conjunctiv, fin, transparent care acoperă în totalitate sau parțial discul optic.
- *Drusenul papilar* (dă papilei un aspect de tip edematos și proemină cu 1-2 dioptrii iar *modificările câmpului vizual* sunt datorate compresiei vasculare) este o malformație cu caracter ereditar descoperită întâmplător la examenul fundului de ochi, se descriu două forme: superficială și profundă. Se manifestă prin *miopie* (formarea imaginii în fața retinei). [298, 300]

La n.n. pot fi depistate următoarele stări patologice ale componentelor ochiului:

- *Retinopatia prematurilor* (sinonim fibroplazie retrolentală), se întâlnește la n.n. prematur cu greutatea ponderală foarte mică la naștere (<1200 g). Este o afecțiune a retinei n.n. prematur supus unei oxigenoterapii intensive și prelungite, din motivul imaturității și sensibilității crescute a arterelor retinei. Se diagnostică la a 3-a -4-a săptămână de viață, prin prezența aspectului de dilatație a vaselor retiniene, edem și ulterior decelare retiniană. Ca urmare are loc fibroza cristalinului și se dezvoltă cecitatea parțială, apoi totală. Contează ca orice n.n. supus unei oxigenoterapii importante să fie supravegheat cu atenție. La fel, urmează să se controleze concentrația de oxigen furnizat n.n. Este indicat examenul fundului de ochi al copilului pe toată durata tratamentului. Se administrează vit. E. Se diagnostichează prin examenul ultrasonografic. [58, 72, 244, 352] În unul dintre studii a fost apreciată severitatea retinopatiei de prematuritate neonatală ca predictor pentru dezvoltarea anomaliilor de

neurodezvoltare la vârsta de 5,5 ani. ^[499] În literatură este descrisă metoda screening de apreciere a severității retinopatiei de prematuritate. ^[756]

- *Atrofia n. optic*, nerv responsabil de transmiterea stimulilor vizuali de la segmentul de recepție al analizatorului vizual (ochiul) către creier. Reprezintă rezultatul final al multor procese degenerative axonale care pot afecta calea vizuală. La n.n. atrofia optică se manifestă prin paloare papilară și scăderea proeminenței și numărului capilarelor pe marginile discului optic și poate fi asociată hidrocefaliilor congenitale pe fundal de alte malformații cerebrale. În mod obligatoriu se va însoți de scăderea acuității vizuale.
- *Aplazia congenitală a n. optic* este consecința proceselor degenerativ-distrofice în conifoarele stratului ocular retinian, duce la scăderea acuității vizuale. ^[448]
- *Corioretinita*, afecțiune inflamatorie caracterizată prin lezarea concomitentă a coroidii și retinei. Corioretinita, sau retinopatia cicatricială, este un simptom caracteristic pentru toxoplasmoză congenitală. Prezența retinopatiei difuze va sugera diagnosticul de rubeolă congenitală. Diagnosticul de corioretinită va fi stabilit de către medicul oculist. Tratamentul se realizează în condiții de spital și are drept scop îndepărtarea factorului cauzal al bolii.
- *Degenerarea maculară congenitală difuză* este o afecțiune ce include o varietate de boli de natură oftalmologică ce se caracterizează prin afectarea vederii centrale, în timp ce vederea periferică rămâne funcțională. Modificările degenerative maculare stabilite prin studiul maculei sunt sugestive pentru o serie de patologii: amauroza congenitală, abiotrofia tapetoretinală (boli care se întâlnesc destul de rar, se asociază cu alte anomalii congenitale, cum ar fi: microoftalmia, cataracta, coloboma, ceroid lipofuscinoza, α -beta-lipoproteinemia, unele boli peroxizomale, unele boli mitocondriale, sindromul Laurence-Moon-Barde-Biedl, boala Niemann-Pick și Tay-Sachs. ^[64, 587, 711, 753]
- *Retinopatia pigmentară*, boală degenerativă ereditară a celulelor vizuale receptoare ale luminii (conuri și bastonașe), care afectează copilul. Se manifestă printr-un defect de adaptare la întuneric și printr-o îngustare a câmpului vizual, care se accentuează cu trecerea anilor. O scădere a acuității vizuale este adesea observată după câțiva ani, putând evolua până la o vedere slabă și la o îngustare a câmpului vizual. Examenul fundului de ochi pune în evidență o atrofie a papilei, a arterelor foarte subțiri și a îngrămădirilor de pigmenți negricioși care corespund zonelor retiniene atinse. Sinonim: *Retinită pigmentară* cu pată roșie cireșie, apare în bolile ereditare asociate cu surditate, anomaliile scheletare, boala Niemann-Pick, boala Tay-Sachs, leucodistrofia metacromatică gangliozidoza GM1, sialidoză, boala Farber. Actualmente, nu există vreun tratament al acestei boli.
- *Hemoragia sau efuziunea sanguină* într-una din diferitele părți ale ochiului. După localizare, se deosebesc mai multe feluri de hemoragie intraoculară. Hemoragia retiniană este o scurgere sanguină situată în retină. O hemoragie retiniană la n.n. poate fi cauzată de traumatismele craniene (aplicarea intervențiilor laborioase), în HIC, însoțește hematomul subdural și bolile de sânge (diateza hemoragică). O hemoragie retiniană poate genera o hemoragie intravitroasă, care poate duce la cecitate prin atrofia n. optic. Nu există tratament.

- *Hemoragiile în scleră* sau hemoragia subconjunctivală, este o scurgere sanguină amplasată sub conjunctivă, membrana transparentă care acoperă albul ochiului. La n.n. sunt frecvente, în special în leziunile hipoxice și în asfexiile neonatale. Uneori se asociază cu hemoragiile retiniene și formează simptomocomplexul traumei natale intracerebrale. Hemoragiile periferice fără alterarea vederii pot să treacă neobservate.
- *Edemul papilar* este o acumulare de lichid în țesutul capului n. optic (al papilei sau discului optic). Edemul papilar este un indicator de prezență a HIC. Necesită să fie diferențiat la n.n. cu atrofia optică. Indiferent dacă există semne neurologice focale sau HIC, este necesară o CT/IRM cerebrală și consultul medicului neurolog pediatru. [75, 448]

Perechea III, IV și VI de n. cranieni implică examinarea motilității oculare. Vom cerceta starea pleoapelor, prezența ptozei. Vom aprecia simetricitatea globilor oculari, reacția pupilelor la lumină, forma și dimensiunile pupilei. De obicei pupilele vor fi simetrice, răspunsul la lumină va fi simetric bilateral. Primul aspect care trebuie studiat este poziția ochilor în repaus. Semnele anormale ce pot fi găsite sunt reprezentate de strabism și de poziția „în apus de soare”. Un strabism constant este patologic și reflectă o paralizie de nerv VI. Semnul „în apus de soare” poate fi prezent tranzitoriu la unii prematuri normali, poate fi provocat de îndepărtarea bruscă a unei lumini sau de modificări ale poziției corpului, dar de cele mai multe ori reprezintă un semn de HIC. În continuare trebuie studiate mișcărilor oculare spontane și provocate. N.n. sănătoși pot urmări cu ușurință obiectele din primele zile de viață la o distanță de 30,5 cm, la fel și fața examinătorului, în special, în direcțiile laterale. N.n. va avea o privire fixă prelungită.

Examenul nervilor oculomotorii se va efectua prin aprecierea următoarelor aspecte:

1. *Simetricitatea mișcărilor oculare* (prezența strabismului) și ale pleoapelor. Ptoza palpebrală poate surveni și în cazuri de miastenienă gravă congenitală, distrofie miotonică miopatii congenitale, disfuncție de nerv III. În unele cazuri de ptoză congenitală poate fi prezent fenomenul Marcus Gunn, caracterizat prin ridicarea reflexă a pleoapei ptozate produsă de mișcările mandibulei în timpul suptului și plânsului.

- *Strabismul* (fig. 4.2.11, B, C) este o afecțiune vizuală în care ochii nu au capacitatea de a focaliza aceeași imagine în același timp. Cel mai adesea apare la n.n. prematur și poate fi consecința imaturității mușchilor abductori ai ochiului. Are evoluție pozitivă, se normalizează în primele luni de viață (primele 2-3 luni). Strabismul fix este consecința tulburărilor cerebrale (hipoxia, trauma natală, infecțiile, tulburările metabolice) ce realizează paralizia nervilor oculomotori și mușchilor ochiului. Strabismul congenital, rezultat al paraliziei congenitale a n. abducens, apare îndată post-partum și are un caracter brutal.

2. *Dimensiunea și simetricitatea pupilelor*. Pupilele n.n. sunt în mod normal egale. Ocazional poate fi întâlnit sindromul Claude Bernard-Horner ce se prezintă cu mioză unilaterală, ptoză palpebrală și enoftalmie. [791]

- *Anizocoria* (fig. 4.2.11, A) (asimetria pupilelor) frecvent se întâlnește la n.n., în special la prematur, are un caracter silențios. Poate fi expresia imaturității SN. Va dispărea la prematuri în primele luni de viață. Anizocoria rudimentară și fixată poate fi o manifestare a afecțiunii organice a emisferelor cerebrale, trunchiului cerebral,

măduvei spinării sau SN vegetativ. Cele mai frecvente cauze care duc la producerea anizocoriei la copilul n.n. sunt: LHIP, hemoragia intracraniană, infecțiile intrauterine, etc.



Figura 4.2.11. A. Anizocorie; B, C. Strabism convergent pe stânga. (1991)

3. *Reacția pupilară la lumină.* Se observă la n.n. cu VG >30 de săptămâni. Prezența unei asimetrii pupilare la lumină indică întotdeauna anomalii neurologice.

4. *R. vestibulo-ocular* (se evaluează integritatea nervilor cranieni III și IV) poate fi utilizat pentru a furniza informații cu privire la mișcările oculare în plan orizontal sau vertical: se ține n.n. vertical și se întoarce complet fără a-i modifica poziția capului, determinându-se astfel r. vestibulo-ocular (se va produce devierea conjugată laterală a ochilor în direcția rotației, întreruperea bruscă a mișcării va produce mișcări inversate ale ochilor).

5. *Reflexul – mișcarea tip „ochi de păpușă”.* La rotația pasivă a capului pot fi observate mișcări conjugate ale globilor oculari în sens invers rotirii capului. La mișcarea capului pe verticală se vor produce mișcări similare pe plan vertical. Prezența reflexului indică funcționalitatea nervilor cranieni III și IV. Absența mișcărilor globilor oculari în direcția descrisă în manevra „ochi de păpușă” va fi sugestivă pentru afectarea nucleilor trunchiului cerebral sau a nervilor cranieni. Lipsa mișcărilor pe medială va sugera afectarea mușchiului drept intern sau a n.III. Lipsa mișcărilor de abducție va fi asociată cu afectarea mușchiului drept extern sau al n.IV.

6. *Nistagmusul.* Prezența *nistagmusului optokinetic* permite evaluarea mișcărilor orizontale ale globilor oculari. Se descriu mai multe manevre uzuale în sensul aprecierii acuității vizuale a unui n.n.: utilizarea unei panglici „vărgate”, a unui cilindru „vărgat” sau panou pictat cu „pete” de diferite dimensiuni. Mișcarea acestor obiecte va produce nistagmusul optokinetic și va permite testarea vederii. Vom exclude mișcărilor nistagmice violente în cadrul opsoclonusului congenital. Prezența acestora sugerează o afectare de mezencefal.

– *Nistagmusul congenital*, mai des rotator, este prezent de la naștere, dar de obicei nu este aparent înainte de 2-3 luni. Este caracterizat prin oscilații ale globilor oculari, mai frecvent orizontale, mai rar verticale sau torsionale sau combinații ale celor trei posibilități. Poate fi minim, numai într-o poziție și sugarul se adaptează la el prin legănarea capului. Este o mișcare oculară rapidă, ritmică sau aritmică pendulară, binoculară, excepțional poate fi unioculară. Amplitudinea mișcărilor este egală la ambii ochi. Este uniplanar, de obicei orizontal, crește la fixarea obiectului și la emoții, poate fi asociat cu mișcări ritmice ale capului și dispare în somn. Se diferențiază cu nistagmusul orizontal provizoriu care poate fi considerat la prematur ca și expresie a imaturității cerebrale și se menține 7-10 zile după naștere. Nistagmusul brutal orizontal poate fi consecința afecțiunilor perinatale ale SNC. Nistagmusul congenital este un semn clinic care poate fi prezent în diverse boli, cum ar fi aniridia cu hipoplazie maculară, toate formele de albinism, distrofiile retiniene

cu debut precoce, acromatopsia, hipoplazia bilaterală de nerv optic, coloboma papilară sau chorio-retiniană, atrofia optică recesivă sau diversele anomalii congenitale ale SNC.

– *Nistagmusul spontan* întâlnit în bolile congenitale poartă un caracter violent. Se poate asocia cu alte semne sau simptome, cum se întâmplă în albinism, defecte de vedere cu cecitate, ataxie cerebrală, ataxia Friedreich, tumori sau absces cerebral cu deplasarea structurilor cerebrale. Se asociază adesea cu scăderea acuității vizuale. Poate fi determinat genetic, cu transmisie autosomal dominantă, autosomal recesivă sau legată de cromosomul X (X-lincat). Nistagmusul vertical și rotator reclamă implicarea în procesul patologic al sectorului superior al trunchiului cerebral. Poate fi prezent la naștere sau debutul poate avea loc în primele șase luni de viață. Mai corectă este denumirea de *nistagmus infantil*. Din punct de vedere fiziopatologic se pot distinge două categorii de nistagmus infantil: nistagmus aferent, datorat unui deficit senzorial, și nistagmus eferent, datorat unui deficit motor al n. oculomotor. ^[437]

– *Nistagmusul motor congenital* sau *nistagmusul congenital idiopatic* (ICN), reprezintă forma descrisă mai jos. ICN se definește prin mișcări oscilatorii, conjugate, spontane și involuntare ale globilor oculari, care sunt prezente la naștere sau care apar în primele trei luni de viață și care persistă pentru tot restul vieții. Frecvența ICN este de 1:1.500 de n.n. ICN se manifestă clinic prin oscilații ale ambilor ochi produse simultan și simetric, care nu sunt declanșate de un factor extern sau care nu pot fi controlate de către pacient. Aceste oscilații persistă toată viața, iar în unele cazuri ele persistă în stare de veghe, indiferent dacă ochii sunt deschiși sau închiși. Nistagmusul dispare în timpul somnului. În funcție de tipul oscilațiilor oculare, ICN poate fi clasificat în trei tipuri: pendular, unidirecțional orizontal și bidirecțional. Primele două forme sunt rare, pe când cea de-a treia este frecventă. Diagnosticul ICN se stabilește pe baza semnelor clinice, descrise mai sus, și a testelor paraclinice. Este necesar ca înainte de efectuarea testelor paraclinice să se facă o evaluare oftalmologică completă a pacientului, pentru a exclude alte afecțiuni cauzate de diverse anomalii retiniene sau ale SNC. De asemenea, trebuie stabilită amplitudinea și frecvența nistagmusului, precum și tipul de nistagmus, pendular, unidirecțional orizontal și bidirecțional. Testele paraclinice sunt necesare pentru a exclude disfuncțiile retiniene sau ale n. optic. Acestea includ electroretinografia și potențialele retiniene evocate. Heterogenitatea genetică crescută, ancheta familială minuțioasă și arborele genealogic sunt adesea evocatoare pentru a stabili forma de boală și modelul de transmitere a acesteia. În acest caz se poate acorda un sfat genetic adecvat, fie pentru forma autosomal dominantă (risc de 50% pentru descendenții unui părinte afectat), fie pentru formele dominante legate de cromozomul X. *Diagnosticul prenatal* în cele mai multe cazuri nu este încă posibil. În unele cazuri nistagmusul poate scădea în amplitudine și frecvență, odată cu înaintarea în vârstă. ^[64, 298, 300, 437]

Nervul trigemen (V). Vom urmări funcția senzitivă de pe față, care poate fi testată prin reacția n.n. la atingerea obrazului sau peribucal. N.n. va întoarce capul spre partea stimulată și vor apare mișcări de suțione. Această manevră declanșează de fapt reflexele primitive de supt, la fel se face prin ciupiri fine care declanșează o grimasă. Reflexele de supt și de fixare pentru supt sunt prezente de la naștere, ca și reflexele corneean și conjunctival, care sunt investigate ca și la copilul mare. La fel, vom urmări troficitatea

mandibulei. În caz de suferință a nervului V gurița n.n. va fi deschisă și mandibula va fi hipotonă cu dificultăți de supt în caz de afectare a ramurilor motorii sau a nucleului motor. Mușchii maseteri de partea afectată vor fi hipotoni, mișcările în mandibulă diminuate, mandibula „atârnată”. Va cădea r. maseterian, care este prezent de la naștere, la fel, și reflexele corneean și conjunctival. Afectarea nervului V este accentuată în leziuni supranucleare, uneori până la clonoid, și diminuat sau absent în cele nucleare sau periferice. Astfel de dereglări vor fi notate în caz de traumă natală, neuroinfecții sau tumoare cerebrală. [64, 300]

Nervul facial (VII) asigură toată inervația în musculatura mimică a feței, mușchii pavilionului urechii și partea superioară a craniului. Examinarea n. facial la n.n. se face atât în repaus cât și în timpul plânsului, știind că anomaliile faciale sunt destul de frecvente la această vârstă. Se apreciază simetria plicelor nazo-labiale, forța de închidere a pleoapelor, atitudinea buzelor în repaus și în succiune, simetria plicelor pielii faciale în plâns. Trebuie menționat însă că la n.n. mandibula poate da o asimetrie aparentă a feței datorită poziției în uter. Pentru a ne convinge că este vorba despre o veritabilă asimetrie facială vor trebui examinate marginile alveolare ale mandibulei și ale maxilarului superior pentru a vedea dacă ele sunt paralele. Cu o frecvență crescută la n.n. se notează paralizia periferică dezvoltată după strangularea din travaliu. Se deînervează mușchii de unghi bucal, jumătatea feței, fruntea, ochiul, obrazul. Aceste anomalii musculare se evidențiază în timpul plânsului. Se notează paralizia periferică clasică. Paralizia de tip central se manifestă prin asimetria unghiului gurii și mușchilor obrazului, care deseori se asociază cu hemipareza sau hemiplegia controlaterală (sindrom altern). Afectarea n. VII la n.n. apare din traumele craniocerebrale natale, tumorile cerebrale.

Absența congenitală sau hipoplazia mușchiului depresor al comisurii bucale (sindromul cardio-facial, paralizia Huffnagel), care survine la 0,5-1% din n.n., poate mima o paralizie de nerv facial de partea opusă, care se caracterizează prin asimetria ovalului bucal și devierea sa de partea sănătoasă în timpul probelor dinamice. Anomalia este frecvent însoțită de malformații congenitale cardiace, hipotrofie somatică, anomalii vertebrale și costale și disgenezie renală, necesitând realizarea diagnosticului diferențial cu PCI. [64, 29, 300]

Se descriu și alte anomalii de nerv facial, ca de ex.:

Sindromul Moebius (fig. 4.2.12, A) este o afecțiune neurologică congenitală (paralizia facială congenitală, sau paralizia oculofacială congenitală, sau aplazia nucleară) extrem de rară, care apare ca rezultat al hipoplaziei nervilor cranieni VI (ce controlează motilitatea oculară) și VII (ce controlează mușchii feței). În unele cazuri și nervii V și VIII sunt afectați. Se caracterizează clinic prin prezența paraliziei faciale periferice, ca consecință a unei tulburări de dezvoltare a nucleilor nervilor cranieni (cei mai afectați fiind n. facial și n. abducens). Manifestările clinice apar de la naștere, uneori sunt descoperite mai târziu și se caracterizează prin: paralizie facială, deseori buza superioară este mai retrasă, facies inexpresiv, imposibilitatea de a zâmbi, tulburări de vorbire; ptoză palpebrală și diferite paralizii ale nervilor oculari, manifestate prin tulburări de mișcare a globilor oculari (imposibilitatea de a urmări cu privirea un obiect), strabism; tulburări de deglutiție (înghițire) ca urmare a afectării n. IX (glosofaringian), dificultate în respirație și înghițit, tulburări de masticăție, atrofie a limbii – modificări care fac dificilă alimentația; retard motor, datorită unor anomalii musculare, mai frecvent hipotonia musculaturii din partea

superioară a corpului, anomalii ale membrilor – sindactilie, diformități ale pieptului – sindromul Poland. Prin urmare pacientul caracterizat prin paralizie facială, suferind de defecte de auz, incapacitatea mișcării globilor oculari, fără retard mintal, din cauza lipsei expresiei faciale, determină o socializare dificilă.^[576]

Manifestările clinice sunt în funcție de gradul tulburărilor de dezvoltare. Nu există tratament curativ pentru sindromul Moebius, tratamentul este doar simptomatic.

Paralizia facială trebuie diferențiată de sindromul cardio-facial (în care există o hipotonie a buzei inferioare determinată de hipoplazia mușchiului coborât al comisurii bucale în care n. facial nu este afectat) și de paralizia periferică a n. facial (fig. 4.2.12, B, C).^[64, 79, 576, 711]

Nervul acusticovestibular (VIII). Are două ramuri, care asigură funcția auditivă și vestibulară. Vom aprecia răspunsul copilului la sursa sonoră. De obicei se exprimă prin manifestări generalizate de tresărire, clipit, intensificarea respirației. Vom evalua r. acustico-palpebral – clipirea pleoapelor la o sursă puternică sonoră. Afectarea acestui nerv la un n.n. va duce la pierdere de auz. Apare ca rezultat al unor infecții intrauterine sau poate fi o cauză genetică. Este una dintre cele mai întâlnite defecte de la naștere din lume (3 din 1000 de n.n. se nasc cu variate pierderi de auz). În caz de pierdere de auz un careva mecanism din interiorul urechii nu va funcționa corect sau eficient. Lipsa răspunsurilor copilului la sursa sonoră va sugera anomalii ale auzului: surditate congenitală, consecințele bolii hemolitice a n.n., sindromul Christ-Siemens (hipoplazie tegumentară, anomalia ochiului și surditate). Mai multe afecțiuni ereditare pot cauza pierderea auzului de la naștere ca rezultat al unei degenerări secundare a structurilor urechii interne. O afecțiune comună a pierderii de auz este sindromul Waardenburg (copii cu ochii de culori diferite, cu șuviță de păr alb în frunte, ochii foarte depărtați și pierdere de auz progresivă). Pot suferi și de sindromul Usher (retinitis pigmentosa) și sindromul Alport (surditate și probleme la rinichi) și alte cauze genetice ale surdității.^[64, 79] Este confirmat rolul infecției intrauterine cu rubeolă^[605, 712] și cu cytomegalovirus^[620, 640] în cauzalitatea surdității congenitale. Se face screening-ul auditiv la n.n.^[496, 703], dar și alte examene audiologice^[524] și alte tehnici moderne.^[719]

Partea vestibulară a n. VIII asigură orientarea și deplasarea corpului în spațiu. Aparatul vestibular începe să funcționeze intrauterin sub influența factorilor variați ai mediului, care stimulează creșterea și dezvoltarea sistemelor reflectoare cerebrale ale fătului.



Figura 4.2.12. A. Sindromul Moebius; B, C. Paralizie facială periferică pe dreapta.^[790]

Receptorul vestibular va reacționa la deplasările fătului prin uter în timpul mișcărilor, în perioadele precoce intrauterine. Afectarea intrauterină a sistemului vestibular va influența poziția copilului intrapartum. La unii n.n. poate lipsi nistagmusul ortokinetic, ceea ce va sugera anomalii de dezvoltare a punții, sindromul Down, afecțiuni hipoxice cerebrale. Poate fi diagnosticat nistagmusul orizontal sau vertical violent sugestiv pentru afectarea fasciculului longitudinal posterior, cerebelului, nervului vestibular sau a nucleelor sale din trunchiul cerebral. Poate fi întâlnit în amauroza congenitală. Un nistagmus orizontal, fin, provizoriu, instabil va dispărea la vârsta de 1 lună. ^[64, 79]

Nervii cranieni IX, X, XII fac parte din grupul bulbar de nervi cranieni. La n.n. acești nervi cranieni se vor investiga în cursul plânsului. Vom urmări volumul și tonalitatea vocii, mișcările de suclione, mișcările limbii, la fel și cele de deglutiție. Afectarea grupului bulbar de nervi cranieni (n. glosofaringian - IX, n. pneumogastric sau vag - X, n. mare hipoglotic - XII), se manifestă clinic prin sindrom bulbar: copilul nu va plânge sau va avea plânsul slab, vor fi scăzute volumul și tonalitatea plânsului, nu va suge și nu va putea înghiți, laptele se va reflua pe nas în momentul deglutiției. Aceste manifestări apar ca consecință a afecțiunilor cerebrale. ^[64, 200]

Nervul accesoriu spinal (XI). La n.n. vom testa acest nerv prin palparea mușchilor gâtului și mișcări de rotație a capului. Lezarea sa determină paralizia laringelui, a vălului palatin și paralizia mușchilor sterno-cleido-mastoidian și trapez, cu tulburări ale mișcării de flexie a capului, atrofii ale mușchilor sternocleidomastoidian și trapez, fasciculații musculare. ^[64]

4.3. Examenul funcției motorii

Examenul funcției motorii se va efectua, de obicei, prin observația mișcărilor copilului, examenul tonusului muscular și al forței musculare, vom evalua tonusul activ și pasiv. Observația este un element important în evaluarea neurologică a n.n., care permite evaluarea grosieră a stării nervilor cranieni, prin aprecierea mișcărilor globilor oculari, a simetriei mișcărilor mimicii, a modului cum se face suptul și deglutiția, a posturilor copilului. În acest caz vom aprecia gradul de rezistență al mușchilor. De obicei, tonusul muscular este definit de rezistența mușchiului la întindere sau la o mișcare pasivă. Mobilizarea pasivă trebuie făcută la copilul în repaus. Forța musculară o vom aprecia prin observația mișcărilor spontane efectuate de copil și a rezistenței lui la mișcările trunchiului și membrelor. Vom insista asupra modificărilor efectuate de copil și sesizate de examinator în timpul observației. Mișcările efectuate de copil sunt expresia stării tonusului muscular. Vom observa că n.n. are membrele în continuă mișcare. Aceste mișcări sunt haotice, spontane, generalizate. Potrivit unor opinii în stare de veghe, n.n. este „victimă propriilor mișcări generalizate”. ^[64] Dacă copilul are disconfort sau foame, se intensifică mișcările haotice. Lipsa mișcărilor haotice sugerează o afectare a n.n.: infecție, intoxicație, traumă natală craniocerebrală sau afectare medulară. Mișcările spontane sunt comune și prematurilor, dar poartă un alt caracter: sunt iregulate, pot apărea în timpul somnului sub formă de grimase convulsive (revulsia ochilor pe verticală, spre intern, rotații, clipit convulsiv al pleoapelor, strâmbarea guriței etc.) sau tremorul membrelor cu atetoze, tremorul bărbiei, care se consideră fiziologice. ^[64, 79, 745, 747, 753]

Structurile cerebrale palidare definesc specificul mișcărilor la n.n., iar imaturitatea centrelor motorii corticale și a tractului piramidal va determina caracteristica acestor mișcări. Mai târziu se va dezvolta corpul striat (la 5 luni) care va avea influențe inhibitoare asupra palidumului. Mișcările vor deveni coordonate. Mișcările atetozice la copiii mai mari sunt patologice, influențate de sistemul striopalidar.

La fel, vom observa atitudinea în flexie a membrelor și predominarea mușchilor flexori. Dacă vom efectua o extensie completă, revenirea la poziția în flexie a tuturor membrilor se va produce rapid. La ridicarea n.n. în poziție verticală acesta își va păstra tonusul crescut simetric în flexori. Contează orice asimetrie a acestei posturi. ^[23, 64, 79, 587]

Examenul tonusului muscular se face la copilul treaz, liniștit, care are un anumit grad de motilitate activă. Vom aprecia tonusul pasiv urmărind consistența mușchilor prin palpația lor, ca și caracterul mișcărilor pasive, amplitudinea lor, rezistența musculară, vom efectua probele de balotare și scuturare. Se va studia fiecare grup de mușchi în parte. Se va măsura rezistența opusă la extensie, extensibilitatea musculo-tendinoasă, ROT (rotulian, tricipital). Se consideră a fi normal o rezistență minimă, rapid învinsă de către examinatori. ^[79, 587, 701, 753] Rezistența crescută a unui grup de mușchi sugerează o spasticitate precoce. În unele cazuri rezistența la extensia pasivă poate scădea (depresie cerebrală, leziuni spinale, anomalii ale unității motorii și boli sistemice).

La copilul n.n. aprecierea tonusului muscular (la pronația și supinația brațului, flexia și extensia cotului) sunt mai importante decât examenul ROT sau aprecierea forței musculare. Inspecția generală ne va permite să apreciem și starea motricității grosiere a n.n. Pentru aceasta vom examina n.n. din diferite poziții. Din poziția de decubit dorsal n.n. va prezenta mișcări spontane ale membrelor ce sunt adesea asimetrice și au un aspect de „torsione” sau de „smucitură”. ^[64, 79] Din poziția de decubit ventral n.n. va păstra postura flectată a tuturor celor patru membre, cu ridicarea ușoară a bazinului și cu flexia șoldurilor și genunchilor. Această poziție se păstrează, de fapt, și din poziția de decubit dorsal. La n.n. mâinile sunt de obicei cu degetele strânse în pumn, care se desfac ușor. Policele se află în afara celorlalte degete. În cursul somnului mâinile se pot închide și deschide spontan, dar nu sunt încordate brutal. Strângerea puternică a degetelor în pumn, cu acoperirea policelui de celelalte degete, dar cu lipsa deschiderii spontane a pumnului, este considerată o stare anormală. Acest simptom este foarte important în stabilirea suferinței cerebrale cu atingerea tractului cortico-spinal și este un element și precursor al spasticității (poartă denumirea de police cortical).

Vom aprecia posturile patologice după Perchl (deviații patologice de la poziția normală): poziția de „broască” cu membrele abandonate pe planul de sprijin; opistotonusul cu capul retroflectat și MI extinse; capul mereu întors în aceeași direcție și poziție asimetrică a membrelor (hemipareză); flexia accentuată a MS și MI (spasticitate); mâinile mereu ridicate în fața gurii.

La fel, vom evalua și activitatea motorie spontană sau tipul de mișcare a copilului: în flexie sau în extensie; rapidă sau lentă; asimetrică; mișcări atetozice; tremurături; tresăriri; alte feluri de mișcări. Vom studia motricitatea provocată, care poate fi: prezentă sau lipsește.

În unele cazuri pot apare în mod spontan tremurături ale membrelor sau mandibulei. Aici ar fi cazul să suspectăm prezența unei hiperexcitabilități a SNC. Este important să apreciem frecvența și amplitudinea acestor mișcări, de ex.: să excludem prezența convul-

siilor; afectarea plexului brahial (dacă frecvența sau amplitudinea mișcărilor MS scade); prezența hemiparezii (în cazul asocierii unor mișcări patologice similare MI ipsilateral).

Dacă ar fi să apreciem participarea adecvată a mușchilor intercostali, atunci ar fi necesar să urmărim ritmul respirației și mișcărilor toracice. Dar trebuie să ținem minte particularitățile respirației la n.n. Știind că aceasta este diafragmatică și mușchii intercostali nu prea sunt implicați, ar trebui să urmărim dacă mișcărilor mușchilor intercostali nu sunt acompaniate de „aspirarea” sternului. În acest caz vom presupune afectarea neuronilor cornului anterior, a joncțiunii neuro-musculare sau a măduvei spinării. [64, 79, 701]

Vom aprecia și alte elemente ale tonusului la copil (studiul extensibilității musculare, al îndreptării capului și trunchiului). Și reflexele numite primare sau arhaice, proprii n.n. (apucare, supt, mers automatic etc.) vor fi, de asemenea, controlate.

Copilul poate fi în diferite faze comportamentale. Răspunsul la stimuli variază în funcție de aceste faze, de aceea examenul neurologic se interpretează în funcție de faza comportamentală în care se găsește copilul. Acest examen la n.n. se face prin următoarele intervenții:

1. Aprecierea posturilor, după cum a fost descris anterior (fig. 4.3.1, C);
2. Examenul tonusului muscular pasiv, prin aprecierea rezistenței la mișcările pasive imprimare de examinator la nivelul diferitor articulații;
3. Examenul tonusului muscular activ, adică răspunsul motor la diverse poziții imprimare de examinator. [64, 79, 587]

Să nu uităm, de fiecare dată, când examinăm un n.n., la evaluarea tonusului muscular să insistăm asupra modificărilor sesizate în comportamentul postural.

Tonusul pasiv (fig. 4.3.1, A-C) va fi examinat prin palparea mușchilor și utilizarea unor diverse manevre, care vor viza extensibilitatea musculo-tendinoasă. Vom aprecia amplitudinea mișcărilor pasive prin măsurarea unghiului unui sector al membrului sau toracelui între partea mobilă distală și cea fixă proximală. Dimensiunea unghiului ne permite să apreciem gradul de extensie al unui grup de mușchi sau al unui mușchi (braț, umăr, mână, gât etc.). Aceasta ne va permite evidențierea fiziologică a unor teritorii de hipotonie cu altele de hipertonie.



Figura 4.3.1. Examenul tonusului pasiv prin efectuarea unor mișcări. A. Unghiul popliteu; B. Manevra călcâi-ureche; C. Unghiul de dorsiflexie a piciorului.

Tonusul muscular pasiv este exprimat prin unghiul obținut între două segmente ale membrului și se efectuează în felul următor:

– **La nivelul gâtului** se încearcă apropierea mentonului de acromion, mai întâi spre dreapta și apoi la fel, mișcări de flexie sau extensie ușoară spre stânga; normal se constată o rezistență puternică la această manevră (fig. 4.3.2, A, B).

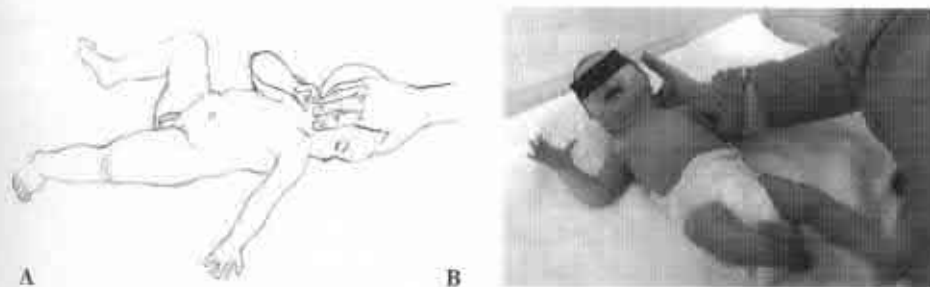


Figura 4.3.2. Examenul tonusului pasiv. A. Aproximarea mentonului de acromion (RTCA); B. Flexia ușoară a capului (RTCS).

– La nivelul MS se folosesc următoarele manevre:

a) *Manevra de retur în flexie a MS*: constă în tracțiunea în jos a MS urmată de o relaxare bruscă. Se produce o flexie bruscă și simetrică a antebrațului pe braț, dând impresia unui fenomen de resort.

b) *Manevra fularului* (fig. 4.3.3, A, B), prin care se verifică starea tonusului muscular la nivelul MS. N.n. se află în poziție de decubit dorsal. Vom fixa umărul de partea MS examinat și îl vom duce la umărul opus. Această manevră se execută la ambele membre, apreciindu-se simetria mișcărilor și distanța parcursă de membru. Vom încerca aducerea mâinii copilului cât mai aproape de umărul opus. În mod normal se constată o rezistență crescută la nivelul centurii scapulo-humerale, cotul nu atinge linia mediană a toracelui. În caz de hipotonie cotul va depăși linia mediană a trunchiului și MS înconjoară gâtul, asemenea fularului. Vom aprecia asimetria membrelor (fig. 4.3.3, C).

c) *Balotarea mâinii*: articulației pumnului copilului i se instituie o mișcare de dute-vino, în acest timp se apreciază calitatea frânării efectuate de copil. În mod normal există o bună frânare ce împiedică balotarea.

La îel, starea tonusului muscular al MS se va aprecia prin executarea reflexelor fiziologice de apucare, Moro, reacția degetelor și proba de tracțiune. Suspectăm paralizia flexorilor în caz de afectare a rădăcinilor nervoase la nivel C_5 - C_6 la n.n. cu mâna deschisă, cu degetele în extensie, cu lipsa mișcărilor spontane, neparticipând în reflexul de apărare sau Moro. N.n. mai pot prezenta poze paretice ale mâinilor, care sunt puternic flectate în articulațiile carpo-radiale (numită „labă de focă”). În choreoatetoză degetele au aspect de „labă în gheară”. Asimetria r. de apucare poate sugera paralizia flexorilor degetelor.



Figura 4.3.3. A, B. Manevra fularului (reacție normală); C. Paralizie de plex brahial pe dreapta (poziție asimetrică).

La vârsta gestațională de 26 și 28 săptămâni, n.n. este extrem de hipoton. Fiind ținut în suspensie verticală, nu-și va extinde capul, membrele și trunchiul.



Figura 4.3.4. Manevra călcâi-ureche, reacție normală. A. faza 1; B. faza 2; C. faza 3. (1991)

- La nivelul MI se folosesc următoarele manevre:

a) *Manevra călcâi-ureche* (fig. 4.3.4) permite aprecierea tonusului muscular la nivelul MI. La n.n. din decubit dorsal, cu bazinul fixat pe planul de examinare, vom încerca să extindem MI (fiecare separat) în axul trunchiului, apoi îl vom flexa pe bazin. Manevra se realizează în 3 etape: 1. (A) – fixăm bazinul și MI, (fig. 4.3.4, A), 2. (B) – extindem MI, (fig. 4.3.4, B), 3. (C) – flexăm MI pe bazin (fig. 4.3.4, C). Unghiul parcurs de MI până la poziția finală va constitui 80-100 grade (unghiul mai mare – indică hipotonie, mai mic – hipertonie).

b) *Unghiul popliteu* (fig. 4.3.5, A, B) se efectuează la n.n. în decubit dorsal. Pentru determinarea acestui unghi vom fixa genunchii de o parte și de alta a abdomenului, lăsând apoi gambele să cadă liber pe coapsă. Vom măsura unghiul format între coapsă și gambă, care va fi în mod normal 80-100°. Unghiul mai mare va sugera hipertonie, iar unghiul mai mic – hipotonie. (104, 79, 506, 387, 701, 723)

c) *Unghiul de dorsiflexie a piciorului* sau unghiul de flexie dorsală a piciorului (fig. 4.3.5, C) este o altă manevră, care ne va permite să apreciem rapid funcționalitatea tonusului muscular. Pentru efectuarea manevrei n.n. va fi plasat în poziție de decubit dorsal. Vom extinde MI și apoi vom efectua flexia piciorului pe gambă. În mod normal, la această vârstă unghiul dintre picior și gambă este de 0°. Unghiul mai mare va avea semnificație de hipertonie. Persistența unghiului de 0° după perioada de n.n. va avea semnificație de hipotonie.



Figura 4.3.5. A, B. Unghiul popliteu (reacție normală);
C. Unghiul de dorsiflexie a piciorului. (1991)

Tonusul activ cuprinde tonusul postural și tonusul de acțiune prezent în timpul mișcărilor voluntare, însoțește mișcărilor voluntare și poate fi observat prin provocarea unor reacții active motorii la un copil care este în stare activă. Vom aprecia succesiv to-

nusul capului, trunchiului, MS, MI. Evaluarea tonusului activ poate fi făcută prin aprecierea posturilor copilului, capacității mișcărilor, vitezei de revenire a membrului flectat, ceea ce ne va permite să apreciem activitatea musculară statică și fazică. Posturile copilului caracterizează activitatea musculară statică, iar starea tonusului muscular în timpul mișcărilor copilului caracterizează activitatea musculară fazică. Activitatea musculară fazică se exprimă în timpul efectuării de către examiner a unor reacții motorii și viteza de revenire a membrului în poziția inițială, după extensia lui pasivă (fenomenul „de randament” sau „eficiență”). La vârsta de n.n. fenomenul „de randament” poate fi evaluat prin *examenul tonusului activ* cu ajutorul unor probe, prin care examinatorul facilitează preluarea activă a unor reacții motorii și apreciază tonusul postural. [79, 587, 701, 745, 746, 747, 753]

Evaluarea tonusului postural la n.n. se va efectua prin trei teste: răspunsul la tracțiune, suspensia verticală și suspensia orizontală. La fel, vom aprecia tonusul muscular activ prin următoarele probe:

a) Reacția de *redresare a MS*: n.n. în poziție din decubit dorsal, vom efectua extensia MS, care apoi va fi lăsat să cadă pe planul de examinare; vom aprecia viteza și gradul de flexie al membrului.

b) *Contractia activă a flexorilor cervicali pentru redresarea capului* (fig. 4.3.6): copilul va fi în poziție de decubit dorsal susținut de torace și umeri, MS fiind lipite de trunchi, se va încerca ridicarea copilului din poziție culcată în poziție șezând; n.n. la termen se va apuca cu suficientă putere, pentru a fi ridicat. Pe măsura mișcării, capul va părăsi suprafața, doar fiind puțin atârnat pe spate (Faza I – F.I), ajungând în poziția șezând, capul va rămâne în aceeași poziție cu trunchiul (F.II), apoi va cădea în față (F.III). În cursul mișcării, n.n. își va trage spatel înapoi, în timp ce coatele, genunchii și gleznel se flectează.

Din poziția șezând, vom imprima o mișcare printr-o ușoară împingere înainte a trunchiului, ceea ce provoacă flectarea capului pe torace, iar la împingerea trunchiului în direcție opusă – înapoi, producând retropulsia extremității cefalice. În cadrul acestei manevre la n.n. la termen craniul urmează mișcările trunchiului.

O altă metodă de efectuare a *manevrei de tracțiune* (fig. 4.3.6, A, B, C, D), care este una

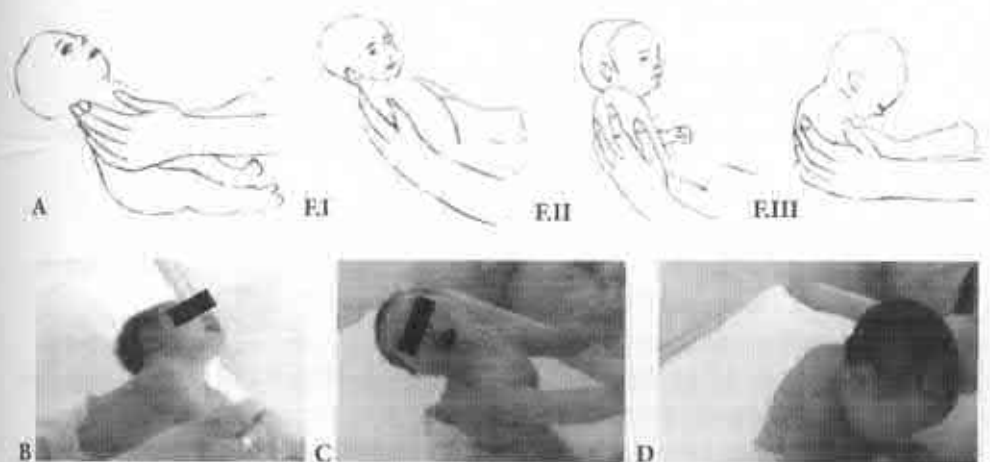


Figura 4.3.6. Contractia activă a flexorilor cervicali pentru redresarea capului. A. Manevra de tracțiune la n.n. (fazele I – III); B, C, D. Manevra de tracțiune la n.n., aspect normal.

din cele mai sensibile și mai utile în evaluarea tonusului postural, se face în felul următor: la plasarea degetului examinadorului în mâna copilului se va provoca reflexul de apucare (r. grasp palmar). La fel, se va aprecia starea tonusului muscular al mușchilor gâtului prin examenul mușchiului Sternocleidomastoidean. Vom prinde mâinile copilului și vom efectua mișcări de tracțiune a MS astfel ca copilul să fie adus în poziție șezând. Vom aprecia menținerea capului în planul mișcării, participarea lui la probă. Vom urmări cât de rapid capul cade pe trunchi, astfel vom aprecia starea tonusului extensorilor capului. La n.n. se sesizează o puternică rămânere în urmă (atârână pe spate) a capului cu o ușoară rezistență a acestuia la tentativa de tracțiune (fig. 4.3.10, C). Ajuns în poziție șezând, capul va rămâne pentru puțin timp pe aceeași linie cu trunchiul, apoi va cădea în față.

Trebuie să ținem cont de faptul că la n.n. sănătos flexia capului se execută mai dificil decât extensia lui (fig. 4.3.7, A). În cursul probei mușchii copilului se încordează, el își trage spatele înapoi, iar toate membrele se flectează. Asimetria tonusului muscular, atârănarea capului sau extensia completă a MS vor fi patologice și vor sugera prezența suferinței cerebrale, a paraliziei obstetricale sau o hemipareză. În acest caz copilul va fi incapabil să întoarcă capul, când va fi culcat pe burtică. Copilul din poziție ventrală nu va putea întoarce capul pentru a efectua r. de apărare. Flexorii cervicali nu vor putea menține capul în ax atunci când va fi prezentă hipotonia. Capul va fi balant și va atârna complet, iar MS vor fi în extensie completă (fig. 4.3.7, B). În caz de hipertonie, capul nu va fi în ax, ci în hiperextensie, datorită contracției active exagerate a extensorilor cervicali sau prin insuficiența flexorilor.

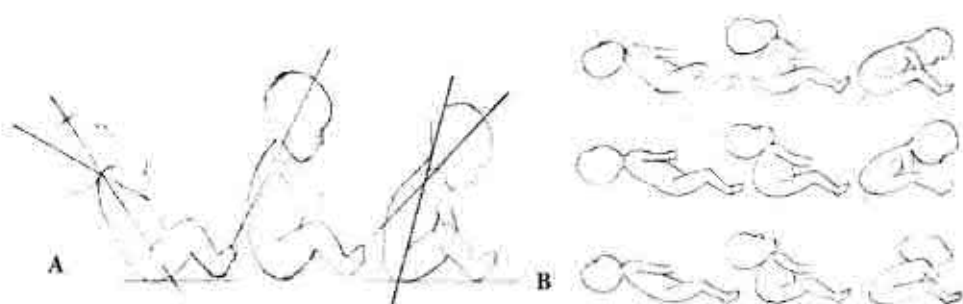


Figura 4.3.7. Manevra de tracțiune. A. Răspuns normal; B. Răspunsuri anormale:
sus – deficit global, capul balansează; la mijloc – deficit localizat pe flexorii
(tracțiunea înainte este pasivă, întoarcerea este activă); jos: activitatea excesivă a extensorilor,
poziția „bărbia înainte”.⁽⁶²⁴⁾

La realizarea acestor manevre se întâlnesc diverse anomalii:

- în cazurile de hipotonie la copil nu va apare nicio rezistență la manevrele efectuate și capul va fi balant;
- capul căzut spre posterior pasiv denotă hipotonie;
- când este prezentă hipertonia extensorilor cervicali extremitatea cefalică nu se flectează pe torace la începutul manevrei și apoi imediat se retropulsează.

Prin aceste manevre vom depista grupele musculare cu hipo- sau hipertonie. Ele, la fel, sunt utile în aprecierea integrității între extensorii și flexorii cervicali.

Un copil hipoton, fiind ridicat în poziție verticală, va avea tendința de a aluneca din

brațele examinătorului, MS și MI vor balansa. Din poziție orizontală copilul hipoton se va încovoia în mâinile examinătorului.

c) Una din probe este *reacția de redresare a MI și a trunchiului* (fig. 4.3.8, A): n.n. va fi susținut de axe în poziție verticală și va fi menținut cu capul înclinat ușor în plan anterior; la contactul picioarelor cu planul de examinare va prezenta o contracție puternică a MI în extensie, va prelua greutatea corpului și apoi se va produce și extensia trunchiului. Răspunsul anormal denotă diverse stări patologice: postură hipotonă (fig. 4.3.8, B, C); postură spastică (fig. 4.3.8, D).

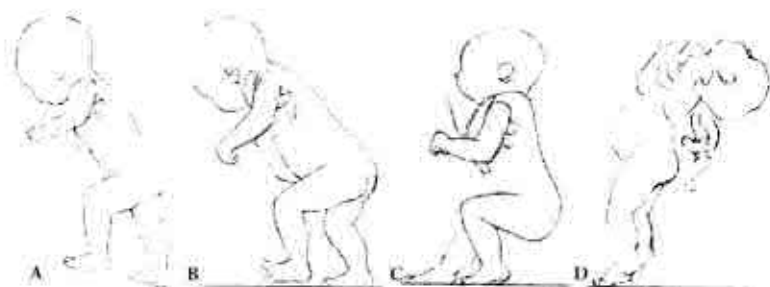


Figura 4.3.8. Redresarea globală a membrilor și trunchiului: A. Răspuns normal; B-D. Răspunsuri anormale; B. Absența redresării; C. Hipotonie; D. Atitudine de opistotonus.

d) Din poziție verticală se va testa și reacția de *susținere verticală* (suspensia verticală) (fig. 4.3.9 A-D). Măinile examinătorului se vor afla în axilele copilului, fără apucarea toracelui. Se va ține copilul drept în poziție verticală. În cursul suspendării capul este ținut drept pe linia mediană pe perioade scurte de timp, în timp ce MI sunt flectate la nivelul genunchilor, șoldurilor și gleznelor. ^[79, 201] Vom aprecia diverse reacții anormale (B – hipertonie, C – hipotonie).



Figura 4.3.9. A. Susținere verticală, aspect normal; B. Susținere verticală, aspect patologic; Tetraplegie spastică; C. Susținere verticală, aspect patologic. Lipsa susținerii; D. Reacția de împingere, n.n. prematur.

Starea tonusului muscular al MI se va aprecia, la fel, prin primirea răspunsului motor la reflexele de sprijin, de îndreptare a trunchiului, de mers automat, de târâre. Flexia concomitentă a coapsei și gambei denotă starea tonusului în mușchii gluteus maximus și quadriceps femoris. De obicei, aceste mișcări se efectuează ușor. Asimetria tonusului muscular în MI sugerează o afectare cerebrală. Deseori anomaliile de tonus muscular se manifestă prin flexia degetelor în poziție de sprijin, încrucișarea picioarelor, lipsa reacției

de îndreptare și lipsa sau modificarea reflexului de mers automat („impleticirea” picioarelor în „mers”).

- Una dintre manevrele pentru aprecierea calității tonusului muscular este *suspensia orizontală* (fig. 4.3.10, A) și *cea laterală* (fig. 4.3.11, A), care se realizează prin plasarea mâinilor examinatorului în jurul toracelui copilului, fără fixarea membrelor sau capului, în poziția din decubit ventral sau lateral. Un n.n. sănătos va ține spatele drept și va flexa coatele, șoldurile, genunchii și gleznel. Va face încercări de menținere a capului pe linia mediană. Se consideră patologică poza prin „atârănarea” capului, trunchiului, membrilor și scăderea sau lipsa rezistenței la forța gravitațională (fig. 4.3.10, B; fig. 4.3.11, B).



Figura 4.3.10. Suspensie orizontală (ventrală). A. Reacție normală; B. Reacție patologică hipertonică musculară; C. Atârănarea capului obținută prin tracțiune (hipertonie musculară).



Figura 4.3.11. Suspensie laterală. A. Reacție normală; B. Reacție patologică hipertonus muscular; C. Postura din decubit dorsal la un copil prematur.

- Tonusul trunchiului va fi apreciat prin executarea reflexului Galant (fig. 4.3.12, A, C) și Peres (fig. 4.3.12, B), care vor fi asimetrice în caz de paralizie a mușchilor spinali.

Modificarea tonusului muscular normal (fig. 4.3.13, A) la n.n. provoacă o „neliniște nemotivată” a copilului. Deseori hipotonia depistată la n.n. va marca prezența patologiei perinatale, aparentă în EHIP, hemoragia intraventriculară, hemoragia subdurală, diverse anomalii metabolice, care vor realiza depresia funcției SNC.

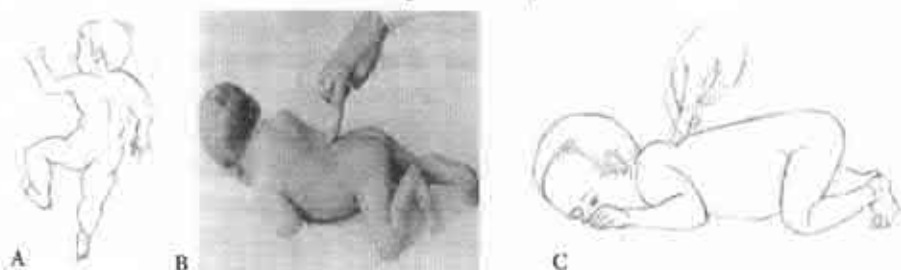


Figura 4.3.12. A. R. Galant, B. R. Peres; C. R. Galant.



Figura 4.3.13. Proba de tracțiune. A. Reacție normală; B. Hipertonie musculară; C. Hipotonie musculară.

În bolile neuro-musculare, cu debut la această vârstă: amiotrofiile spinale (boala Werdnig-Hoffmann), miastenia gravis a n.n., miopatiile congenitale, distrofia miotonică a n.n., cromosomopatiile, la fel, poate să apară hipotonia musculară (fig. 4.3.10, C), (fig. 4.3.14, A).

Copilul hipertonic (fig. 4.3.11, B, C), (fig. 4.3.14, B, C) va aborda poziția de opistotonus, atât în poziție verticală cât și în cea orizontală. Cel mai frecvent hipertonia musculară prezentă la vârsta de n.n. este definită de patologia antenatală: infecțiile intrauterine ale SN, malformații congenitale. Uneori poate fi prezentă și în suferințele perinatale ca: EHIP, hemoragia intraventriculară și subarahnoidiană. [64, 79, 587, 701]



Figura 4.3.14. A. Deficit al musculaturii cervicale anterioare la proba de tracțiune; B. Hipertonie musculară; Postura de opistotonus. Pollice cortical; C. Hipotonie musculară. Cap atârnat. [701]

Tremurăturile copilului la fel pot sugera o problemă a SNC. Toate aceste examinări se recomandă de efectuat în starea de veghe calmă a copilului.

4.4. Examinarea reflexelor la nou-născut

Reflexele necondiționate sau tranzitorii, deosebit de prețioase la n.n., sunt expresia nivelului de dezvoltare morfo-funcțională a SN. La fel, acestea sunt dependente de structurile subcorticale. Dispariția lor va exprima un fenomen de maturitate sau inhibiție, ce va avea ca substrat corticalizarea activității SNC.

Psihologii consideră aceste reflexe ale n.n. ca nefiind necesare unei supraviețuiri de lungă durată, ele pot ajuta la maturare, iar unele dintre ele, și în cele mai critice momente. În prima parte a vieții reflexele acționează ca niște educatori asupra copilului, contribuind la dezvoltarea neurologică a acestuia.

Reflexele n.n. se pot pune în evidență încă din perioada intrauterină, când fătul reacționează reflexiv la anumiți stimuli. [79, 300, 587]

Cercetând reflexele tranzitorii vom aprecia nivelul de dezvoltare al SNC și uneori localizarea leziunii.

Examinarea reflexelor are o mare valoare localizatoare pentru sediul leziunii, atât pentru arcul reflex, care se încheie la nivel medular sau truncular, cât și pentru formațiunile supramedulare. Orice afecțiune localizată la aceste nivele influențează calitatea reflexelor. Examenul reflexelor la n.n. poate sugera atât mărirea reflexelor (hiperreflexie), diminuarea (hiporeflexie) sau lipsa lor (areflexie), cât, și asimetria reflexelor sau mărirea zonei reflexogene. La copiii care au suferit afectarea căilor piramidale vom găsi reflexe patologice și clonusul piciorului.

La n.n. este destul de dificil să examinăm reflexele, motivul fiind hiperexcitarea rapidă a copilului. Cu mult mai ușor se face acest lucru când copilul se alimentează sau îndată după alimentarea lui. La n.n. sănătos reflexele apar la sfârșitul primei zile de viață.

Vom discuta, pe rând, despre fiecare dintre reflexele n.n., pentru o mai bună înțelegere a comportamentului lor.

În perioada n.n. deosebim reflexe necondiționate. Ele prezintă fenomene filogenetic întărite. Deosebim trei grupe de reflexe necondiționate: stabile, tranzitorii, posturale.

La n.n. vom examina reflexele tranzitorii (fiziologice sau arhaice), care fac parte din grupul reflexelor necondiționate, și reflexele monosinaptice și polisinpaptice (cutanate și osteotendinoase), care sunt reflexe condiționate. Toate reflexele pot fi examinate în orice fază de comportament al copilului. În funcție de faza în care am evaluat reflexul, răspunsul va fi diferit. Vom notifica modul răspunsului la stimulare, ușurința cu care se declanșează reflexul, viteza cu care dispare acesta.

- *Reflexele stabile* se manifestă de la naștere și se păstrează toată viața: r. de deglutiție, ROT, r. cornean, reflexele conjunctivale și r. supraorbital.
- *Reflexele necondiționate tranzitorii* sunt deosebit de prețioase la n.n. și servesc pentru protecție, nutriție și supraviețuire. Ele sunt expresia nivelului de dezvoltare morfofuncțională a SN. Reflexele tranzitorii exprimă dependența de structurile subcorticale. Dispariția lor este un fenomen de maturitate, inhibiție, ce are ca substrat corticalizarea activității SNC. Reflexele tranzitorii permit aprecierea nivelului de dezvoltare al SNC și uneori pot sugera localizarea leziunii.

Aceste reflexe există după naștere și treptat, în anumite perioade, dispar. În acest grup de reflexe intră:

- reflexele orale: al suptului (fig. 4.4.1, A) (se menține până la 1,5-2 ani), r. de căutare (fig. 4.4.1, B) (dispare la 3-4 luni), r. de trompă (dispare la 2-3 luni), r. de orientare și r. palmo-oro-cerebral (dispare la 2-3 luni) (fig. 4.4.2, A, B, C).

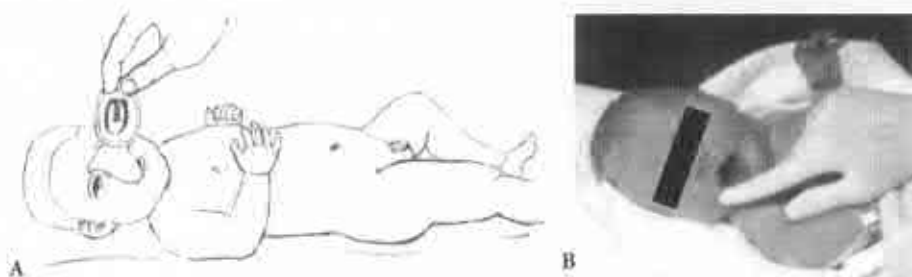


Figura 4.4.1. A. R. suptului; B. R. de căutare.

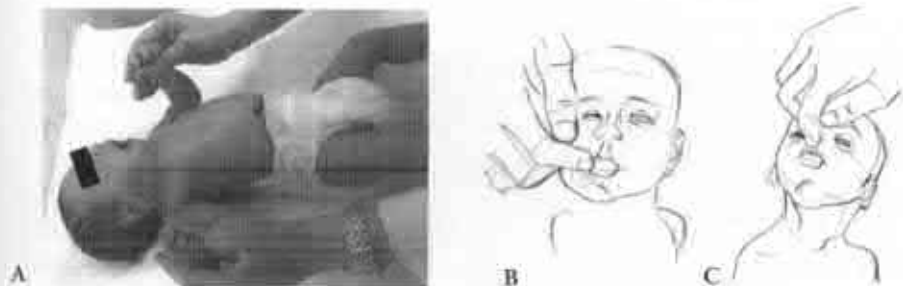


Figura 4.4.2. A. R. palmo-oro-cerebral; B. R. de căutare; C. R. de trompă.

- reflexele spinale: de apărare (se mențin până la 2 luni), r. de sprijin (fig. 4.4.3, C, E) (se menține până la 2 luni), r. de pas sau mers automat (se menține până la 2 luni) (fig. 4.4.3, D, F, G), r. Moro (se menține până la 4 luni) (fig. 4.4.4, A), r. Robinson (se menține până la 3 luni), r. Galant (se menține până la 4 luni) (fig. 4.4.4, B), r. Peres (fig. 4.3.12, B) (se menține până la 3-4 luni), r. Bauer (fig. 4.4.3, B; fig. 4.4.5) (se menține până la 4 luni).

Reflexele Moro și de pas automat fac parte din reflexele complexe de postură, la fel ca reflexele tonice cervicale.

În condiții normale reflexele apar și dispar la anumite vârste. Lipsa lor la anumite vârste denotă întârziere în dezvoltarea neuropsihică a copilului. Vor fi considerate patologice acele reflexe care se păstrează la vârsta când ele trebuie să lipsească.

Semnificația patologică a reflexelor tranzitorii:

- absența reflexului la vârsta la care ar trebui să fie prezent;
- persistența reflexului după perioada în care, în mod normal, ar trebui să dispară;
- răspunsul asimetric și răspunsul exagerat la orice vârstă.

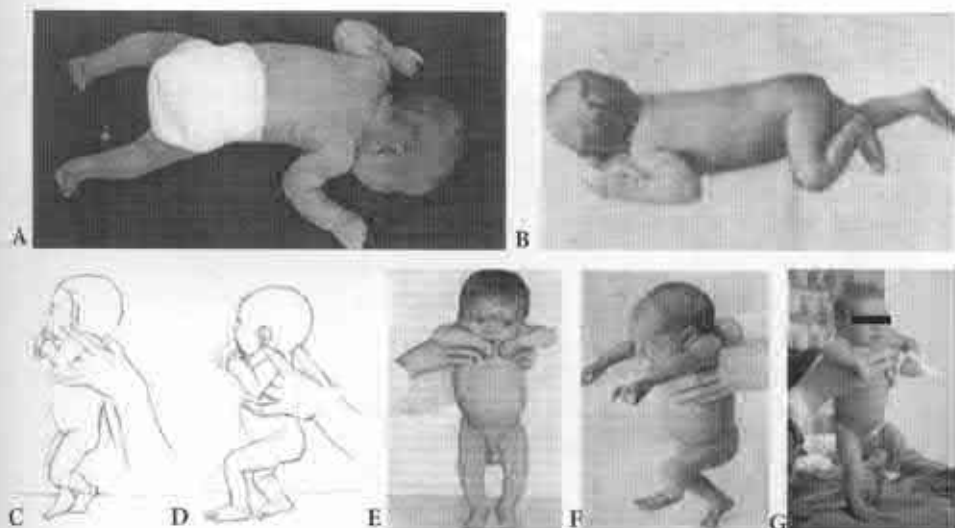


Figura 4.4.3. Reflexe spinale. A. R. de apărare; B. R. Bauer (de târâre); C, E. R. de sprijin; D, F, G. R. de pas sau mers automat. ^[704]



Figura 4.4.4. R. spinale: A. R. Moro;^[701] B. R. Galant^[740]



Figura 4.4.5. R. spinale. A, B. R. Bauer (de târâre), reacție normală;
C. R. Bauer, reacție patologică.

Reflexele monosinaptice. Vom examina ROT care fac parte din grupul reflexelor monosinaptice: patelar, bicipital, tricipital și achilian. ROT sunt expresia unui mecanism tonic fazic. Se vor aprecia prin percucia tendonului, după care mușchiul se întinde brusc cu o mare amplitudine, ce are drept urmare o contracție scurtă, dar puternică. Doar aceste reflexe pot fi urmărite la vârsta de n.n. În normă reflexele menționate vor fi simetrice, egale, ceva mai prompte și mai ample. Uneori aceste reflexe pot fi absente în mod normal. La n.n. reflexele apar la sfârșitul primei zile de viață. Contează mult urmărirea simetriei reflexelor, asimetria lor poate indica o implicare centrală sau periferică. În caz de suferință centrală ROT vor fi mai vii sau exagerate, iar când suferă SNP, vor fi diminuate sau absente. Aprecierea capacității și calității reflexelor se va face în funcție de stadiul comportamental în care se găsește copilul, în felul următor:

- în faza de somn profund reflexele sunt prezente și se declanșează ușor;
- în faza de somn superficial ele se declanșează dificil și sunt diminuate sau absente;
- în fazele de veghe se cere răbdare multă din partea examinatorului pentru a le evalua, din motiv că copilul se agită rapid. Este mai ușor să le examinăm când copilul se alimentează sau după alimentație dacă este relaxat. Acestea vor fi prompte, simetrice și egale.^[64, 79, 807, 701, 733]

Examinarea ROT (fig. 4.4.6) se începe de la MS, apoi MI urmând topografia lor în raport cu sediul medular al acestora. Se vor investiga următoarele ROT:

- *R. stilo-radial* (fig. 4.4.6, C) (cu localizare segmentară la nivel C_5-C_6), antebrațul va fi poziționat în ușoară flexie și pronatie pe braț, astfel, vom efectua percucia apofizei stiloide a radiusului. Răspunsul va fi de flexie a antebrațului pe braț ca urmare a contracției mușchiului supinator lung;
- *R. bicipital* (fig. 4.4.6, A) (cu localizare segmentară la nivel C_5-C_6), se va efectua percucia tendonului inferior al bicepsului prin intermediul degetului examinatoru-

lui. Răspunsul va fi de flexie a antebrăului pe braț prin contracția bicepsului, r. este prezent din a 3-a – a 4-a zi de viață, este inconstant, în primele zile poate fi prompt din motivul hipertonusului fiziologic, nu este prezent la copii cu apatie sau în traumatismele obstetricale (paralizia flexorilor brațului), nu prezintă o semnificație majoră pentru diagnostic la n.n.;

- *R. tricipital* (fig. 4.4.6, B) (cu localizare segmentară la nivel C_7-C_8), copilul se va afla în poziție din decubit dorsal, vom efectua percuția tendonului tricepsului (se evită percuția mușchiului, din motiv că tendonul este scurt și putem obține o contracție ideomusculară), răspunsul va fi de extensie a antebrăului pe braț prin contracția mușchiului triceps prezent din a 3-a – a 4-a zi de viață, exagerat pe contul hipertonusului fiziologic, lipsește în traumatismele obstetricale;
- *R. cubito-pronator* (fig. 4.4.6, F) (cu localizare segmentară la nivel $C_7 - C_8 - D_1$), poziția n.n. din decubit dorsal, vom percuta fața posterioară a apofizei stiloide a cubitusului. Răspunsul va fi de ușoară pronație a antebrăului cu flexia pumnului și a degetelor. La n.n. se poate declanșa r. Moro;
- *R. patelar* (sau rotulian) (fig. 4.4.6, D) (cu localizare segmentară la nivel $L_2 - L_3 - L_4$), poziția n.n. din decubit dorsal, vom percuta tendonul rotulian (sub rotulă), r. va fi de contracție a mușchiului quadriceps cu extensia gambei pe coapsă. Este singurul reflex tendinos prezent în mod consecvent la naștere. Absența lui în prima zi de viață nu denotă o stare patologică. El se declanșează cu greu la copilul cu hipertonus muscular. Reflexul poate lipsi la copiii cu paralizie spinală și periferică, în miopatiile congenitale, atrofiile musculare de geneză alimentară. Hiperreflexia se apreciază în afectarea căilor piramidale, hidrocefalie, meningite, tumori cerebrale etc. La n.n., în special la prematur, examinarea reflexului poate declanșa r. patelar încrucișat – contracția mușchilor (privodiascia) în piciorul opus cu rotația internă a lui;
- *R. achilian* (fig. 4.4.6, E) (cu localizare segmentară la nivel $L_5 - S_1$), se declanșează prin percuția tendonului achilian după care se contractă tricepsul sural cu extensia piciorului, foarte rar se declanșează la n.n., din motivul prezenței unei relaxări exagerate a mușchiului gastrocnemius soleus și hipertonusului fiziologic, care asigură

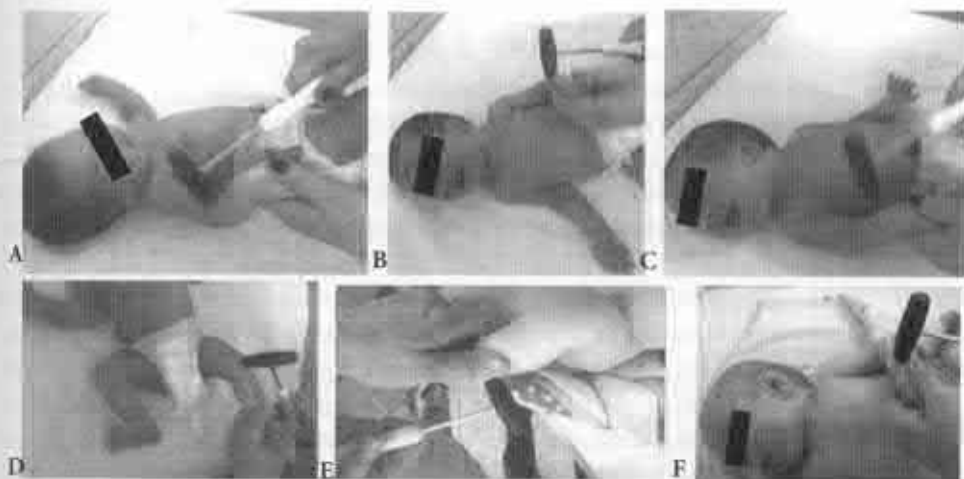


Figura 4.4.6. ROT: A. R. bicipital; B. R. tricipital; C. R. stilo-radial; D. R. patelar, E. R. achilian, F. R. cubito-pronator (din arhiva proprie).

flexia dorsală a piciorului. Creșterea expresivității reflexului poate fi văzută alături de creșterea patelarului și clonusului.

Absența ROT sugerează, în special, o disfuncție a unității motorii sau o afecțiune cerebrală.

Clonusul piciorului este un reflex patologic, care la vârsta de n.n. poate avea aspect normal. Clonusul variază ca frecvență și intensitate în funcție de stadiul comportamental în care se găsește copilul în momentul examinării. Clonusul se va examina prin efectuarea mișcărilor repetate de flexie dorsală a piciorului, după flectarea coapsei și gambei. La n.n. vom urmări următoarele stări ale clonusului piciorului:

1. Clonusul în faza de somn profund, este foarte accentuat și poate persista până la 8 contracții ritmice ale piciorului;
2. Clonusul în faza de somn superficial este absent;
3. Clonusul în faza de veghe, se pot declanșa până la 3-4 subclonisme.

Clonusul piciorului poate avea semnificație patologică. Dacă clonusul piciorului întrece 8 bătăi în starea de veghe și este fixat, inepuizabil, asimetric sugerează suferința tractului cortico-spinal. De cele mai multe ori clonusul se accentuează în cursul plânsului sau în caz de hiperexcitabilitate neuroreflectorie a copilului. Poate apare în cazul afecțiunilor SN de pe urma encefalopatiilor acute, traumatismului craniocerebral acut, hemoragiilor intracerebrale, neuroinfecțiilor, anomaliilor înnăscute de metabolism, etc. [64, 79, 387, 701]

Reflexele periostale apar de la ziua a 3-a - a 4-a de viață. Aceste reflexe nu prezintă importanță diagnostică pentru n.n.

Reflexele cutanate sunt următoarele:

- *Reflexele cutanate abdominale*, prezente de la naștere. Examenul acestor reflexe are semnificație redusă la copilul n.n., deoarece răspunsul lor va fi exprimat prin reacții generalizate, tresăriri, datorită excitației unui SN imatur. Vom examina reflexele abdominale: superior (localizare segmentară la nivel Th₇-Th₉), mediu (localizare segmentară la nivel Th₈-Th₁₀) și inferior (localizare segmentară la nivel Th₁₀-Th₁₂). Răspunsul la excitație va fi exprimat prin contracția mușchilor abdominali. La n.n. reflexele cutanate nu sunt exprimate, ele se dezvoltă după 8-9 zile de viață extrauterină. În afecțiunile căilor piramidale sunt puțin expresive sau lipsesc.
- *R. cremasterian* (este un reflex cutanat, dar se atribuie la r. polisinaptice) (localizare segmentară la nivel L₁-L₂). Se examinează prin excitarea părții cutanate a feței supero-interne a coapsei și are ca răspuns ascensionarea testiculului de partea excitată, de asemenea uneori vom putea urmări o reacție încrucișată (reacția testiculului de partea opusă); acest reflex va fi absent în leziunile de neuron motor central și în leziuni medulare inferioare.
- *R. cutanat plantar* (localizare segmentară la nivel L₅), se declanșează flexia tuturor degetelor și contracția moderată a fasciei lata (r. plantar în flexie) la excitația plantară, mergând cu excitantul pe marginea externă a piciorului până la degetul mic. R. poate fi mai expresiv și prelungit în mod fiziologic, obișnuit bilateral, simetric. Persistența peste perioada de n.n. a răspunsului halucelui (degetul mare) în extensie cu desfacerea în evantai a celorlalte degete (semn Babinski), este sugestiv pentru implicarea tractului cortico-spinal. Acest r. este foarte important pentru diagnosticul sindromului piramidal. Deseori se asociază cu modificarea tonusului și anomaliile de

ROT. Este constant fiziologic la n.n. până la vârsta de un an, când se mielinizează fasciculul piramidal și copilul începe să stea în poziție verticală, să meargă, să alerge.

Astfel, toate reflexele descrise mai sus se vor examina la n.n. treaz și în stare de plin confort. Diminuarea sau abolirea reflexelor abdominale și cutanate plantare vor sugera afectarea căilor senzitive centrale, tractului piramidal sau arcului reflex periferic.

Reflexele polisinaptice: la n.n., din acest grup de reflexe, se examinează r. froto-orbital, r. de prehensiune palmară, r. de prehensiune plantară, r. cremasterian și reflexele oro-alimentare. [79, 307, 326]

1. *R. froto-orbital*, vom efectua o percuție la nivelul frunții, după care va urma o clipire și strângerea ochilor;

2. *R. de prehensiune palmară* sau *r. palmar* (fig. 4.4.7, A, B, D, E, G), apare după cea de-a 5-a lună de sarcină, în perioada fetală. Până la 3 sau 4 luni de la naștere, acesta este independent și inconștient. După această vârstă, el este restructurat și încorporat în activitatea voluntară de prindere. Se observă dacă îi întindem un deget copilului, acesta îl strânge în mână sau vom exercita o presiune la nivel palmar, după care va urma flexia degetelor, iar mângâierea feței dorsale a degetelor, în timpul suptului, va determina extensia palmei.

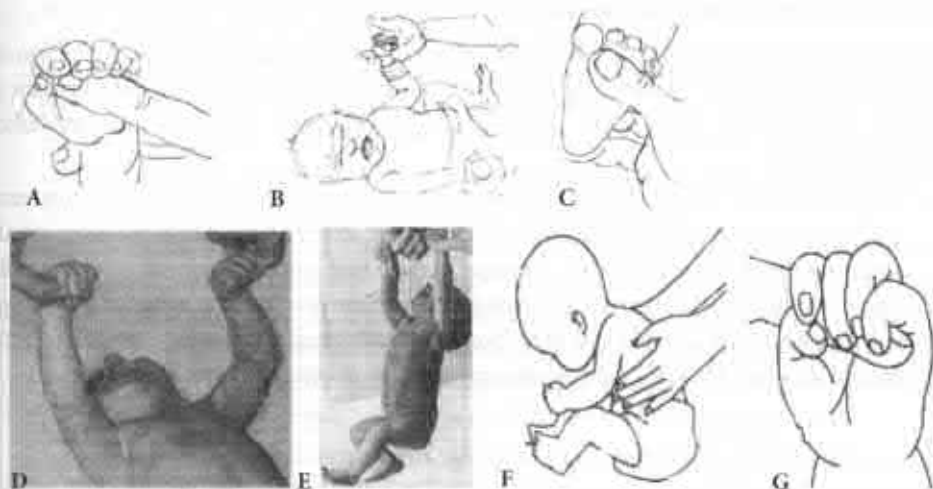


Figura 4.4.7. Reflexele de prehensiune palmară: A, B, D, E, G. (E. în tracțiune observăm R. de apucare și de sprijin^[701]); C. R. prehensiune plantară; F. R. de tracțiune.

3. *R. palm-oral* (*Babkin*) (presiunea palmară la copil face ca să deschidă gura, să ridice capul, să-l întoarcă spre partea excitării), își va îndoi mânuțele, în încercarea de a suga. Persistă până la 3 luni (fig. 4.4.7, B, D);

4. *R. de prehensiune plantară* (fig. 4.4.7, C), vom exercita o prehensiune la nivelul bazei degetelor plantei, răspunsul va fi de flexie a degetelor, iar stimularea feței dorsale a degetelor va provoca extensia lor;

5. *R. cremasterian* (descriș mai sus);

6. *Reflexele oro-alimentare* sunt reflexe de căutare, de orientare și de sugere. [79, 307, 701] Printre care se descrie *r. profund* sau *de înrădăcinare*, apare încă intrauterin și dispare după cea de-a 3-a sau, cel mai târziu, a 4-a lună din viață.

- Se declanșează la atingerea obrazului copilului: acesta va întoarce capul în direcția atingerii, va deschide gura și va executa mișcări de sucțiune.

Automatismul suprasegmentar pozotonic – asigură reglarea tonusului mușchilor în dependență de poziția capului și trunchiului de la nivel de bulb și mezencefal. La n.n. vom examina următoarele reflexe complexe de postură: r. Moro, r. de înot, r. de târâre, reflexele tonice cervicale, r. de mers automat. Profilul r. Moro la copiii cu risc ridicat de anomalii neuropsihice în primul an de viață are o mare importanță. ^[784]

- *R. Moro* (fig. 4.4.4, A) se va examina prin diferite tehnici; una dintre modalități este următoarea: copilul în stare de veghe și liniște calmă, poziționat dorsal, semișezând, cu spatele ușor flectat, relaxat și MS menținute ușor flectate deasupra abdomenului, este lăsat să cadă ușor pe spate, în rezultat se va declanșa adducția și elevarea brațelor, cu extensia lor, urmată de flexie și adducție. O altă tehnică: tragem de sub capul copilului suportul pe care acesta se sprijină, se manifestă prin întinderea mâinilor și picioarelor, în încercarea de a aplatiza căderea. Această reacție apare la n.n. sănătoși.
- *Reflexele tonice cervicale* sunt reflexe prin care se poate modifica postura corpului; la n.n. sunt descrise câteva reflexe de acest gen: r. cervical tonic asimetric, r. cervical tonic simetric, r. tonic de labirint.

La nivel de bulb rahidian se formează **reflexele mielencefalice** (care se mențin în normă până la 2 luni). În cazurile când este afectat SNC, se mențin peste termen și exprimă reținerea în dezvoltarea psihomotorie a copilului. Reflexele mielencefalice sunt următoarele:

- *R. cervical tonic asimetric* sau *R. tonic al „spadasinului”* (Magnus), se caracterizează prin flectarea membrelor de partea occipitală și extensia lor de partea feței sau de flexarea mâinii și piciorului în direcția în care este întors capul n.n. De exemplu, capul copilului se va întoarce spre stânga, membrele se vor extinde din partea stângă și se vor flecta din dreapta și invers (poziția „spadasinului”) (fig. 4.4.8, A, B), (reacție anormală – fig. 4.4.8, C) La n.n. maturi este provizoriu sau poate lipsi.

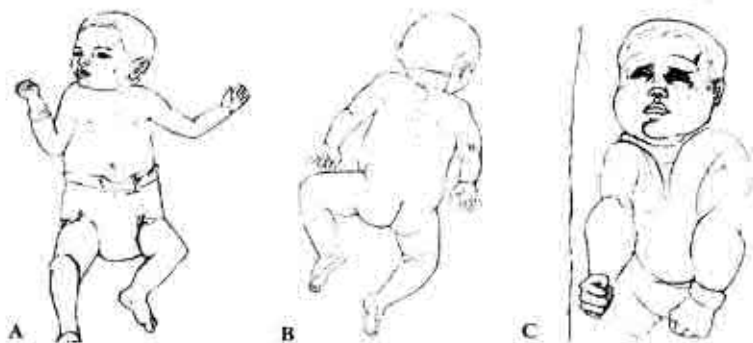


Figura 4.4.8. A. R. cervical tonic asimetric; B. R. cervical tonic simetric, reacție normală; C. R. cervical tonic simetric, reacție anormală (hipertonie musculară).

- *R. cervical tonic simetric*, se execută prin flexia capului, astfel se mărește tonusul în flexorii mâinilor mai pronunțat, când capul va fi în extensie va crește tonusul în extensorii MI;

- *R. tonic de labirint*, la n.n. culcat pe spate crește tonusul în extensori, iar culcat pe burtă, în flexori.

Alte reflexe (de automatism spinal):

- *R. de pas automat sau r. pășitului* (fig. 4.4.3, D, F, G), este fiziologic și apare din a 14-a săptămână intrauterin; este prezent în prima săptămână de viață la aproximativ 58% dintre copiii n.n. Mersul, un element esențial în viața omului, este cunoscut încă din perioada fetală. Deoarece sistemul muscular și osos nu este suficient dezvoltat în primele luni de viață pentru a-l susține, acesta este uitat, apoi revine și copilul învață să meargă. Se observă în momentul în care susținem copilul în poziție verticală, îl înclinăm puțin în față, în așa mod ca picioarele să se plaseze pe masa de examinare pe un suport. De asemenea, acesta se poate vedea și dacă vom atinge ușor talpa copilului cu mâna.
- *R. de înot* se va declanșa la copilul cufundat în apă poziționat ventral, apar mișcări de înotare ritmice ale membrelor și trunchiului. Reprezintă capacitatea copilului de a se menține la suprafață și a nu înghiți apă atunci când este scufundat în ea. Acesta dispare după 4 luni. Se observă în timpul scăldatului. Este periculos să încercăm acest reflex, deoarece musculatura copilului nu este suficient dezvoltată și acesta obosește foarte repede, putând fi cauzate accidente.
- *R. de târâre sau R. mersului tars (Bauer)* (fig. 4.4.5, A, B), (reacție anormală – fig. 4.4.5, C) copilul poziționat ventral, va efectua mișcări succesive ale MI, MS nu vor participa în aceste mișcări. Dacă vom sprijini plantele, copilul va efectua mișcări de târâre. Poate fi observat atunci când punem copilul pe burtică. Acesta își va ridica puțin capul și va încerca să se târască înainte.
- *Reacția timpurie la iluzia prăpastiei* (fig. 4.4.9, A, B) ridică multe controverse în rândul specialiștilor, neștiindu-se sigur dacă aceasta este innăscută sau dobândită după naștere, ca urmare a acțiunii factorilor externi. Un copil de 2 sau 3 luni va prezenta o modificare de ritm cardiac în momentul în care va fi pus pe o placă de susținere pe jumătatea transparentă. Acesta este motivul pentru care unii copiii vor refuza să se dea singuri jos de pe pat, indiferent dacă au venit până la marginea lui.

Răspunsul la aceste reflexe este în funcție de stadiul comportamental în care se găsește copilul. Este ușor de examinat și de obținut aceste reflexe în starea de veghe calmă a n.n. prin urmărirea reacției posturale (tab. 4.4.1 (b)). Dispariția reflexelor are loc odată cu creșterea copilului (tab. 4.4.1 (a) și (b)).

Tabelul 4.4.1 (a)

Dispariția reflexelor fiziologice în funcție de vârsta copilului ^[701]

Reflexele primitive de la naștere

Reflex	Poziție	Metodă	Răspuns	Vârsta de dispariție
R. palmar de prindere (grasp)	Decubit dorsal	Plasarea degetului arătător în palma copilului	Flexie a degetelor, în pumn	6 luni
R. plantar de prindere (grasp)	Decubit dorsal	Apăsarea cu un deget pe talpă chiar în spatele degetelor de la picioare	Flexie a degetelor de la picioare	15 luni

R. Galant	Decubit ventral	Excitarea pielii spatelui copilului de la umăr în jos, la 2-3 cm lateral de apofize	Încurbarea trunchiului, cu concavitatea pe partea stimulată	4 luni
R. Tonic asimetric	Culcat pe spate	Rotirea capului copilului într-o parte pentru 15 secunde	Extinderea extremităților de pe partea facială și flexia celor de pe partea occipitală	3 luni
R. Extensor suprapubian	Culcat pe spate	Apăsarea pielii de pe osul pubian cu degetele	R. de extensie în ambele MI, cu adducție și rotație internă în talipes equines	4 săptămâni
R. de extensie încrucișată a MI	Culcat pe spate	Flexie pasivă a unui MI	Extinderea celui alt MI, cu adducție și rotație internă în talipes equines	6 săptămâni
R. Rosolimo	Culcat pe spate	Interceptarea la degetele 2 spre 4 de la picioare, pe suprafețele lor plantare	Flexie tonică ale degetelor de la picioare la prima articulație metacarpofalangiană	4 săptămâni
R. Călcâiului	Culcat pe spate	Șoldul și articulația genunchiului în flexie și articulația gleznei în poziție neutră, se va apăsa pe toc cu un ciocan	Extensie reflexă rapidă a MI respective	3 săptămâni
R. Moro	Culcat pe spate	Extensia bruscă a capului produsă de o cădere ușoară a capului	Abducția și adducția, urmată de flexie a extremităților superioare	6 luni
R. Babinski	Culcat pe spate	Lovirea de-a lungul lateral al tălpii, extinderea de la călcâi la cap al cinciștea metatarsian	Răspuns extensor combinat: o dorsiflexie simultană a degetului mare și deschiderea în evantai a degetelor de la picioare rămase	Prezența întotdeauna anormală

Notă: Datele de la Futagi et al., 1992; Vojta 1988; Zafeiriou DJ, 2004; Zafeiriou et al., 1995; Zafeiriou et al., 1999a; Zafeiriou et al., 1999b; Zafeiriou et al., 2000^[70].

Tabelul 4.4.1 (b)

Provocarea reacțiilor posturale^[70]

Reacția	Poziția	Metoda
Tracțiune	Culcat pe spate	Plasarea indexului examinatorului în mâna copilului și trăgând copilul la un unghi de 45 de grade față de patul de examinare
Orizontal	Suspendat	Suspendarea copilului prin plasarea mâinilor examinatorului în jurul toracelui copilului, fără a oferi suport pentru cap sau picioare
Vertical suspendat	Vertical	Plasarea ambelor mâini ale examinatorului în axele copilului, fără a profita de torace și ridicarea copilului drept în sus

Răspuns Vojta	Vertical	Suspendarea de la verticală în poziție orizontală cu care se confruntă examinatorul prin plasarea ambelor mâini în jurul toracei copilului
Collis orizontal	Suspendat	Plasarea de o parte, în jurul părții superioare a brațului, iar cealaltă în jurul părții superioare a piciorului și suspendarea copilului în poziție orizontală, paralelă cu patul de examinare
Collis vertical de suspendare	Predispus	Lăsarea de o parte, în jurul părții superioare a piciorului și suspendarea copilului în poziție verticală, cu capul îndreptat în jos
Peiper-Isbert vertical de suspendare	Predispus	Plasarea mâinilor examinătorului în jurul părții superioare a piciorului copilului și suspendarea lui în poziție verticală cu capul îndreptat în jos

Notă: Datele de la Vojta, 1988; Zafeiriou et al., 1998; Zafeiriou, 2004^[20].

Reflexele auditive se testează aplicând o sursă sonoră precum sunetul unui clopoțel aproape de urechea copilului. *R. auditiv* este deseori folosit de către medici pentru a testa capacitățile auditive ale copilului. La pocnirea din degete la urechea unui n.n., acesta va întoarce capul spre direcția din care s-a auzit zgomotul. Reacțiile apărute vor fi în funcție de stadiul comportamental în care se află n.n. Vom urmări următoarele reacții:

- în faza de somn profund, răspunsul la sunetul clopoțelului se va manifesta printr-o reacție foarte slabă, copilul va strânge doar pleoapele, sau răspunsul va fi absent;
- în faza de somn superficial copilul va răspunde la sunetul clopoțelului printr-o reacție de strângere a pleoapelor mai accentuată și o reacție reflexă a întregului corp. Când se va prelungi stimularea, reacția se va estompa, devenind din ce în ce mai scăzută;
- în faza de veghe calmă n.n. nu reacționează aproape deloc, uneori poate închide pleoapele. Trebuie să știm că lipsa reacției în această fază de comportament nu trebuie interpretată ca deficit de auz. Se știe că în această fază el reacționează mult mai complex, sesizând vocea mamei și localizând-o prin întoarcerea capului spre ea;
- când copilul va fi în faza de veghe cu agitație nu vor exista reacții la stimularea auditivă.

Reflexele vizuale se vor examina prin aplicarea unei stimulări luminoase intense:

- vom stimula copilul cu o lumină puternică în faza de somn profund, reacția va fi foarte slabă sau în general va lipsi;
- vom aplica stimularea luminoasă intensă în faza de somn superficial, care va provoca o clipire evidentă a pleoapelor, reacție similară cu cea auditivă;
- în faza de veghe calmă, n.n. treaz și liniștit va reacționa slab la sursa de lumină, sau deloc, la fel ca și în stimularea auditivă, va privi intens chipul mamei, o va fixa și o va urmări;
- un n.n. aflându-se în faza de agitație va fi lipsit de reacții la stimuli.

Observația și examenul neurologic vor fi testate de către medicii care au participat la nașterea micuțului sau de către pediatru. Scăderea tonusului sau lipsa reflexelor pot semnala că există o defecțiune în sistemul neurologic al copilului, cum ar fi retardul sau unele defecțiuni ale sistemelor motorii. Testarea în ceea ce privește reflexele înăscute,

trebuie efectuate la copilul odihnit, în stare de veghe, pentru a putea fi obținut un rezultat real. Este important să acordăm mai multă atenție examenului neurologic la un copil care s-a născut prematur sau care a suferit o naștere traumatică sau, de asemenea, dacă au fost probleme în timpul sarcinii.



Figura 4.4.9. Reacția timpurie la iluzia prăpastiei. A, B. Reacție normală; C. Reacție patologică.



Figura 4.4.10. R. Babinski. A. Faza I - excitarea plantei piciorului; B. Fază II a reflexului; C. Faza III - deschiderea degetelor în evantai.

Astfel, pentru un examen neurologic complex este important să examinăm reflexele n.n.

Printre cele mai importante reflexe ale n.n., care au semnificație clinică, vom aminti: r. Moro, r. profund, r. pășitului, r. palmar, r. înotului, reacția la iluzia prăpastiei, etc. (27 reflexe).^[227]

1. *R. Moro* - cel mai important comportament reflexiv al n.n.; este prezent în comportamentul copilului până la vârsta de 7 luni, după care dispare, în mare parte.

- Dacă se menține și după vârsta de 9 luni, poate fi un semn de retard în dezvoltare.
- Absența bilaterală a acestui reflex poate însemna defecte ale SNC, pe când absența unilaterală (doar pe una dintre părți) poate arăta defecte provocate de trauma nașterii, cum ar fi o claviculă fracturată. De asemenea, pentru absența unilaterală pot fi suspectate și anumite forme de paralizie.

2. *R. profund sau de înrădăcinare*. Cu o profundă valoare de diagnostic, dar și adaptativă, acest reflex este cel care îl ajută pe copil să se hrănească sugând la sânul matern încă din primele clipe ale vieții.

- Lipsa r. la naștere are semnificație de afecțiune HI sau traumatică a SNC.

3. *R. pășitului*.

- Lipsa mersului sugerează atingerea tractului piramidal.

4. *R. palmar* (de prehensiune), apare după cea de-a 5-a lună de sarcină, în perioada fetală. Până la 3 sau 4 luni de la naștere, acesta este independent și inconștient. După această vârstă, el este restructurat și încorporat în activitatea voluntară de prindere.

- Lipsa r. de prehensiune sugerează atingerea tractului piramidal.

5. *R. inotului are*, de asemenea, valoare diagnostică.

6. Reacția timpurie la *iluzia prăpastiei* (fig. 4.4.9, A, B), lipsa reacției suspectă prezența LHIP și traumatice (fig. 4.4.9, C).

7. *R. tonic sau al „spadasimului”* poate explica anumite asimetrii de postură la vârsta de n.n. și este accentuat la copiii cu greutate mică.

- În afecțiunile cerebrale r. este puternic exprimat și se menține până la 6 luni.

8. *R. Babinski* (fig. 4.4.10, A-C) este cel care cauzează deschiderea degetelor de la picioare ca un evantai, atunci când vom atinge gentil talpa copilului. Acesta este un răspuns la gâdilat.

- Persistența peste perioada de n.n. a semnelor Babinski este unul sugestiv pentru implicarea tractului cortico-spinal.

9. *R. de surprindere* apare atunci când copilul este speriat brusc de ceva. Acesta își va da capul pe spate, desfăcându-și mâinile și picioarele.

- Are semnificație diagnostică pentru deficit motor și lipsa reactivității.

10. *R. plânsului* este primul instrument de comunicare pe care îl folosesc copiii.

- Lipsa plânsului sugerează prezența sindromului bulbar.

11. *R. auditiv*. Are valoare diagnostică pentru deficitul de auz.

- Lipsa reacției în faza de veghe calmă după perioada de n.n. trebuie interpretată ca hipoacuzie sau surditate.

12. *R. de clipire* se manifestă atunci când ceva se îndreaptă spre fața copilului, în intenția de a-și proteja ochii, închide pleoapele.

- Lipsa reacției sugerează dereglări de vedere sau cognitive.

13. *R. Peiper* se manifestă atunci când copilul este supus unei lumini puternice. Acesta își va întoarce capul sau își va feri corpul.

- Lipsa reacției la fel sugerează dereglări de vedere sau cognitive.

14. *R. de deglutiție* este, de asemenea, necesar supraviețuirii. Imediat după ce se manifestă r. profund, prin care se produce saliva, copilul va înghiți.

- Lipsa deglutiției sugerează prezența sindromului bulbar.

15. *R. la durere* poate fi testat prin ciupirea gentilă a n.n. de talpa piciorului. Acesta își va retrage aproape imediat piciorul.

- Lipsa reflexului sugerează dereglări de conștiință sau afectarea gravă a SN la n.n.

16. *R. căscatului* apare atunci când organismul copilului are nevoie de mai mult oxigen. Acesta apare în special atunci când este obosit, deoarece sistemele de organe nu mai pot suplimenta necesarul de oxigen.

- Lipsa reflexului are valoare de diagnostic pentru LHIP.

17. *R. Babkin* apare atunci când vom apăsa ușor pe palma copilului (deschide gura).

- Lipsa reflexului presupune atingerea tractului cortico-spinal.

18. *R. de redresare a capului* poate fi observat atunci când poziționăm copilul pe funduleț, fără a-i susține capul. Acesta va încerca să-l țină drept, însă nu va obține un rezultat bun, deoarece nu are încă sistemul muscular indeajuns de dezvoltat.

- Aceste reacții sunt prețioase în aprecierea hipo- sau hipertonusului muscular la copil.
- 19. *R. mersului tars* poate fi folositor pentru a împiedica sufocarea copilului.
- Este sugestiv în aprecierea deficitelor motorii la copil.
- 20. *R. de extensie încrucișată a MI* este cel care îl face pe copil să își aducă piciorul peste celălalt, dacă vom atinge cu degetul talpa acestuia.
- Este important în evaluare la copiii suspecți pentru PCI.
- 21. *R. Galant* are, de asemenea, rol diagnostic. Atunci când este întins pe burtică atingem copilul pe o parte a coloanei. Dacă acesta nu se îndoaie spre partea pe care a fost atins, este posibil să aiba probleme neurologice.
- 22. *R. de orientare* poate fi observat prin atingerea celor „4 puncte cardinale” ale feței, respectiv fruntea, zona de sub buze și fiecare dintre cei doi obraji. Copilul ar trebui să își miște capul sau corpul spre fiecare dintre aceste direcții. Acesta dispare după cea de-a 9-a lună de viață.
- Lipsa reflexului la un n.n. presupune afectarea gravă a SNC și prezența r. bulbar.
- 23. *R. rotulian* este unul dintre reflexele permanente, putând fi observat pe toată perioada vieții.
- Lipsa acestuia indică probleme motorice.
- 24. *R. nazo-palpebral* se observă prin percutarea gentilă a rădăcinii nazale, copilul având ochii deschiși. Acesta ar trebui să îi închidă imediat.
- Lipsa reflexului sugerează probleme din partea SNC.
- 25. *R. „ochi de păpușă”* se manifestă atunci când capul este întors, încet, într-o parte. Privirea copilului va rămâne fixată înainte.
- Lipsa reflexului indică probleme privind afectarea SNC, în special la nivel de trunchi cerebral.
- 26. *R. respirației*, desigur, este important pentru supraviețuire și apare încă din primele clipe ale nașterii, constând din inspirarea și expirarea aerului.
- Lipsa reflexului sugerează prezența sindromului bulbar.
- 27. *R. de apărare* se manifestă atunci când copilul simte nevoia să se apere în fața unei situații, prin întoarcerea capului sau ridicarea mâinii.
- Lipsa reflexului indică probleme de motricitate (hipo- sau hipertonie).

4.5. Observația motricității spontane

Motricitatea (fig. 4.5.1) va fi examinată la n.n. treaz, în faza de veghe calmă, prin observație. Vom evalua motricitatea grosieră și cea fină.

Motricitatea grosieră se va examina la copil din poziția de decubit dorsal, când acesta prezintă mișcări haotice, dar și ritmice de flexie, poziție în extensie la nivelul membrelor, mâinilor, picioarelor și al întregului corp.

Trebuie menționat că n.n. din poziția de decubit ventral va avea o postură asemănătoare celei fetale (triplă flexie), mișcări ce vor imita înotul sau r. de târâre. Orice stare emotivă suportată de copil va intensifica mișcările, care vor deveni tot mai ample, copilul se va excita până când va începe să plângă. La nivelul MI mișcările vor fi mai lente, vor aminti mișcări de pedalare.

Motricitatea fină, de obicei, este mai evidentă la nivelul MS. La nivelul extremității



Figura 4.5.1. Observația motricității spontane la copil. A. Poza de triplă flexie din decubit dorsal; B, C, D. Reflexe tonice poziționale.

cefalice mișcările sunt mai limitate, sunt exprimate prin întoarcerea capului bidirecțional. MS vor executa mișcări de flexie și extensie a degetelor, precum și mișcări atetoide. MI vor schița mișcări de flexie.

Mișcările coordonate, în general, sunt descrise încă de la vârsta de gestație de 14 săptămâni. La n.n. vor fi apreciate prin observație. Imediat după naștere copilul are r. de a suge, a tresări, a prinde în mânuțe și de a-și întoarce capul. Aceste mișcări sunt prezente în cadrul procesului de dezvoltare a copilului și dispar treptat, în majoritatea cazurilor, în jurul vârstei de 3-6 luni. Mișcările coordonate mână-gură, descrise anterior, sunt prezente la n.n. și contribuie la realizarea suptului nealimentar. Sunt mișcări cu rol de autoliniștire a copilului și sunt importante pentru dezvoltarea ulterioară a prehensiunii. [79, 567, 753]

La unii n.n. este evidentă mișcarea de coordonare mână-ochi, care se exprimă prin privirea pentru scurt timp a mâinii. Este o atitudine care va contribui ulterior la dezvoltarea percepției mediului în care se află copilul, la fel și dezvoltarea prehensiunii. Coordonarea mână-ochi este o etapă pregătitoare și extrem de necesară pentru prehensiune. A fost dovedit experimental (pe pui de maimuță) că dacă n-ar fi existat coordonarea mână-ochi, prehensiunea ar fi fost mult întârziată sau absentă. De obicei, la vârsta de n.n. palmele sunt închise în pumn, dar în momentul când apare coordonarea mână-ochi palmele se deschid. La vârsta de 3-4 luni palmele sunt deschise și copilul încearcă să prindă obiectele. Menținerea peste termenul de 3 luni a poziției mâinii „strâns în pumn” explică prezența spasticității în caz de afectare al tractului cortico-spinal (police cortical).

Toate tipurile de coordonare stau la baza mișcărilor voluntare și reprezintă germeii acestei mișcări. [79, 566, 753]

4.6. Evaluarea comportamentului de relație

Multiple studii psihologice descriu comportamentele de relație ale n.n. [99, 322, 506, 560] A fost efectuată observația n.n., prin care s-a dovedit că copilul la vârsta de 2-3 zile este capabil să perceapă vocea mamei, iar în faza de somn superficial percepe diferiți stimuli. N.n. se poate proteja de diverși stimuli, face careva grimase, apoi își continuă somnul chiar la continuarea stimulării. Copilul în faza de veghe, fiind treaz, va reacționa diferentiat la gălăgia din jurul său, sau nu va reacționa deloc. El este capabil să realizeze aptitudini auditive deosebite, prin localizarea vocii umane sau chiar prin întoarcerea capului către sursa de stimulare sonoră. La auzul vocii umane, copilul va deschide ochii,

va fixa mama cu privirea și va întoarce capul spre ea. S-a dovedit că n.n. este capabil să-și urmărească imaginea în oglindă. Vocea mamei are o valoare stimulativă destul de evidentă și importantă pentru n.n. ^[198, 312-424]

Stimularea cu lumină poate fi urmărită prin comportamentul vizual la n.n. De obicei, se observă niște reacții simple de strângere a pleoapelor în faza de somn. Ca urmare, copilul își va continua somnul, ignorând acești stimuli. N.n. treaz fixează și urmărește doar chipul mamei, nereacționând la stimulii vizuali simpli, confirmând că are o careva atenție. N.n. reacționează chiar și la figura umană, absolut diferit decât față de alte obiecte, fiind încântat de ea.

N.n. reacționează prin reacții de interes la bucuria mamei. În acest caz se apreciază un schimb de emoții, de tipul unui joc stimulativ între mamă și copil. ^[424] În unele studii a fost evaluată dezvoltarea cognitivă până la vârsta de 5 ani a n.n. de la mamele dependente de droguri. Aceasta era afectată. ^[730]

La n.n. este dezvoltat mirosul și gustul, prin care copilul percepe mediul. Dar cel mai important mijloc de percepție la n.n. este simțul tactil-kinestezic. Orice manipulare, mângâierile, atingerile vor stimula simțurile esențiale ale copilului referitor la percepția mediului. Percepția complexă va integra tot felul de simțuri. Stimulările superficiale și profunde pot declanșa mai multe reacții motorii ale n.n., care formează percepția complexă. La acestea se integrează stimulii sonori, vizuali, olfactivi și gustativi. În așa mod mama va transmite copilului simțul propriei sale existențe, iar n.n. va înțelege când este alimentat de mamă, când doarme cu mama, când este ținut în brațe de mamă și când de o altă persoană.

Plânsul este prima cale prin care n.n. comunică cu lumea și prima relație a copilului cu mama. Plânsul copilului n.n. este relaționat cu comportamentul lui, și constituie o valoare de preț pentru aprecierea performanțelor cognitive ale copilului, cât și pentru diagnostic. ^[198, 312]

La naștere, primul tipăt semnalează faptul că n.n. și-a umplut plămânii cu aer, începe să respire și implică nevoia copilului de hrană, confort și stimulare. Observații atente au demonstrat că plânsul copilului reflectă un comportament complex din punct de vedere fizic și emoțional.

Wolff (1966) a identificat 4 pattern-uri distincte ale plânsului la n.n. (www.ro/pl-nsul):

1. Plânsul de bază este asociat de obicei cu foamea, dar are un pattern ritmic comun tuturor celorlalte forme de plâns;

2. Plânsul furios;

3. Plânsul de durere;

4. Plânsul pentru atenție, care se dezvoltă mai târziu, la circa 3 săptămâni după naștere.

Plânsul copilului produce reacții puternice la oricine care se află în preajma lui. Studiile au arătat că ritmul inimii și rezistența electrică a pielii la adulții care ascultă plânsul înregistrat al copiilor, ca parametri fiziologici, se modifică semnificativ atât în cazul părinților, cât și în cazul adulților fără copii. În plus, s-a demonstrat că părinții disting mai bine plânsul propriilor copii față de plânsul altora; de asemenea, plânsul de durere pare să determine un răspuns imediat și necondiționat din partea părinților (dar și a altor adulți), spre deosebire de celelalte tipuri de plâns care determină de obicei răspunsuri exclusive din partea părinților. ^[312, 498]

Copilului îi vor produce reacții de plâns diferite stări de disconfort fizic sau fiziologic, cum ar fi: foamea, durerea, neglijarea, părăsirea, schimbările de temperatură, supraîncălzirea, sunetele bruște și intense etc. Starea precedentă a copilului este un factor important în determinarea plânsului ca răspuns la un stimul vizual sau auditiv. La n.n., plânsul poate fi cauzat frecvent de suprastimulări senzoriale momentane. Cea mai frecventă formă de intervenție maternă (80% cu succes) este cea a contactului fizic, la care se adaugă luarea în brațe a copilului. În particular, ridicarea copilului la umăr, metodă care implică 3 dimensiuni de stimulare: contact fizic, mișcare și postura în picioare (verticală), este cea mai bună tehnică deoarece incurajează copilul să se oprească din plâns, să devină alert și atent la mediu. Hrănirea copilului este la fel o altă tehnică cu rezultate bune. Dacă copilului care plânge îi este foame, evident, orice altă măsură de a-l calma, în afara hrănirii, are un efect temporar.^[312]

Plânsul n.n. va fi de diferite expresivități, dependent de nevoile lui. Plânsul n.n. la naștere este caracteristic: scurt și țipător, ce îi ajută la dezlipirea alveolelor pulmonare și la stabilirea respirației, la fel, reflectă vitalitatea. N.n. sănătos are un țipăt viguros, de tonalitate mijlocie, care denotă starea ritmului respirator și normalitatea fenomenelor vasomotorii (lipsa cianozei, palorii). Deseori adormirea este precedată de un plâns mai slab. Când copilul are nevoie de atenție prezintă un plâns scâncitor. Când cu copilul se manevrează, sau se face o anumită mișcare cu scop de a recolta sânge sau de a schimba scutecele, sau la micțiune, plânsul este scurt. Când n.n. va fi menținut într-o poziție nesigură mai mult timp, plânsul va fi mai puternic și mai lung, și numai la întoarcerea de pe spate pe burtă copilul se va liniști.

Țipătul unui copil mic poate furniza medicului date despre puterea generală a n.n., starea corzilor vocale și căilor respiratorii. Când este provocat (o înțepătură, o stare de disconfort, infometare) n.n. țipă își mișcă mâinile și picioarele. Astfel ne putem da seama de integritatea mișcărilor copilului. Când n.n. țipă tare și prelungit, culoarea feței se accentuează, de la roz devine roșu intens. Copilul de obicei se calmează dacă e luat în brațe, dacă i se dă să mănânce sau dacă i se înlătură starea de disconfort (îmbrăcat prea gros, prea subțire, poziție incomodă etc.). Alți sugari normali au un țipăt ascuțit (nu strident sau grav) chiar și fără motiv. După episodul de plâns, fie adoarme, fie are o stare normală. În schimb, țipătul de suferință cerebrală este ritmat, durabil, asociat cu absența voiciunii, strident sau slab (de abia auzit) și nu poate fi potolit prin declanșarea r. de supt sau prin luarea în brațe a copilului.

Deci, plânsul este o reacție normală a n.n. prin care el își manifestă dorințele. Dar plânsul se poate modifica sub acțiunea diferitor factori, în condiții patologice. Unii n.n. gem. *Geamătul* nu se întâlnește la n.n. sănătos. Când apare, chiar de scurtă durată și intermitent, dovedește o suferință de origine nervoasă centrală sau periferică.^[312, 387]

Copilul cu hiperexcitabilitatea SNC va fi agitat și va avea un plâns înalt, ascuțit. *Iritabilitatea generală* a sugarului se manifestă prin tremurături izolate (ce însoțesc o mișcare spontană dar pot surveni și în repaus). Dacă tremurăturile se transformă ulterior în valuri de contracturi musculare din ce în ce mai ritmate, succesive, în timp ce voiciunea se stinge, ne putem aștepta la o criză de convulsii. Un n.n. la termen, cu o naștere mai dificilă, sau un hipotrofic (n.n. cu greutate mai mică) poate prezenta trepidații ale MI,

dar își păstrează voiciunea și o bună reactivitate, fără alte tulburări neurologice. Astfel de copii se supraveghează câteva zile, fenomenul fiind foarte probabil datorat unei tulburări metabolice provizorii (hipocalcemie sau hipoglicemie). Sindromul iritativ al n.n. are o semnificație patologică minoră, fără urmări, dacă îndeplinește două condiții: este izolat și nu progresează în intensitate, în durată, în modul cum se manifestă.

Copilul cu depresia SN va plânge puțin, plânsul cu aspect slab și/sau ascuțit. Plânsul poate sugera prezența unei probleme. Ex.: plânsul cu aspect de „mieunat” este caracteristic pentru sindromul „cri-du-chat”. [64, 79, 807]

Uneori n.n. are *tremurături*, care se pot manifesta la nivelul bărbiciei și/sau a membrilor, și nu reflectă întotdeauna o stare fiziologică normală. *Tresăririle izolate*, provocate sau spontane, nu au nicio semnificație patologică. Ele sunt normale.

Tremurăturile sunt definite ca niște mișcări anormale caracterizate prin oscilații ritmice involuntare, de mică amplitudine, care condiționează deplasări ale segmentelor corpului sau ale unei părți a corpului (membru, trunchi, față) de o parte și de alta a poziției de repaus. Tremurăturile se clasifică în: fiziologice (apar în stare fiziologică după efort, emoții, frig etc.) și patologice (constituie un simptom important în cursul unor intoxicații, afecțiuni infecțioase, endocrine sau neurologice). La fel, se disting diferite varietăți de tremor, în funcție de circumstanțele lor de apariție, care pot fi întâlnite la n.n., după cum urmează:

1. *Tremurăturile de repaus (statice)* persistă atunci când subiectul este imobil – așezat sau lungit, astfel de tremurături apar în repaus sub formă de mișcări lente, de amplitudine mică. Tremurătura atinge mai ales extremitățile, predominant mâinile cu efectuarea mișcărilor de „fărâmițare a pâinii”, ea se diminuează sau dispare cu ocazia mișcărilor voluntare și în timpul somnului.

2. *Tremurăturile de atitudine* sau tremurăturile posturale (sau kinetice) nu apar decât atunci când subiectul menține o poziție, de exemplu, dacă i se cere să țină brațele întinse în față. Cel mai des întâlnită este tremurătura fiziologică provocată de emoție sau favorizată de excitantele folosite de mama care alăptează copilul (cafea). O altă cauză de tremurătură de atitudine este luarea unui medicament de către mamă (antidepresor triciclic, litiu) sau suferința ei de boală (boala Basedow, exces de hormoni tiroidieni, hipoglicemie, micșorarea nivelului sanguin de glucoză, alcoolism cronic la mamă). Al treilea tip de tremurătură de atitudine, rară la copil mic, este tremurătura esențială (de cauză necunoscută).

3. *Tremorul de acțiune* (tremurătura intențională) survine atunci când n.n. efectuează o mișcare voluntară (mișcări fine), se accentuează spre sfârșitul mișcării și are oscilații cu frecvența de 4-5 oscilații pe secundă. Se întâlnește în bolile cu atingere cerebrală și cerebeloasă (în anomalii de dezvoltare a creierului și cerebelului). În alte cazuri, tremurătura face parte dintr-un sindrom cerebelos (prin atingerea creierului mic sau a căilor nervoase aflate în conexiune cu el). Tremurătura predomină la rădăcina membrilor (umeri, șolduri), creând un handicap serios. Totuși, vindecarea completă a unei tremurături de origine cerebeloasă este rară. [78, 79]

Tremurăturile n.n. pot fi intermitente, sau pot fi determinate de stimulări tactile, sonore, lumină și se pot accentua la plâns.

Tremurăturile bărbiei se întâlnesc relativ frecvent la sugari în primele 2 – 3 luni, ceea ce alarmează pe cele mai multe mame. Chiar dacă se repetă, ele constituie un fenomen normal. Tremurăturile intermitente pot fi prezente la un copil hiperexcitat. Uneori pot fi sugestive pentru anomalii metabolice (hipocalcemie, hipoglicemie), hemoragiile subarahnoidiene, defecte structurale sau funcționale congenitale ale SNC, infecții, sindrom extrapiramidal.

Tremurăturile persistente și exagerate reflectă iritabilitatea cortexului cerebral la n.n. asfixiat și un risc potențial de disfuncții neurologice. Uneori vom exclude tulburările de mișcare, care trebuie diagnosticate și tratate precoce ^[747], și convulsiile. ^[13, 78, 33, 73, 572]

Convulsiile neonatale. *Convulsiile* reprezintă descărcarea electrică excesivă și sincronă datorată depolarizării neuronilor din SNC. Aspectul clinic al convulsiilor la copilul mic este atipic și mult diferit de cel la copilul mare. La n.n. se pot întâlni frecvent convulsii sub formă de grimase ritmice, repetitive, mișcări de sucțiune, crize de apnee, devierea poziției globilor oculari (nistagmus lateral sau rotator intermitent), mișcări repetitive ale unui singur membru (convulsii focale), hipertonie generalizată cu deviere conjugată a capului și ochilor (convulsii tonice sugerând aspectul de copil decerebrat). Simptomul primar în manifestarea convulsiilor este reprezentat de instalarea apneei însoțită de un ritm cardiac normal sau accelerat. Convulsiile neonatale sunt dificil de diferențiat de alte mișcări dezordonate, dar fără semnificație patologică. Pot fi regăsite în mod normal în această perioadă sub formă de clonus sau tremor. Aceste particularități vor face dificilă stabilirea diagnosticului de convulsii neonatale. Pentru emiterea diagnosticului de convulsii neonatale înregistrarea traseului EEG joacă un rol important. Mai multe studii sunt axate pe profilul etiologic actual și rezultatul neurodevelopmental al n.n. cu convulsii. ^[744]

Pot fi întâlnite următoarele forme clinice de convulsii neonatale:

1. Convulsiile focale clonice, care sunt asociate cu tulburări metabolice, injurii cerebrale focale (hemoragie subarahnoidiană, infarcte focale). În general prognosticul este bun.
2. Convulsiile multifocale clonice apar la n.n. sub 34 săptămâni de gestație. EEG – aspect anormal.
3. Convulsiile tonice, sunt asociate cu deviații ale globilor oculari sau cu mișcări clonice și apnee. Apar la n.n. prematur sau cu hemoragie intraventriculară. EEG – aspect anormal. Prognosticul este rezervat.
4. Convulsiile mioclonice sunt asociate cu leziuni difuze ale SNC. EEG – aspect anormal. Prognosticul este nefavorabil.
5. Convulsiile subtile sunt echivalente convulsive; 50% dintre convulsiile n.n. la termen și prematur au origine corticală, nu sunt asociate cu modificări ale EEG și nu sunt ameliorate de tratament anticonvulsivant. Acestea trebuie monitorizate. Se manifesta prin:
 - mișcări oculare anormale: privire fixă, clipit, deviație orizontală a globilor oculari;
 - mișcări oro-buco-faringiene: mișcări de sucțiune, masticăție, protruzia limbii, hipersalivație;
 - mișcări anormale ale membrelor: mișcări de pedalare, inot, tremurături, postură tonică a unui membru, văslire;

- apneea, de obicei fără bradicardie, dar dacă apneea este mai mare de 20 secunde apare bradicardia.

Starea de rău convulsiv reprezintă persistența sau repetitivitatea convulsiilor clinice sau/și electrice timp de mai mult de 30 de minute (definiția nouă – 5 minute). *Ultima definiție a SE: SE constă în activitate critică cu durata de 5 sau mai multe minute.* [Ghid 2012 dezvoltat de un comitet de experți pentru SE la adulți cât și la copii, Brophy et al.] Activitatea critică continuă cu durata de cel puțin 5 minute este denumită „SE incipient”.^[793]

Este obligatoriu să se efectueze diferențierea convulsiilor cu tremurăturile. La n.n. tremurăturile pot fi asociate cu hipocalcemia, hipoglicemia, encefalopatia neonatală, n.n. din mamă diabetică, dar nu sunt însoțite de mișcări oculare, sunt ritmice, egale ca amplitudine, pot fi provocate prin stimularea n.n. și pot fi oprite prin flexia pasivă a membrului afectat. Acestea nu sunt însoțite de fenomene autonome: creșterea tensiunii arteriale, tahicardie, bradicardie. Spre deosebire de convulsii, tremurăturile nu sunt asociate cu anomalii ale EEG.^[578, 579, 630]

Sunt descrise multiple cauze care provoacă convulsiile la n.n.: perinatale, metabolice, malformațiile congenitale cerebrale, etc. Cele mai frecvente cauze incriminează următoarea etiologie:

1. Cauze perinatale:

- *EHIP*, reprezintă 40% din totalul convulsiilor cu debut în primele 12-24 ore. Au prognostic rău. Pot fi asociate cu tulburări metabolice posthipoxice (hipoglicemie, hipocalcemie, hiponatremie etc.). Convulsiile cu această etiologie apar foarte aproape de momentul nașterii. Acești copii au scorul Apgar foarte mic și prezintă hemoragie meningo-cerebrală cu cele trei localizări ale ei: periventricular, subarahnoidian sau hematom subdural;^[64, 274, 387, 750, 753]
- *Hemoragia intracraniană*, reprezintă 12,5% din totalul convulsiilor, ca rezultat al nașterii în prezența bregmatică după aplicarea de forceps etc. Se manifestă prin convulsii focale apărute după prima zi de viață. Sunt asociate frecvent cu prematuritatea. Manifestările convulsive apar ca o consecință a traumatismului cranian și asfixiei;
- *Hemoragia subdurală*, se manifestă prin convulsii focale cu debut în primele 24 ore, asociate cu nașterile traumatice și aplicarea de forceps;
- *Hemoragia în plexurile coroide* este specifică n.n. la termen;
- *Hemoragia intraventriculară*, este specifică n.n. prematur. Convulsiile apar de obicei în ziua a 3-a de viață. Formele grave se asociază cu deteriorare rapidă și deces.^[195, 344, 348, 407, 420, 572, 594]

2. Anomalii de dezvoltare a creierului:

- *Malformații vasculare cerebrale*, reprezintă 17% din malformațiile congenitale și se manifestă prin aneurisme, malformații arterio-venoase, hidrocefalie, holoprozencefalie.
- *Tulburări de dezvoltare a SNC*, se manifestă prin hidrocefalie, holoprozencefalie, hidranencefalie, agenezie de corp calos, microgirie, pahigirie, agirie.^[46, 64, 387, 701, 753]

3. Cauze genetice:

- *Sindroame neurocutanate*, se manifestă prin neurofibromatoză (pete „café au lait”, noduli Lish la nivelul irisului), scleroză tuberoasă (leziuni tegumentare depigmentate), sindromul Sturge-Weber (hemangioame în teritoriul trigeminal).

4. Tulburările metabolice, la fel, pot debuta la n.n. prin convulsii și sunt descrise în felul următor:

- *Hipoglicemia* tradusă prin valori scăzute ale glicemiei (sub 40 mg%), la n.n. prematur, n.n. cu asfixie, cu sindrom Beckwith-Wideman (un sindrom congenital autosomal dominant cu variabile expresivități, caracterizat prin exomphalos, macroglosie, gigantism, de multe ori asociat cu organomegalie, citomegalie adrenocorticală și displazie renală medulară). De obicei n.n. cu hipoglicemie prezintă hiperexcitabilitate, apnee, instabilitate termică, letargie, hipotonie, tremurături și convulsii dacă hipoglicemia este de lungă durată.
- *Hipocalcemia*, la valori scăzute ale calciului (Ca) seric, sub 7,6 – 10,4 mg/dl (sau 1,9 – 2,6 mmol/l) și Ca ionic sub 3,5 mg%. Hipocalcemia precoce (prima săptămână de viață) se datorează hipoparatiroidismului tranzitoriu și este mai frecventă la n.n. prematuri, n.n. din mame diabetice. Convulsiile nu răspund la tratamentul cu Ca. Hipocalcemia tardivă apare în săptămânile 3-4 de viață exclusiv la n.n. alimentat artificial. Convulsiile sunt focale sau multifocale, iar intercritic n.n. este hiperalert.
- *Hipomagneziemia*, cu o valoare a magneziului (Mg) sub 1,2 mg% (Mg < 1,2 mg%); este o stare de obicei asociată cu hipocalcemia.
- *Hipernatremia* apare din mai multe cauze, cum ar fi: pierderile excesive renale de săruri, datorită secreției inadecvate de hormon antidiuretic (asfixie, meningită, boli pulmonare), precum și datorită administrării excesive de lichide hiponatremice (insuficiența cortico-suprarenală, boli renale), datorită retenției crescute de apă (perfuzarea excesivă de lichide). Convulsiile sunt însoțite de hipertonic. De asemenea hiponatremia poate fi cauzată de boli renale, deshidratare, diabet insipid sau cauze iatrogene.
- *Hipernatremia* apare datorită pierderii de lichide (vărsături, febră), pierderii renale și extrarenale de apă (glicozurie, diabet, febră, detresă respiratorie) sau supraîncărcării cu Na (corectarea excesivă a acidozei metabolice cu bicarbonat de Na). Hipernatremia determină creșterea osmolarității plasmatice și a celulelor cerebrale, iar la corecția osmolarității cu lichide hipotone se produce edem cerebral (hemoragii intracraniene și convulsii). Na seric crește peste 150 mEq/l.
- *Piridoxindependența* este o boală genetică cauzată de deficiență în sinteza neurotransmițătorului inhibitor (GABA), care necesită ca și cofactor piridoxina. Convulsiile debutează în primele ore de viață, fiind însoțite de hipotonie. Administrarea de piridoxină (100 mg i/v) determină cedarea convulsiilor. Suplimentarea piridoxinei este necesară toată viața.

Tulburări în metabolismul aminoacizilor, determinate de următoarele defecte:

a. **Leucinoza** (boala urinei cu miros de sirop de arțar) cu transmitere autosomalrecesivă este determinată de un deficit enzimatic care interesează decarboxilazele, cu antrenarea anomaliilor în metabolismul celor 3 aminoacizi ramificați. Debutează după un interval liber de 4-5 zile cu semne de suferință cerebrală gravă: convulsii, comă, tulburări

respiratorii, cianoză însoțite de hipoglicemie și acidoză metabolică. Diagnosticul se confirmă prin cromatografia aminoacizilor plasmatici;

b. **Fenilcetonuria** (mod de transmitere autosomal recesivă) este determinată de deficitul de fenilalaninhidroxilază, cu acumulare plasmatică de fenilalanină. Deși debutul se produce de obicei după un interval liber de câteva luni de la naștere, n.n. pot prezenta întârziere în creșterea intrauterină, microcefalie, hiperexcitabilitate, vărsături, convulsii, urina cu miros de șoarece. Depistarea se face prin testul Guthrie, cu care se vor aprecia valori sanguine de fenilalanină peste 4 mg% după 5 zile de viață. Tratamentul presupune regim sărac în fenilalanină. [260]

c. **Anomaliile enzimatice** ale ciclului ureei reprezintă deficiența congenitală a enzimelor care transformă amoniacul rezultat din dezaminarea aminoacizilor în uree. Tabloul clinic este dominat de vărsături, deshidratare, convulsii, comă asociate cu hiperamoniemie.

- *Alte tulburări metabolice* responsabile de declanșarea convulsiilor la n.n. sunt:

a. **Acidemiile organice** (propionică, izovalerică, metilmalonică, acidoza lactică congenitală), determinate de boli genetice de metabolism care au ca manifestări comune episoade severe de acidoză și cetoză manifestate prin vărsături, deshidratare și convulsii; [359, 567]

b. Intoleranța la fructoză;

c. Tulburări mitocondriale datorate deficiențelor enzimatice;

d. Boli de stocaj. [204, 236, 260, 357, 770]

5. Infecțiile cauzează 10% dintre convulsiile neonatale. Dintre acestea amintim: infecțiile bacteriene (septicemia, meningita), infecțiile virale, sindromul TORCH, lucesul, HIV.

6. Medicamentele administrate mamei sau n.n. pot fi responsabile de convulsiile la n.n. Convulsiile apar după prima săptămână de viață și în general sunt focale.

- *Intoxicația cu anestezice locale* (derivați de procaină) provoacă hipotonie, bradicardie, pupile fixe, convulsii în primele 6 ore după naștere.

- *Înteruperea bruscă a administrării de droguri la mamă* (hipnotice, anestezice, barbiturice cu durată scurtă de acțiune, droguri ilegale) provoacă apariția variabilă a convulsiilor, imediat după naștere sau după un interval liber de 10-30 zile. N.n. care provin din mame care consumă heroină prezintă în perioada neonatală tremurături, strănut și tulburări gastrointestinale. Momentul cel mai susceptibil pentru apariția convulsiilor neonatale declanșate de întreruperea drogurilor la mamă este ziua a 10-a de viață. Cu cât intervalul dintre ultima doză și naștere este mai mare, cu atât este mai scurt intervalul de debut al convulsiilor. N.n. care provin din mame toxicomane (heroină, methadonă) trebuie monitorizați obligatoriu.

7. Convulsiile neonatale idiopatice sunt reprezentate de următoarele forme clinice:

- *convulsii familiale benigne*, debutează la 2-15 zile după naștere, cu transmitere autosomal dominantă. N.n. are stare generală bună. Prognostic favorabil în 90% din cazuri. Diagnosticul se bazează pe istoricul familial.

- *Sindromul convulsiilor de ziua a 5-a*. Convulsii repetate la n.n. la termen fără suferință hipoxică și neurologică în primele zile de viață, scor Apgar peste 8, examen neurologic înainte și după criză normal. Manifestările convulsive sunt reprezentate

de clonii focale sau multifocale și crize de apnee. În evoluție se poate descrie retardare psihică și convulsii tardive. Etiologia este incertă (infecții virale, carență de Zn, toxice). [341, 342]

Mai multe studii sunt direcționate asupra complicațiilor survenite dintr-o sarcină anormală sau după o naștere complicată. În unul din studii este prezentat sumarul simplificat al procedeelelor într-un grup de copii cu EHIP. [568] Despre reducerea diagnosticului de asfixie la naștere în unele țări relatează un alt studiu [776], cât și despre numărul de decese la naștere în urma asfixiilor. [695] Alte studii analizează semnele clinice precoce ale encefalopatiilor neonatale [487, 735, 754]; rolul asfixiei neonatale în dezvoltarea sindroamelor neurologice la naștere [516], în special al LPV la prematuri [751]. Este descris riscul crescut al hemoragiilor intraventriculare la sugarii prematuri și pericolul dezvoltării accidentului vascular la ei. [540, 552, 601, 643] Sumarul unor studii relatează următoarele: hipoxia indusă de reoxigenare produce leziuni mitocondriale și apoptoză în celulele endoteliale umane [139] și dereglări hemodinamice cerebrale cu LPV la copilul prematur [224, 463], iar modul de livrare al steroizilor antenatali relaționează cu hemoragiile intraventriculare. [474] Modul de intervenție în EHIP [735], necesitatea studiului clinico-neurologic și EEG îndată după naștere [699], rolul CT și IRM cerebrală [277] în identificarea leziunilor cerebrale, rolul hipotermiei în prevenirea complicațiilor grave ale EHIP [290, 349, 430, 578, 750], riscul dezvoltării complicațiilor grave (hidrocefalia, PCI, epilepsiile) și prognosticul pe termen lung la copiii care au suportat injurii cerebrale de natură HI [64, 398, 446, 586, 735, 753], în special cei din tripleți [571], cât și necesitatea asistenței pe termen lung la copiii asfixiați la naștere [631] sunt profiluri pentru cercetările de prezent și de viitor. [587, 753]

Riscul dezvoltării epilepsiilor la copiii care au suportat leziuni cerebrale și convulsii neonatale este mare. [228, 752, 756] Mulți specialiști sunt preocupați de studiul factorilor de risc pentru dezvoltarea convulsiilor neonatale [615], la fel și prognosticul [634] și rolul DAE în prevenirea mortalității și handicapului neurologic după astfel de stări. [194]

Este foarte important să efectuăm examenul EEG la toți copiii cu convulsii neonatale, la fel și EEG interictal. [630] În cazurile când se înregistrează supresie electrică pe traseul EEG la un n.n. cu convulsii, se vor dezvolta sechele neurologice cu o incidență de 90%; dacă undele EEG sunt asimetrice, sechelele neurologice pot fi înregistrate la 50% din copii și în cazurile cu un aspect EEG normal – sub 10%. [64, 414, 587, 753]

Convulsiile neonatale încetează la câteva zile de la debut, chiar și la copiii cu afectare cerebrală reziduală. În schimb, acești copii pot manifesta în perioada de sugar un alt tip de convulsii cum sunt spasmele infantile. După stoparea convulsiilor este necesar de continuat tratamentul de întreținere cu Fenobarbital, doza administrată oral fiind de 3-5 mg/kg/zi. Medicația antiepileptică se va întrerupe în momentul în care se produce dispariția completă a simptomatologiei și se normalizează traseul EEG, dar în aceste cazuri nu dispare riscul de recurență a bolii epileptice. [64, 587, 701, 753]

Căscatul. Între reacțiile suspecte, căscatul necesită o atenție aparte. El poate fi numai de origine digestivă, dar dacă este foarte frecvent poate fi semnul unei suferințe cerebrale. Se întâmplă însă ca și prematurii să caște prelungit și frecvent în primele săptămâni, după care căscatul dispare. La n.n la termen, căscatul se întâlnește rar, de 1 – 3 ori în decurs de 10 – 15 minute, cât este ținut gol.

Strănutul. În primele două luni, când un sugar este dezbrăcat și vine în contact cu aerul mai rece, el strănută sau urinează. În asemenea situații strănutul nu are nicio semnificație, deci mamele nu trebuie să se alarmeze și să considere că micuțul „a răcit”.

Sughitul. Mulți copii sughită în primele săptămâni de viață, dar acesta nu este un motiv de îngrijorare. Sughitul se poate potoli dacă sugarul este luat în brațe cu abdomenul lipit de corpul mamei, pentru schimbarea poziției bulei de aer. Alte metode: copilul va fi frecat și bătut ușor pe spate, sau i se va da puțină apă caldută.

Respirația n.n. este diferită de cea a unui adult, predominant abdominală. Frecvența respirației la n.n. este mult mai rapidă decât a unui adult, aproximativ de 40-60 de ori pe minut, contrară cu a unui adult care este de 20 de ori pe minut. Atunci când la un n.n. va fi prezentă respirația diafragmală, vom suspecta prezența leziunilor medulare, boli ale cornului anterior medular sau tulburări ale joncțiunii neuro-musculare.

Starea de conștiență la n.n. se va aprecia la fel ca și la un copil mare și va fi posibilă numai prin utilizarea unor semne indirecte. Acestea sunt: comportamentul copilului, reacția lui la durere, foame, modificarea temperaturii etc. Se cunoaște că o mare parte din timpul său n.n. o petrec în somn, la trezire ei deschid ochii, reacționează la sursa de lumină. La fel, ca și la sursa sonoră, la sunete puternice clipesc și închid ochii (r. acusticofacial), sau tresar (r. de frică). N.n. sugă și înghițe bine. Mișcările motorii spontane și țipătul se accentuează înainte de alimentare și se ameliorează după ce este hrănit. Absolut diferit se va aprecia starea de conștiență la un copil cu probleme neurologice. La acești copii mișcările spontane se vor reduce, va scăde sensibilitatea la stimuli.

Există unii parametri cunoscuți, prin care se apreciază starea de conștiență – 4 stadii patologice:

- Letargia, când trezirea se face ușor, dar menținerea stării de veghe este dificilă;
- Obnubilarea, în care trezirea se va face cu dificultate, este incompletă și nu poate fi menținută;
- Stuporul, trezirea este posibilă numai prin aplicarea stimulilor de durere;
- Coma, în care nu va exista răspuns la niciun fel de stimuli.

Astfel, *evaluarea neurologică* a n.n. este un act dificil, complex și important, necesită o înarmare cu multe cunoștințe din partea medicului, mult tact, perseverență, răbdare, reluări repetate ale examenului și adaptarea la fiecare caz în parte.

Îndată după naștere SNC este cel mai puțin dezvoltat în comparație cu alte organe și sisteme ale organismului și se va maturiza ultimul. În timpul examenului vom urmări: atitudinea, nervii cranieni, tonusul muscular, sensibilitatea, motricitatea, reflexele necondiționate, reflexele arhaice, troficitatea, funcțiile vegetative, sfincterele, examenul craniului și al coloanei vertebrale, examenul limbajului.

La n.n. comportamentul este cel al unei ființe subcorticale. În mod normal, imediat după naștere, copilul respiră, strigă viguros cu gura larg deschisă și falca inferioară tremurând, capul se extinde la fiecare sunet, lacrimile apar după 2 săptămâni, pleoapele sunt ocluzionate, iar deschiderea lor este intermitentă și posibil asimetrică. Unilateral, în stare de veghe este agitat, deplasează membrele, în timpul somnului sau când este liniștit adoptă poziția fetală. Poziția fetală se menține și dispare treptat sub vârsta de 1 lună: brațele ușor abdușe, antebrațele semiflectate pe brațe, gambele abdușe distal și în semiflexie pe coapse, picioarele ușor flectate pe gambe, coapsele semiflectate pe bazin,

degetele de la MS flectate în pumn (din când în când se extind degetele 5, 4, spre 2, mai rar și mai puțin pollicele). În decubit dorsal capul este menținut cea mai mare parte a timpului rotit în dreapta sau stânga, și numai pentru o scurtă perioadă de timp în axul corpului; mișcările MS sunt simetrice, fără a fi simultane; MI sunt în triplă semiflexie și adducție (incrucșate) și se extind din când în când alternativ (pedalaj). N.n. prezintă o hipotonie a mușchilor cefei, în rest există o hipertonie fiziologică (permițând observarea rapidă și facilă a unei hipotonii patologice). La fel, n.n. are prezent de la naștere r. de deglutiție, salivatie, vomă, câscat, sughiț. Reflexele de defecație și de micțiune au caracter automat, secreția sudorală este absentă, reflexele cutanate abdominale au caracter generalizat (adică depășesc musculatura abdominală). R. cutanat plantar este variabil (când flexia degetelor, când extensia halucelui). ROT sunt prezente, egale și simetrice, iar r. rotulian este prompt cu adducția controlaterală a coapsei. Semnul Chvostek adesea pozitiv. R. cutanat cremasterian este absent. N.n. plânge la foame sau crampe, așezat în decubit ventral, are o atitudine de flexie și răsuște capul lateral pentru a-și degaja nasul. N.n. preferă gustul dulce, reacționând prin sugere, iar la gustul sărat reacționează prin respingere și își modifică mimica. *Atitudinea* (postura) este cea pe care o adoptă sau o păstrează la un moment dat n.n. sau copilul. Se examinează în stare de veghe, somn, agitație sau liniștit. Examinând poziția fetală, observăm o eventuală asimetrie facială (ex. în paralizia de n. facial asimetria se accentuează în timpul plânsului), poziția permanentă de rotație a capului într-o parte sau alta din torticolis, lipsa de participare unilaterală a abdomenului la respirație în paralizia de plex brahial sau paralizia diafragmatică.^[66] La *examinarea extremității cefalice* se pot observa malformații de tip: hidrocefalie, microcefalie, microftalmie, cataractă, cranioschizis etc. Iar la *examinarea coloanei vertebrale* se pot observa malformații de tip: spina bifida, meningocel, mielomeningocel etc. *Nervi cranieni*. N. olfactiv: n.n. răspunde prin grimase. N. optic: în ziua 3 - 4 n.n. orientează capul și deschide fanta palpebrală mai expusă la stimulul luminos, la lumină bruscă închide ochii (r. Peiper): fotofobia fiziologică a n.n.; la sfârșitul primei săptămâni de viață n.n. privește și urmărește obiectele într-un unghi de aproximativ 60°, n.n. și sugarul mic fixează privirea pe obiectele mari, staționare. Cecitatea poate fi suspectată, dacă n.n. și sugarul mic prezintă o fixitate anormală a privirii și/sau prezența unor mișcări continue și ritmice ale ochilor. N. III, IV, VI (oculomotor, trohlear și abducens): r. fotomotor este prezent, egal, simetric, privirea n.n. este monoculară, n.n. și sugarul mic prezintă strabism fiziologic tranzitoriu, n.n. prezintă r. arhaic al „ochilor de păpușă”. N. cranieni IX, X, XII: r. de succiune, fonația, deglutiția, motilitatea limbii. *Sensibilitatea* se verifică prin ciupire, înțepătură sau cu apă rece. *Tonusul* se examinează prin inspecție, palpare, mișcări pasive și reflexe. *Motricitatea* activă și pasivă - se verifică amplitudinea, simetria și vigoarea mișcărilor spontane ale n.n. în pat sau baie, în perioada de veghe, somn, agitație sau liniștit.

5. EXAMINAREA NEUROLOGICĂ A SUGARULUI ȘI COPILULUI MIC

Odată cu creșterea are loc maturizarea structurilor SN, iar performanțele copilului devin tot mai complexe și mai numeroase. Examenul neurologic al sugarului și copilului mic întâlnește dificultăți prin prezența la această vârstă a particularităților fiziologice și semiologice. Tehnicile folosite pentru investigarea neurologică a copilului mare și a adultului nu pot fi aplicate la această vârstă, deoarece lipsește colaborarea cu el. Din lipsă de colaborare a sugarului și copilului mic cu medicul, o serie de probe de diagnostic aplicate la copilul mare și adult sunt inadmisibile și inaplicabile la copiii în primii lor ani de viață. De aceea o deosebită atenție se acordă acuzelor din partea părinților, anamnezei, examenului general și neurologic complex. [50, 64, 79, 478, 543, 587, 753]

Pentru orice specialist pediatru și neurolog de copii examenul neurologic este punctul de pornire în evaluarea copilului. De altfel, examenul neurologic este unul dintre cele mai complexe examene obiective efectuate la copil și are particularități date de fiziologia de vârstă a acestei perioade de dezvoltare. Dezvoltarea și formarea intensivă a SN la copil în primul an de viață va pune amprentă pe complexitatea abilităților comportamentale și motorii ale copilului. Acest motiv va cere unui specialist în domeniu cunoașterea particularităților evolutive de dezvoltare a funcțiilor de bază ale SN la copil și ale examenului neurologic la diferite categorii de vârstă. [18, 19, 143, 425, 471, 476, 545, 562, 572, 574, 578, 581, 590, 593, 596, 649, 651, 672, 701, 716, 740]

Odată cu creșterea copilului are loc complinirea performanțelor psihologice grație maturizării proceselor fiziologice și a structurilor anatomice ale SN. Pentru o apreciere corectă a performanțelor efectuate de copil, este important ca rezultatele obținute în urma testărilor neurologice să fie comparate cu normele stabilite pentru vârsta examinată. Este important să fie cunoscute toate etapele de dezvoltare a copilului pentru a efectua o evaluare neurologică corectă. Există norme stabilite pentru fiecare vârstă. La fiecare examinare a copilului vom compara rezultatele primite cu normele. Astfel, vom aprecia gradul de dezvoltare a copilului în funcție de vârsta gestațională. [9, 79, 587, 701]

Efectuarea examenului neurologic va permite unui specialist să aprecieze gradul de dezvoltare neurodevelopmentală a copilului, gradul de afectare al SN și sindroamele neurologice prezente la copil. Înțelegând morfofuncționalitatea SN, vom putea suspecta unele afecțiuni neurologice cu implicare neuropsihică sau motorie, atribuindu-le unor nosologii. [14, 90, 439, 440, 476, 593]

O deosebită atenție vom atrage anamnezei și examenului general complex, notând semnele indirecte, care corelează cu suferința neurologică, deoarece semiologia obiectivă este săracă la această vârstă. Examinarea copilului va începe cu aprecierea exteriorului și parametrilor antropometrici. Se determină proporționalitatea părților componente ale corpului, masa și înălțimea lui, forma capului și PC. [46, 153, 425]

Folosind literatura neurologică privind metodele de examinare și evaluare a copilului și experiența proprie, medicul va elabora niște tactici personale confortabile, eficiente și valide. Însă metoda generală de examinare rămâne constantă de la un pacient la altul, necătând la faptul că sunt unele particularități în funcție de situație. [79, 425, 587, 701]

Examenul neurologic al copilului poate fi incomplet, de aceea este necesar de a-l completa în timp. El trebuie efectuat cu multă acuratețe, finețe, dragoste din partea medicului, astfel ca să beneficieze de încrederea copilului. Vocea caldă, cu tonuri joase, la fel și zâmbetul examinatorului vor calma copilul. Pentru o colaborare fructuoasă cu copilul este necesar de a lua contactul prin folosirea unor remedii: jucării, sunete melodioase, numele iubit etc., care pot avea un efect deosebit. Copilul trebuie să stea în fața examinatorului, fiind în brațele părintelui. Dacă nu vom putea colabora cu copilul, el va fi necooperant și va deveni agresiv, violent, împotrivindu-se oricăror manevre de examinare. Vom evita mișcările rapide, vocea ridicată, folosirea aparatelor și instrumentelor care pot fi interpretate ca amenințătoare pentru copil. Unii copii în timpul examinării pot fi retrași, imobili, rezistenți la examinare, refuzând orice interacțiune cu cei din jur. În aceste situații este bine ca medicul să contramandeze întâlnirea pentru altă dată, de altfel se va forma o viziune incorectă referitor la cazul examinat. Este foarte important ca în cursul testărilor neurologice copilul să fie liniștit, cooperant pe cât este posibil. Medicul poate scoate haina specială, să îmbrace o haină colorată în culori liniștitoare, ca micuțul să se adapteze mai ușor, la fel, să lase manevrele neplăcute pentru ultima parte a examenului.

Medicul va interoga părinții referitor la comportamentul copilului: Acesta este comportamentul recent al copilului sau în așa mod se comportă permanent? Din acest motiv s-au adresat părinții la medic sau aceasta este o stare de moment? Copilul este anxios, fricos, a mai fost anterior la medici, ce i-a provocat durere, disconfort, sau poate copilul manipulează cu situația? La toate aceste întrebări medicul trebuie să găsească răspunsurile necesare pentru a face un prognostic corect.

5.1. Observația copilului (examinare indirectă)

Vom începe examinarea copilului mic prin observație. Pentru o examinare cât mai corectă, evaluarea lui trebuie efectuată într-o cameră liniștită, luminoasă, încălzită uniform, astfel încât dezbrăcarea copilului să nu influențeze starea de confort a acestuia. Vom evita orice mișcări rapide sau întrebuițarea unor instrumente neplăcute. Vom încerca să dezbrăcăm halatul medical (alb), care poate să-l irite pe copil, și vom purta haine colorate. La fel, vom zâmbi, vom vorbi cu voce domoală, lentă, liniștită, pentru ca zâmbetul examinatorului, vorbirea sa în tonuri joase și liniștite să fie benefice copilului. Pentru a confirma prezența elementelor patologice vom monitoriza evoluția lor. Vom reevalua pacientul ori de câte ori va fi necesar și-o facem. [15, 266, 301, 360, 393]

Din primele minute, când copilul vine la medic în sala de examinare, se va începe examinarea indirectă prin observația comportamentului. Această examinare va dura atâta timp cât copilul se va afla la medic. Vom petrece observația pe tot parcursul anamnezei. Medicul va lua anamneza prin discuție cu părinții și rudele, va examina copilul și va face tot acest timp observația. Inspekția va permite evaluarea comportamentului și observația unor anomalii la facies sau la membre, vom înregistra tulburările de mișcare etc. Urmărirea atentă a comportamentului va permite ca medicul să aprecieze ariile creierului care pot fi afectate și locul unde să direcționeze examinarea ulterioară. Este necesar de apreciat dacă copilul realizează contactul vizual. [10]

Medicul va aprecia asemănarea copilului cu părinții, dacă nu are un sindrom neurologic particular sau o tulburare neuropsihică. Se va aprecia dacă dezvoltarea fizică este normală, simetrică, sau parametrii de dezvoltare corespund vârstei cronologice, sau dacă este apatic sau hiperexcitat, anxios sau depresiv, dacă nu are careva mișcări anormale, este vorbăreț sau euforic, dacă expresia feței este neobișnuită, dacă are aspect specific pentru boala Down sau pentru un alt defect genetic, dacă nu are tetraplegie sau hemiplegie etc. Numai examenul propriu-zis, efectuat la nivel profesionist, ne va aduce date importante pentru susținerea suspiciunii inițiale, făcând documentarea teoretică a cazului, pentru o încadrare corectă diagnostică ^[409] și pentru a informa părinții despre starea copilului. ^[635]

Pentru ca examenul să se efectueze mai eficient, vor fi evaluate reflexele tendinoase la copilul aflat în brațele părintelui, ca și tonusul muscular, sensibilitatea superficială, abilitățile auditive și vizuale. După care copilul va fi dezbrăcat integral cu mișcări fine, va fi așezat pe masa de examinare, urmărind pe parcursul dezbrăcării funcțiile mușchilor, la fel și reflexele tranzitorii, răspunsul la tracțiune, capacitatea de a se rostogoli, a sta în șezut sau în picioare. În continuare vom examina gura, limba, urechile, mușchii cervicali, abdominali, organele genitale, spatel și regiunea anală. Vom măsura circumferința occipito-frontală și vom examina fundul de ochi, apoi vom trece la aprecierea performanțelor de târâre, mers și alergare. Sunt recomandate variate grafice de evaluare a creșterii copiilor în funcție de vârsta gestațională ^[199] și metode de examen neurologic complex. ^[23, 254, 255]

5.2. Examenul parametrilor antropometrici

Primul pas al examenului neurologic, care va apropia copilul de medic, startează prin folosirea de către el a mijloacelor inofensive de acțiune și anume, determinarea parametrilor antropometrici. Aprecierea coordonării copilului se va determina prin modul cum se dezbracă și se îmbracă. La fel, aceste elemente pot fi folosite pentru aprecierea independenței copilului și a atitudinii familiei față de el.

Prin creștere se înțeleg acumulările cantitative ale dimensiunilor corporale. Dezvoltarea și maturarea reprezintă noțiuni calitative referitoare la diferențieri de structură, de compoziție și funcție celulară, particulare fiecărui țesut. Ritmul de creștere, dezvoltare și maturare depinde de factorii ereditari, hormonal, de mediu și socioeconomi după cum urmează:

1. Factorii ereditari – influențează ritmul de creștere și valorile definitive ale parametrilor de creștere, conform programelor genetice.
2. Factorii hormonal – hormonul de creștere este indispensabil pentru reglarea creșterii scheletice. Deficitul acestui hormon se exprimă prin încetinirea proceselor de creștere și maturare, iar excesul determină accelerarea creșterii fără maturare (*gigantismul*).
3. Factorii de mediu, nutriția sunt elemente esențiale în dezvoltarea proceselor de creștere.
4. Factorii socioeconomi influențează creșterea organismului copilului prin modul de viață, obiceiurile elementare, tradițiile culturale, fiind în strânsă legatură cu factorii nutriționali.

5. Factorii psihici și emoționali contribuie în mare măsură la confort prin ambianța familială, climatul afectiv, relațiile dintre părinți și copii. Stresul psihic, provocat de mediul înconjurător nefavorabil, influențează negativ procesul de creștere.

Se vor evalua toți acești factori, pentru o viziune complexă a condițiilor în care se dezvoltă copilul și aprecierea riscurilor pentru probleme de dezvoltare.

Vom măsura înălțimea corpului, greutatea ponderală, PC. Toți acești parametri vor furniza informații despre starea SN la copil. Trebuie să cunoaștem că în *primul an* greutatea medie este de aproximativ 9,5 kg, iar la 3 ani de 15 kg. Talia va crește de la 74 cm la 92 cm.

După vârsta de 1 an valoarea medie a înălțimii se poate calcula din următoarea formulă: vârsta (în ani) $\times 6 + 77$ (în centimetri). La 3 ani ritmul de creștere este mai diminuat față de perioada precedentă. Segmentele corpului au ritmuri de creștere inegale, iar înfățișarea generală a organismului se modifică. Rapoartele segmentare dintre trunchi și membre arată că membrele cresc mai rapid decât trunchiul până la *pubertate*, după care ritmul de creștere se inversează.

Este important să știm că valorile obținute în urmă măsurărilor parametrilor antropometrici trebuie confruntate cu valorile din standardele de referință care corelează în funcție de zona geografică, sex, vârstă și mediul de proveniență (rural/urban).

Elementele de maturaj sunt reprezentate de dezvoltarea masivului facial în relație cu dispariția treptată a aspectului particular al copilului. Vom compara raportul dintre perimetrul toracic cu cel cranian. PC la *naștere* este mai mic decât cel toracic. Se constată o egalare a celor două perimetre la vârsta de 1 an, după care PC rămâne progresiv în urma celui toracic. Au loc osificări la nivelul craniului (prin închiderea fontanelor), coloanei vertebrale, a cutiei craniene, a membrilor. Odată cu creșterea se dezvoltă sistemul muscular și ligamentele, ceea ce duce la o mai mare agilitate și sprintenală a corpului. Are loc progresia în ceea ce privește dezvoltarea creierului: de la 980 g la 1 an ajunge la 1.100 g la 3 ani. Se dezvoltă intens activitatea corelativă a variatelor regiuni și zone cerebrale. Reacțiile înăscute încep să se condiționeze. La 2 ani și jumătate apare controlul sfincterian.

Devierile de la normal ale datelor antropometrice ne permit să evidențiem prezența unor boli cronice generale, cât și neurologice, cum ar fi PCI, anomaliile spinale, bolile endocrine (hipotiroidismul), anomaliile cromosomiale, disgeneziile gonadale etc. Reținerea în dezvoltarea fizică cât și hipostatura pot fi legate de patologia hipotalamusului și hipofizei (nanism hipofizar). Înălțimea exagerată la copii va fi apreciată ca gigantism, sindromul Marfan sau Klinefelter. Deficitul ponderal, evidențiat prin măsurarea greutății copilului, se întâlnește frecvent în patologia neurologică care se însoțește cu tulburări de masticție, deglutiție, vomisme, tratament cronic cu antiepileptice. Obezitatea apare frecvent în caz de bulimie, în lipsa activității fizice, fiind datorată dizabilităților motorii ale copilului (boli musculare, PCI, sindroame malformative), poate fi un simptom în cadrul sindroamelor genetice Laurence-Moon-Biedl, Prader-Willi, sau poate fi cauzată de terapia cronică antiepileptică. Examenul PC are valoare indispensabilă în examinarea neurologică a copilului mic (datele vor fi expuse ulterior).

5.3. Examenul tegumentelor

SNC și tegumentele au o proveniență comună în ontogeneză – ectodermul, ce presupune apariția diferitelor boli cu implicarea lor, cum ar fi facomatozele. Semnele tegumentare existente pot fi asociate cu bolile neurologice. Este important să le cunoaștem, pentru a facilita orientarea diagnosticului.

Vom efectua inspecția generală, pentru a aprecia semnele patologice tegumentare. Leziunile tegumentare pot fi de origine post-traumatice, pigmentații neobișnuite, nevi pigmentari, pete acromice, angioame, adenoame, fibroame etc. Icterul tegumentelor (hiperbilirubinemia) relaționează cu leziunile cerebrale, în special cu hemoragiile intracerebrale.^[749] Sunt cunoscute facomatozele, sau sindroamele neurocutanate, boli de origine ereditară, cu tegumente îmbrăcate în pete (elemente tegumentare).^[122, 221, 621] Factorii dați sugerează o tendință de apariție a malformațiilor și tumorilor, care pot apare primar în diferite organe, frecvent punctul de plecare fiind SNC și pielea. Cele mai importante sindroame neurocutanate sunt:

Neurofibromatoza (sau boala von Recklinghausen) – este o maladie neuroectodermală cu transmitere autosomal dominantă, cu penetranța de 100% până la vârsta de 5 ani. Are cel puțin două forme distincte genetic: neurofibromatoza tip I (periferică) și neurofibromatoza tip II (centrală). Modificările tegumentare apar în forma I și au aspect de spoturi cafenii, ovale, neregulate, mai mari de 1 cm, asociate cu noduli cutanați sau subcutanați pe parcursul nervilor periferici, distribuite asimetric pe trunchi, extremități și axile (fig. 5.3.1). Deseori leziunile sunt nesemnificative în perioada de n.n., dar odată cu vârsta cresc în mărime și număr, mai ales după pubertate. Sunt prezente plăci pigmentate (pete „café au lait”) și malformații nervoase. Semnele cutanate cu semnificație sunt: peste 6 spoturi cafenii, mai mari de 1 cm sau o zonă tegumentară largă de hiperpigmentație (melanodermie). Se produc tumori benigne, care se pot dezvolta în orice organ, dar mai ales la nivelul pielii, țesutului nervos, ochiului și țesutului osos. Numărul și dimensiunile tumorilor cresc în timp, deseoriacompaniate de variate tipuri de tumori cutanate, noduli cutanați sau subcutanați, dar cel mai caracteristic este molluscum fibrosum pedunculat. Se asociază cu hipostaturitate, anomalii scheletale, dizabilități cognitive, tumori intraspinale, accidente cerebrovasculare. În neurofibromatoza tip II leziunile cutanate sunt mult mai rare, simptomatologia dominantă fiind cea neurologică polimorfă.^[397, 701]



Figura 5.3.1. A. Spoturi cafenii, ovale, neregulate, distribuite asimetric pe trunchi; B. Noduli cutanați și subcutanați localizați sub axile; C. Petele „café au lait”, sugestive pentru neurofibromatoză.^[798]

Sindromul Sturge-Weber (angiomatoza encefalotrigeminală) (fig. 5.3.2) este o afecțiune rară, de obicei sporadică, cu afectarea ambelor sexe și a tuturor raselor, care asociază angiom în teritoriul nervului trigemen (hemangiom capilar facial – „pată de vin” sau „portwine stain”), implicând aria periorbitală, regiunea frontală sau scalpul și angiom leptomeningeal homolateral pe partea localizării celui facial, un angiom coroidal, la fel și glaucom de partea afectată (fig. 5.3.2). De obicei, după o perioadă inițială de dezvoltare normală, copiii cu acest sindrom vor manifesta deteriorare neurologică și retard în dezvoltare cu apariția parezelor în hemicorpul controlateral angiomului. Se asociază crize epileptice focale controlaterale, pot fi prezente și crize epileptice generalizate, hemianopsie homonimă, calcificări intracerebrale homolaterale (determinate radiologic clasic și imagistic – cu localizare în regiunea occipitală), subsecvent se dezvoltă un grad înalt de dizabilitate, cu o incidență crescută a retardului mental (fig. 5.3.3, A, B). Tablourile EEG vor fi dominate de atenuarea traseului și excesul de unde lente (fig. 5.3.3, C). Este cunoscut că malformația facială, care este prezentă în 3/1000 de n.n., numai la 5% din ei înregistrează suferință neurologică tipică pentru sindromul Sturge-Weber. În prezent există progrese în diagnosticul imagistic și tratamentul chirurgical al acestei patologii.^[321]

Scleroza tuberoasă (ST) este un sindrom neurocutanat determinat genetic, cu afectare multisistemică cu incidență de 1:6.000-1:9.000 locuitori, datorată unei perturbări în embriogeneza precoce. Îmbunătățirea tehnicilor de diagnostic (indeosebi imagistica și testarea genetică) ar putea dezvălui o prevalență mai mare a acestei patologii. Deși



Figura 5.3.2. Sindromul Sturge-Weber. A. Angiom în teritoriul nervului trigemen pe hemicraniul drept; B. Angiom difuz; C. Angiom supralabial pe dreapta.^[790]



Figura 5.3.3. Sindromul Sturge-Weber la un copil de 6 luni (1 criză convulsivă a debutat la 3 luni, în evoluție hemipareză progresivă pe stânga). A. CT cerebrală la vârsta de 6 luni (calcifieri intracerebrale, atrofie corticală); B. CT cerebrală la vârsta de 12 luni (tablou imagistic în progresie); C. Tablou EEG (activitate epileptică focalizată).

transmiterea este autosomal dominantă, circa 60% din cazuri sunt datorate mutațiilor sporadice, de novo. Două gene sunt implicate în apariția sclerozei tuberoase: gena TSC1 situată pe cromozomul 9q34 și, respectiv, gena TSC2 situată pe cromozomul 16p14. Ambele gene codifică sinteza unor proteine cu rol de supresie tumorală; hamartina, sintetizată de gena TSC1, și respectiv tuberina, sintetizată de gena TSC2. [757] Lipsa oricăreia din aceste proteine, determinată de afectarea uneia dintre genele TSC, duce la apariția unor leziuni tumorale, de tip hamartomatos, cu diferite localizări: cerebrale, cutanate și viscerale. Mai mult de 50% din persoanele cu TSC au un nivel de inteligență normal, iar diagnosticul se bazează tot mai mult pe manifestările cerebrale, renale, cutanate sau pulmonare. Semnele clinice ale ST sunt reprezentate de semne neurologice, psihiatrice, cutanate, oculare și viscerale și au la bază leziunile tipice ST cu localizări multisistemice. Pot fi întâlnite anomalii pe tegumente, ochi, creier, rinichi, oase, cord și plămâni. Evoluția bolii este variată în funcție de vârstă și simptomatologia clinică. Conform manifestărilor clinice există 4 grupuri mari de simptome: modificări tegumentare, retard mintal, crize epileptice cu polimorfism clinic variat, tumori în variate organe, inclusiv în creier. [139, 250, 232, 365, 387, 701] Incidența convulsiilor și a retardului mental în această patologie este discutabilă. [763] Importanța IRM cerebrală în diagnosticul sclerozei tuberoase este mare. [622]

Leziunile cutanate sunt multiple (fig. 5.3.4), după cum urmează:

- adenoma sebacee este cea mai frecventă manifestare, care de obicei apare în perioada de copilărie tardivă sau de adolescență timpurie;
- macula hipomelanică sau petele depigmentate, una sau mai multe, cu forme variate, localizate la nivelul toracelui și membrilor proximale (petele acrome sunt pete de culoare albă, neproeminente pe trunchi, membre, nu și pe față, prezente de la naștere sau care apar în primul an de viață, rotunde sau cu marginile dantelate, de dimensiuni diferite. Este cel mai precoce semn cutanat al ST Bourneville care sugerează diagnosticul în momentul examinării unui copil. Uneori se văd cu ochiul liber, alteori cu o lampă specială cu ultraviolete. Trebuie să fie cel puțin trei pete);
- pete Shagreen, apar în general după vârsta de 10 ani, exprimate prin porțiuni mai îngroșate din piele, de culoare închisă situate lombó-sacrat;
- angiofibroame faciale sau adenoame sebacee sunt tumori de culoare roz-gălbui, de mici dimensiuni, pot fi și sub formă de leziuni papilare roșii, situate pe nas, obraji și în regiunile malare, leziuni ce apar în jurul vârstei de 1-5 ani și cresc în dimensiuni la pubertate. Ele seamănă cu niște coșuri apărute la pubertate;
- fibroame plate sau plăci fibroase, obișnuite pe trunchi, gingii, periunghial, pe pleoape sau la limita de inserție a părului;



Figura 5.3.4. A. Pete Shagreen; B. Pete acrome; C, D. Hemangiom macular. [766]

- pete rugoase galbene-maronii în zona lombo-sacrală;
- rar se pot constata zone depigmentate ale părului.

Leziunile retiniene (hamartoamele retiniene). În circumstanțe ideale până la 87% din pacienții cu ST au leziuni retiniene, dar aceste leziuni sunt dificil de identificat la copii necooperanți, fără dilatarea pupilei și utilizarea oftalmoscopiei indirecte.

Rabdomioame cardiace. Aproximativ două treimi din n.n. cu ST au una sau mai multe leziuni, dar puține dintre aceste leziuni sunt importante din punct de vedere clinic. Rabdomioamele cardiace de obicei sunt multiple, dar se micșorează cu timpul și sunt identificate frecvent la copiii mari sau la adulți. Uneori pot fi testate ultrasonografic prenatal. Cei mai mulți dintre pacienții cu disfuncții cardiace prezintă insuficiență cardiacă la scurt timp după naștere. Uneori copiii dezvoltă mai târziu aritmii cardiace.

Leziunile renale. Angiomiolipoamele renale apar la aproximativ 75-80% din pacienții cu ST după vârsta de 10 ani. Histologic cele mai multe dintre aceste leziuni sunt tumori benigne cu cantități variabile de țesut vascular, gras și fibre musculare netede. Tumorile bilaterale sau mai multe tumori la același rinichi sunt manifestări tipice. Chisturile renale unice sau multiple sunt, de asemenea, o caracteristică a ST. Acestea tind să apară mai devreme decât tumorile renale.

La fel, sunt comune și *leziunile pulmonare*, manifestate prin disfuncții pulmonare simptomatice sau leziuni pulmonare asimptomatice, precum și *leziunile oftalmologice*: anomalii oculare, astrocitoame retiniene cu tendință de a se calcifica.

Leziunile neurologice (fig.5.3.5) predominante în ST sunt retardul mental, crizele epileptice și tulburările de comportament.^[79,80]

De cele mai multe ori manifestările neurologice sunt minime sau chiar absente. Leziunile rezultă, probabil, din afectarea migrației neuronale de-a lungul fibrelor gliale radiale și din proliferarea anormală a elementelor gliale.

Copiii cu spasme infantile sunt mai susceptibili de a prezenta tulburări cognitive, dar acești pacienți de obicei au mai multe leziuni corticale demonstrate prin IRM.^[67]

Tulburările de comportament includ hiperactivitate, autism, agresivitate, psihoze și apar izolat sau în combinație cu epilepsia și/sau deficitul intelectual. Severitatea deficitului intelectual variază de la disfuncții borderline la retard mental profund.

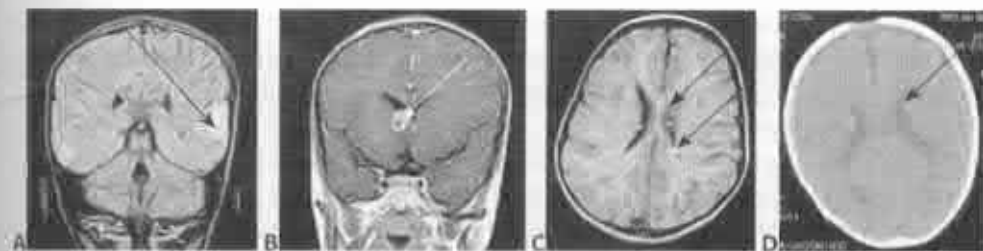


Figura 5.3.5. Tuberculi corticali (cele mai frecvente leziuni intracerebrale, care provoacă deseori crize epileptice, la sugari, spasme infantile). Astrocitoame subependimale cu celule gigante de diferite localizări. A. Aspect CT: Calcificări temporo-parietale pe stânga cu atrofie asociată; B. IRM axială T1 evidențiază acumularea contrastului de către angiomul pial pe dreapta și lărgirea plexului coroid și atrofie corticală pe dreapta; C. IRM coronară T1 cu gadoliniu relevă angiome bilaterale extinse, dilatarea plexului coroid bilateral și atrofie corticală; D. Calcificeri periventriculare.

Ataxia-teleangiectazia (sindromul Louis-Bar) este o boală ereditară. În 1995, au fost identificate mutații într-o singură genă care produce boala. Specialiștii au denumit-o gena ATM. Cercetările ulterioare au evidențiat că această genă joacă un rol semnificativ în reglarea diviziunii celulare. Simptomele asociate cu ataxia-teleangiectazia reflectă rolul principal al genei: de a induce mai multe răspunsuri celulare față de afectarea ADN-ului și a împiedica reproducerea ADN-ului alterat. Gena ATM este autosomal recesivă, ceea ce înseamnă că boala se dezvoltă numai dacă copilul moștenește câte o genă defectuoasă de la fiecare părinte. Persoanele care au o singură copie a genei ATM nu dezvoltă boala, însă prezintă un risc semnificativ crescut de apariție a cancerului. Boala combină două anomalii cunoscute: ataxia (distrugă progresiv porțiunea creierului responsabilă pentru controlul motor) și teleangiectazia (fig. 5.3.6, C) (dilatarea anormală a capilarelor care cauzează adesea tumori și leziuni cutanate roșietice). Are loc pierderea echilibrului și coordonării. Printre alte probleme asociate bolii se numără deficiențe ale sistemului imunitar, sensibilitate extremă la radiații și cancer hematologic (riscul de dezvoltare a leucemiei și limfomului). Se caracterizează prin ataxie lent progresivă, coreo-atetoză, teleangiectazii la nivelul conjunctivelor, pielii, susceptibilitate pentru infecții bronhopulmonare, neoplazii limforeticulare și alte procese maligne. Ele sunt localizate pe ariile expuse, pe conjunctivă, șanțurile perinazale, urechi, gât, fosele antecubitale. Apar în jurul vârstei de 3-10 ani și sunt mult mai exprimate la expunerea la lumina solară. Este descrisă pierderea elasticității tegumentelor, a țesutului gras subcutanat, precum și încăruntirea și pierderea prematură a părului. Prognosticul este nefavorabil. [199, 200, 572, 587, 701]

Hipomelanoza Ito este o boală ereditară cu transmisie autosomal dominantă, caracterizată prin zone de depigmentare cutanată lineară (modificări tegumentare caracterizate prin zone largi de hipopigmentație cu aspect de spirală), cu localizare uni- sau bilaterală, de-a lungul liniilor Blaschko ce evoluează cu microcefalie, heterotopii ale substanței negre, hemihipertrofie cerebrală, retard mental, anomalii oftalmologice, crize epileptice. Se poate asocia cu afectarea sistemului musculoscheletal și cu tulburări ale SNC (convulsii și retard mental). Alte diagnostice diferențiate includ: nevus depigmentosus, hipoplazia dermică focală. Se deosebește de incontinența pigmenti (Bloch-Sulzberger) prin absența transmiterii ereditare, absența stadiului inflamator inițial, lipsa afectării stratului bazal la examenul histopatologic.

Nevul liniar sebaceu (fig. 5.3.6, A, B) se caracterizează prin variate tulburări de dezvoltare a SNC, anomalii vasculare, crize epileptice și retard mental. Modificările tegumentare sunt formate din papule galbene, liniare, dispuse pe frunte, nas, buze, bărbie și pot fi evidente de la naștere.

Sindromul Gass se caracterizează prin hemangiom cavernos intracranian, hemangiom cavernos al retinei, asociat cu hemartom angiomatos al pielii.

Sindromul Osler-Weber-Rendu este o boală ereditară transmisă autosomal dominant, cu teleangiectazii cerebrale și hepatice, ce evoluează cu hemoragii intracraniene și epistaxis. Pot apare teleangiectazii și la nivelul feței, limbii și mucoaselor.

Sindromul Riley-Smith se caracterizează prin macrocefalie, pseudoedem papilar și multiple hemangioame.

Sindromul Klippel-Trenaunay-Weber se caracterizează prin prezența macrocefaliei, hipertrofiei oaselor lungi, angioame intestinale și ale vizicii urinare, limfedem, angioame intracraniene și intraspinal, hemangiom capilar.



Figura 5.3.6. A. Nev linear sebaceu pe frunte; B. Nev linear sebaceu pe față; C. Teleangiectazia. [796]

5.4. Examenul craniului

Este cunoscut că craniul unui n.n. este format din oase craniene separate: două oase frontale, două oase parietale și un os occipital. Aceste oase sunt legate între ele cu ajutorul unor țesuturi puternice, fibroase și elastice numite suturi craniene și fontanele. Vom efectua sistematic examinarea capului, prin evaluarea formei craniului, tuturor suturilor craniene, fontanelor. Vom aprecia forma, mărimea și simetria craniului. Vom măsura circumferința occipito-frontală, sau PC și aprecia fontanelele și suturile. La inspecție forma craniului poate sugera o eventuală craniostenoză ce afectează diferite suturi craniene. În același timp un cap mare cu bombarea regiunii anterioare poate sugera o hidrocefalie. Efuziunile subdurale bilaterale produc deseori un cap mare cu o lățime anormală. Trebuie căutate semnele unor traumatisme obstetricale cum ar fi echimozele, cefalhematomul sau fracturile cu infundare.

Mărimea craniului se va examina cu ajutorul centimetrului de croitorie și este determinată de perimetrul lui, care se măsoară la nivelul boselor frontale și protuberanței occipitale. Media PC la naștere, în condiții normale de dezvoltare, ajunge la 33-35 cm și este în relație directă cu patologia intrauterină, ereditară și patologia extrauterină a mamei. Rata de creștere a PC (circumferința occipito-frontală) în condiții normale este de 2 cm pe lună în primele 3 luni de viață, 1 cm pe lună între vârsta de 4-6 luni și 0,5 cm lunar între 7 și 12 luni. La vârsta de 1 an PC va crește cu 12 cm (în mediu cu 1 cm lunar) și va fi de 46-47 cm. De menționat că în prima lună de viață PC poate crește cu peste 2 cm, uneori chiar cu peste 3-4 cm, atunci când se va contura craniul, deformat în timpul nașterii (asinclitism, suprapunere a oaselor craniului). [79, 587, 991] Riscul apariției hidrocefaliei la acești copii este mare (tab. 5.4.1), ceea ce va cere o atenție și supraveghere deosebită, la fel și în cazul dezvoltării microcefaliei (tab. 5.4.2). Vom palpa suturile și fontanela mare, pentru a aprecia mărimea lor, precum și starea tensiunii intracraniene. Dacă se suspectează prezența hidrocefaliei în primele luni de viață, trebuie efectuată o NSG, examen CT sau IRM cerebrală.

Fontanelele au o mare însemnătate în examenul neurologic al sugarului. Acestea sunt locurile moi de pe craniul copilului, localizate între oasele imature ale cutiei craniene și reprezintă un factor de protecție a creierului. Fontanelele și structura mai moale, cartilagineasă a oaselor craniului au următoarele efecte benefice și:

Megalocefalia la copil ^[587, 590]

<p>1. Hidrocefalie</p> <p>2. Edem cerebral</p> <p>3. Acumulare lichidiană subdurală - hematom - higromă sau revărsat - empiem</p> <p>4. Proces înlocuitor de spațiu - tumoră - abces - chist</p> <p>5. Megalencefalie anatomică - normală - cu diverse malformații - idiopatică</p> <p>6. Megalencefalie metabolică - aminoaciduria - leucodistrofia</p> <p>7. Cu gigantism - cerebral - pituitar - arahnodactilie - adiposogigantism</p>	<p>8. Cu nanism - acondroplazie</p> <p>9. Cu ganglioneurom</p> <p>10. Cu sindroame neurocutanate - neurofibromatoză - scleroză tuberoasă - hemangiomatoză multiplă - sindrom Ito</p> <p>11. Familială - dominantă - recesivă</p> <p>12. Boli de stocaj lizozomal - boala Tay-Sachs - ganglioziidoza generalizată - mucopolizaharidoze - leucodistrofia metacromatică</p> <p>13. Macrocrania – îngroșarea cutiei craniene - mărirea PC în dimensiuni peste limitele normei > 2 cm</p>
--	---

Microcefalia la copil ^[587, 590]

<p>1. Genetică - recesivă (sindromul Penrose) - lisencefalia familială - microcefalia familială cu calcificări - microcefalia X-linkată cu aminoacidurie - boala Alpers cu corioretinopatie - fenilketonuria - Sindromul Fanconi - Sindromul Seckel - Sindromul Rubinstein-Taybi</p> <p>2. Anomalii cromozomiale - Sindromul Down (trisomia 21) - Sindromul Cornelia du Lange - Sindromul „cri du chat”</p>	<p>- trisomia 13 – 15 - trisomia 18</p> <p>3. Infecții intrauterine - iradiere - infecții congenitale - diabet matern</p> <p>4. Afecțiuni perinatale - injurii hipoxic-ischemice - infecții dobândite - injurii metabolice, traumatice</p>
---	--

- fac posibilă nașterea pe cale naturală prin adaptarea capului copilului la dimensiunile bazinului mamei în momentul nașterii. În lipsa zonelor moi ale craniului n.n., nașterea pe cale vaginală ar fi imposibilă;
- permit creșterea creierului în interiorul cutiei craniene în primele luni de viață;
- protejează copilul de efectele grave ale unor posibile traumatisme craniene (în timpul loviturilor, oasele craniului nu se vor fractura, dar pot să se miște ușor între ele datorită structurii lor cartilaginease și a fontanelor, rămânând astfel intacte).

La naștere, copilul poate prezenta 6 fontanele dar, în practică, ne interesează FA pentru că este cea mai mare și cea mai ușor de examinat. FA poate să prezinte variații mari de dimensiune, de la un copil la altul. Majoritatea copiilor vor avea o fontanelă de 2x2 cm. Trebuie precizat că pot fi perfect normale fontanelele mai mici sau mai mari decât această valoare medie. La mulți sugari sănătoși, în primele luni după naștere, FA poate chiar să se lărgască temporar. Medicul specialist va decide în urma unui consult complet, cunoscând tot istoricul copilului de la naștere până în momentul adresării, dacă FA este normală sau nu. În caz de necesitate, vor fi recomandate analize sau investigații suplimentare. [79]

FA, situată la joncțiunea suturilor coronară, metopică și sagitală, este deprimată sau plată. Diametrul ei mediu este de $2,1 \pm 1,5$ cm, de obicei „pulsează” sincron cu pulsul și poate bomba în cursul plânsului sau în cazul creșterii patologice a PIC. O fontanelă bombată în somn este întotdeauna patologică.

FA se închide între 8 și 24 de luni (după unii autori și mai târziu de 24 de luni). În mod obișnuit la vârsta de 18 luni, rar poate persista până la 29 luni. Atunci când fontanela mare este prea mică sau închisă de la naștere poate fi depistată craniostenoză. În acest caz este necesar de a investiga suplimentar copilul. Persistența fontanelei peste termenul de limită poate să apară în hipotiroidism, HIC, tumori intracraniene, hematom subdural. Închiderea precoce a FA va sugera craniostenoză și microcefalie.

Fontanela mică (posteroară) se va închide la vârsta de 1-2 luni. Aceasta este deschisă la majoritatea n.n. dar dimensiunile ei nu depășesc vârful unui deget. Creșterea ei în dimensiuni sugerează posibilitatea creșterii intrauterine a PIC.

Persistența fontanelor apare în hidrocefalie, hipocalciemie, hipomagneziemie, hipotiroidism, HIC. În cadrul hipopituitarismului se găsește un retard mental sever, care poate fi cauzat de deprivare emoțională și socială. Copilul afectat poate avea o fontanelă deschisă și bombată, precum și dehiscenta suturilor, care însă pot avea o semnificație patologică. Anomaliile de dimensiuni ale FA sunt descrise mai jos. (tab. 5.4.3) [7, 587, 590]

Este o practică greșită, lipsită de argumente științifice și potențial periculoasă, de a nu administra Vit. D la copilul cu dimensiuni mici ale FA. Aceasta mărește semnificativ riscul de rahitism. Nu există nicio dovadă că odată cu închiderea fontanelei, nu mai „crește creierul”. Pentru a evalua dimensiunile FA, odată cu creșterea copilului trebuie să efectuăm măsurarea ei, iar dimensiunile trebuie înregistrate. Evaluarea creșterii creierului la sugar se face prin măsurarea periodică a PC. Dacă acesta este în limite normale, nu se va întrerupe administrarea de vitamina D (și nici nu se va diminua doza), chiar dacă FA s-a închis. [79, 587, 701, 751]

Anomaliile ce însoțesc creșterea dimensiunilor FA ^[587, 590]

Afecțiuni ale sistemului osteoarticular	Anomaliile cromozomiale
1. Acondroplazia 2. Sindromul indus de aminopterină 3. Sindromul Alpert 4. Disostoza cleido-craniană 5. Hipofosfatazia 6. Sindromul Kenny 7. Osteogeneza imperfectă 8. Picnodisostoza 9. Rahitismul prin deficit de vitamina D 10. Trisomia 13, 15, 18	Alte afecțiuni 1. Hipotiroidismul atireotic 2. Sindromul Hallerman-Streiff 3. Malnutriția 4. Sindromul Russel-Silver 5. Sindromul rubeolei congenitale

Fontanele anormale pot fi întâlnite în următoarele patologii:

1. O fontanelă prea mare poate avea drept cauză unele afecțiuni ale sistemului osteoarticular, acestea sunt următoarele: acondroplazia; sindromul indus de aminopterină; sindromul Apert (afecțiune genetică cu mod de transmitere autosomal dominant, caracterizată printr-o fuziune prematură a oaselor capului, aceasta afectează dezvoltarea normală a formei capului și a feței, copilul are sindactilie); disostoza cleido-craniană (hipertrofia gingivală ereditară); hipofosfatazia (tulburări ale metabolismului fosforului); sindromul Kenny; osteogeneza imperfectă; picnodisostoza; rahitismul prin deficit de vitamina D); unele anomalii cromozomiale (trisomia 13, trisomia 15, trisomia 18, sindrom Down – de obicei diagnosticat de la naștere), cât și alte afecțiuni: hipotiroidismul atireotic; sindromul Hallerman-Streiff; malnutriție; sindromul Russel-Silver; sindromul rubeolei congenitale; rahitismul; PIC crescută etc. Suspiciunea apare în urma unor consulturi repetate în care se va măsura cu maximă precizie atât fontanela, evoluția ei în timp dar și PC. În astfel de cazuri sunt recomandate analize de laborator și/sau investigații imagistice (ecografie transfontanelară, CT, IRM cerebrală).

2. O fontanelă prea mică sau închisă, asociată cu un PC sub limită, poate fi cauzată de craniosinostoză, microcefalie, etc. și în cazul acesta se vor face atât analize de sânge, cât și investigații imagistice pentru stabilirea unui diagnostic corect.

3. O fontanelă umflată, bombată ridică suspiciunea de hidrocefalie, infecții (meningită), hemoragii craniene, traumatisme etc. Aceste stări reprezintă niște urgențe neurologice și necesită efectuarea unei consultații prompte a specialistului. O bombare temporară este o stare normală. Ea poate apare în tuse, vomisme, plâns, efort.

4. O fontanelă deprimată, infundată poate fi un semn de deshidratare și impune tratament medical prompt.

5. O fontanelă pulsatilă poate fi întâlnită la unii sugari perfect sănătoși și este adesea absolut normală. Dar, din cauză că uneori acest semn poate indica prezența unei boli neurologice sau vasculare, se impune un control medical la toți sugarii la care părinții observă pulsatilitatea fontanelei.

Examinarea suturilor. Suturile au o importanță mare pentru protejarea creierului de

traumatisme în timpul travaliului. Datorită flexibilității fibrelor care formează suturile craniene și fontanelele, acestea permit oaselor să se suprapună pentru a face mai ușoară trecerea prin canalul de naștere, fără a exercita presiune și a afecta creierul copilului.

În primul an de viață și apoi în copilărie, aceleași fibre elastice, care formează suturile craniene, permit creierului să crească rapid și îl protejează de stresurile minore (cum ar fi perioada în care copilul învață să-și țină capul, să se rostogolească sau să stea în picioare). Fără suturi craniene și fontanele flexibile creierul copilului ar fi constrâns în oasele craniului, nefiindu-i permis să crească așa cum ar trebui, suferind leziuni cerebrale. Suturile craniene și fontanelele sunt foarte flexibile și îi permit creierului copilului să se modeleze în diverse situații. În cazurile când este constrâns în oasele craniului, creierul nu va crește așa cum ar trebui, suferind leziuni cerebrale.

Unele suturi se extind din spatele craniului până la frunte, altele spre lateralele craniului. Sutura din mijlocul craniului se extinde din față până în spatele craniului. Cele mai importante suturi craniene sunt: *sagitală* (se întinde din față până în spatele capului, prin mijlocul creștetului capului și formează puntea de legătură între oasele parietale), *metopică* (se întinde din creștetul capului până la mijlocul frunții, spre nas și conectează cele două oase frontale), *lambdoidă* (se întinde de-a lungul părții posterioare a capului și formează puntea de legătură între oasele parietale și osul occipital), *coronală* (un cartilaj fibros care unește osul frontal cu cele 2 oase parietale ale craniului, se întinde de la o ureche la alta și conectează oasele frontale cu cele parietale). Ele se examinează la n.n. și sugar prin palpare. Palparea suturilor craniene și a fontanelor reprezintă o rutină medicală în monitorizarea evoluției copilului, medicii fiind capabili să evalueze PIC prin evaluarea tensiunii fontanelor. Oasele craniului vor fi separate până la vârsta de 12-18 luni, apoi fuzionează și se vor menține într-o astfel de stare pe toată perioada vieții adulte. Prin palpare, vom aprecia prezența sinostozei suturilor, suprapunerea lor (asinclitism), scindării (separarea) acestora, dehiscența lor. În prima săptămână de viață suturile craniene ale copiilor care s-au născut pe cale vaginală sunt încălecate, în special sutura sagitală și lambdoidă (din cauza presiunii exercitate la trecerea prin filiera genitală și a plasticității craniului fetal). Descori la copilul n.n. prin palpare se apreciază proeminarea unei creste, ce denotă o încălecare a suturilor. Acest aspect va fi diferențiat de închiderea prematură a suturilor craniene (craniostenoză), care se poate produce chiar din viața intrauterină. Când are loc închiderea prematură a suturilor craniene, atunci nu se mai poate face apozitia osoasă pe direcție perpendiculară cu aceste suturi, astfel încât creșterea compensatorie a PC se va face pe direcție paralelă cu sutura sinostozată. Spre exemplu, închiderea precoce a suturii sagitale va determina un *diametru transversal scăzut* al cutiei craniene, crescând compensator *diametrul antero-posterior*. În continuare, ovoidul crani-an se va alungi în direcție antero-posterior și, drept consecință, rezultă un craniu *dolicocefalic*. În cazul când se produce prematur sinostoza coronală, vom determina o creștere a diametrului bitemporal (*brahicefalie*). Uneori sinostoza asimetrică a unor suturi craniene poate realiza aspectul de *plagiocefalie* (bombarea craniului de partea sănătoasă, în timp ce jumătatea afectată pare atrofiată). [6, 79, 587, 701, 733]

La 4-6 luni suturile au o formă dințată și sunt bine apropiate, însă dispar numai la vârsta adultă. Suturile se desfac în caz de tumori ale creierului, hematom subdural etc.

În craniostenozele congenitale fontanelele sunt și ele dispărute și sunt prezente semne timpurii de HIC (agitație, neliniște, cefalee, vome, edem papilar la fundul de ochi). Putem găsi forme neobișnuite ale capului cum ar fi, de ex.: *trigonocefalia* (este o fuziune prematură a suturii metopice și interfrontală, care unește cele două jumătăți ale frunții și va avea aspect triunghiular); *dolicocefalia* (este o caracteristică morfologică reprezentată de alungirea craniului prin prevalarea diametrului longitudinal asupra celui transversal, ovoidul cranian se va alungi în direcție antero-posterior); *brahicefalia* (craniu cu un indice cefalic având o valoare mai mare de 83, cu diametrele longitudinal și transversal aproape egale, este cunoscută la oameni ca *sindromul capului plat*, și rezultă din sudarea prematură a suturilor coronale, care cauzează scurtarea diametrului longitudinal al craniului. Această deformare este comună pentru pacienții cu *sindromul Down*); *plagiocefalia* (deformarea craniului prin sinostoza asimetrică a unor suturi craniene, cu bombarea craniului de partea sănătoasă, în timp ce jumătatea afectată pare atrofiată). (fig. 5.4.1, A)

Scalpul se palpează pentru a putea evidenția proeminențele osoase, zonele sensibile și dureroase, suturile. Proeminențele osoase pot fi cu sau fără semnificație. Sensibilitatea apărută la exercitarea presiunii asupra craniului va reflecta cel mai adesea un traumatism local. Sensibilitatea occipitală, mai frecvent când este unilaterală, va fi un prim semn și va reflecta existența unui proces tumoral de fosă posterioară. Aceste acuze merită o atenție deosebită a medicului și cer efectuarea unor investigații speciale. ^[313]

Făcând inspecția craniului putem determina depresiile osoase, care pot fi rezultatul unor fracturi vechi cu infundare sau anomalii congenitale (foramina parietală bilaterală) și alte leziuni. Palparea scalpului se va efectua de la regiunea occipitală spre frontal, este important să excludem traumatismul. În regiunea frontală, palpăm sinusurile: frontale, etmoidale (sub arcada orbitală), maxilare. Se va aprecia cantitatea, structura, inserația și distribuția părului.

În timp ce copilul va fi liniștit vom efectua măsurarea circumferinței occipito-frontale. De obicei, vom înregistra mărimea circumferinței craniului, care este determinată de mărirea conținutului intracranian odată cu vârsta și de structura osoasă. Rata de creștere a craniului este influențată de mai mulți factori. Există mai multe afecțiuni însoțite de microcefalie și macrocefalie: ereditate, boli ale SN, boli cardiace, endocrine, retard fizic general, hipoponderabilitate (copilul cu greutate mică va avea o dimensiune mai mică a craniului).

Forma microcefalică este prezentă când craniul facial întrece prin mărime craniul cerebral. Datorită sinostozării precoce a suturilor craniului apar formele particulare. *Microcrania* (fig. 5.4.1, B) se caracterizează prin dimensiuni craniene mici și este definită prin prezența circumferinței craniene cu peste 2 cm sub media PC normal, caracteristic pentru vârsta dată, sex și gestație. Este cauzată de factori ereditari, patologia intra- sau extrauterină a creierului cu apariția cicatricelor gliale sau de factori primari care acționează înainte de naștere, și secundari, care acționează intra-, peri- și postnatal. Etiologia primară este reprezentată de factori genetici, cromozomiali, iradiieri materne, anoxii și infecții intrauterine, expunere intrauterină la factori chimici, metabolici (diabet, fenilcetonurie etc.). Microcrania se poate dezvolta și la prematuri (greutate mică – craniu mic) și se asociază de obicei cu microencefalie, realizând microcefalia. ^[313]

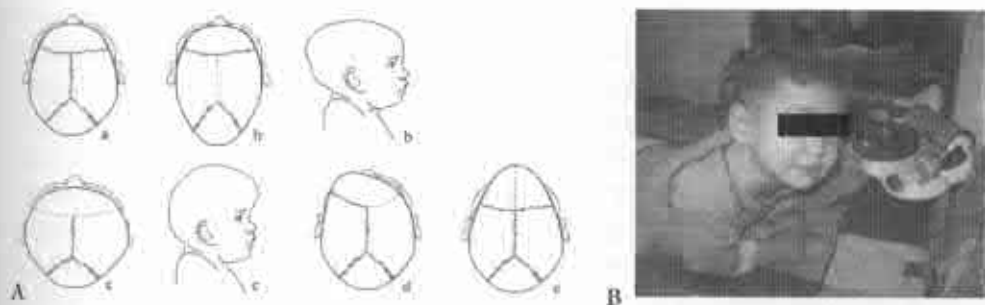


Figura 5.4.1. A. Deformări ale craniului (a. normocefalie, b. dolicocefalie, c. brahicefalie, d. plagiocefalie, e. trigonocefalie); B. Cap microcefal. ^[79]

Microcefalia este micșorarea excesivă a capului în raport cu PC mediu al indivizilor de aceeași vârstă și de același sex, determinată de malformația oaselor craniului. În caz de insuficiență a dezvoltării creierului, prognosticul este, în general, rezervat, cu o întârziere a dezvoltării mintale de un grad variat. ^[79, 313, 587, 701]

Cauzele microcefaliei pot fi diferite: Izolată, fiind o entitate moștenită după modul autosomal recesiv sau, ocazional, după modul autosomal dominant. În astfel de cazuri nu există nicio altă anomalie sau alte malformații, deși retardul mental este prezent. Microcefalia poate fi o parte a unui sindrom genetic (o anomalie cromozomială sau indusă de mediul inconjurător), sau se poate asocia cu cataracta congenitală. ^[674]

Există mai multe sindroame genetice (mendeliene) care se însoțesc cu microcefalie. Sunt cunoscute sindroame în care microcefalia este asociată cu alte malformații congenitale și cu retard mental. Modalitățile de transmitere includ ambele transmiteri autosomal dominantă și recesivă, la fel ca și dominantă X-linkată și recesivă. Printre sindroamele cu transmitere autosomal dominantă cităm: dismorfismul facial și arcu aortic situat la dreapta. Cu transmitere autosomal recesivă: sindromul Penrose; microcefalia cu calcificări; displazia cefalo-scheletică; sindromul Cockayne; sindromul cerebro-oculo-facio-scheletic (COFS); sindromul Cornelia de Lange; sindromul Goltz; sindromul Fanconi; holotelencefalia cu fisurare a buzei și hipertelorism; fenilcetonuria (boală genetică în care lipsește enzima fenilalaninhidroxilaza sau are un nivel foarte scăzut în sânge; nu are loc convertirea fenilalaninei, un aminoacid din alimente, în alt aminoacid numit tirozina; fenilalanina se acumulează în sânge și în țesutul cerebral ducând la retard psihic și afectarea SNC) ^[260]; lisencefalia familială; sindromul Marinescu-Sjögren; sindromul Meckel; microcefalia cu facies particular/bizar, ciudat; spasticitate și coreoatetoză; microcefalia cu nas cârn, livedo reticularis și nanism (dwarfii sindrom), sindrom cu multiple anomalii; focomelia; sindromul Seckel; sindromul Smith-Lemli-Opitz; xeroderma pigmentosum; sindromul Rubinstein-Taybi; boala Alpers cu corioretinopatie; microcefalia X-linkată cu aminoaciduria, anomalii cromozomiale. Microcefalia poate fi o parte a multor sindroame determinate de exces sau pierdere de material genetic. Sunt incluse delețiile ca 4p-, 5p-, 13q-, 18p- și 18q- și sindroamele trisomice parțiale, ce includ 2q-, 3p-, 11q- și 14q- printre altele. Microcefalia poate fi văzută, de asemenea, ca o parte a sindromului trisomie, cum ar fi trisomia 18 și trisomia 21 (sindromul Down). Toate aceste sindroame trebu-

ie diagnosticate prenatal. Agenții din mediul înconjurător sunt: rubeola, toxoplasmoza și infecția cu virusul citomegalic (CMV) (infecțiile materne care pot cauza microcefalie). Ingestia maternă cu diverse droguri poate produce microcefalie la n.n. Astfel de droguri includ: alcoolul, fenitoina și aminopterina. Iradierea extensivă a unei femei gravide poate determina microcefalie la copil. O boală cronică a mamei poate determina microcefalie la copil (un ex. de o astfel de boală este fenilcetonuria – PKU) netratată. Dacă microcefalia este prezentă de timpuriu, în cursul sarcinii, sindroamele induse mendelian sau prin o serie de cauze exogene (infecții, toxice etc.) pot fi diagnosticate prenatal prin ultrasonografie și fetoscopie. (701)

Macrocrania (cap mare) (fig. 5.4.2, A, B) este definită prin prezența unui PC care depășește cu peste 2 cm media circumferinței craniene, în funcție de vârstă, sex și gestație.



Figura 5.4.2 A. Macrocranie cu hidrocefalie; B. Cap hidrocefal (Hidrocefalie internă), C. CT-scan cerebral: hidrocefalie internă. (706)

Megalencefalia și macroencefalia sunt termeni care se referă la dimensiunile mari ale creierului, asociate uneori cu diverse anomalii morfologice și cu retard mental. Persoana care prezintă macrocefalie are capul foarte mare în raport cu corpul. Macrocrania indică cap mare și atestă creșterea anormală a volumului capului în raport cu volumul capului indivizilor de aceeași vârstă și sex. Macrocrania, de altfel ca și microcrania, pot fi întâlnite și la persoane normale, inclusiv intelectual. Este necesar să evaluăm rata de creștere a PC. (411, 574) Creșterea rapidă a PC anunță despre prezența unei patologii. Macrocrania deseori se asociază cu macrocefalia, care poate fi determinată de factorii constituționali. Sau, în alte cazuri, macrocrania poate semnala o creștere a PIC, care însoțește mai multe patologii înăscute sau dobândite: Printre patologii care prezintă hidrocefalie se numără următoarele: sindromul Dandy-Walker, chisturile cerebrale, stenozele apeductale, malformațiile arterio-venoase, hidrocefaliile post-infecțioase și post-traumatice, hematomul subdural, tumora intracraniană, intoxicațiile, tulburările metabolismului vitaminei A, hipoparatiroidismul, ingestia de steroizi, malformația congenitală de cord, sindromul de deprivare. În aceste cazuri se asociază creșterea PIC. Uneori PC crește, dar nu apare HIC. Acest lucru poate fi observat în leucodistrofii (boala Alexander, Van-Bogart-Bertrand, boala Canavan), sindromul Sturge-Weber, neurofibromatoză, scleroza tuberoasă, pseudotumor cerebri. Macrocrania statică apare în malformațiile cerebrale, hidranencefalie, lipidoze, achondroplazia osteopetroasă, mucopolizaharidoze, osteopetroză, scleroza tuberoasă, gigantism cerebral (sindromul Sotos).

Creșterea în exces a PC poate fi văzută de la naștere. În aceste cazuri va trebui să găsim motivul care a determinat problema. Poate fi găsită o patologie congenitală sau dobândită, denumită hidrocefalie. Hidrocefalia congenitală este cauzată de un dezechilibru dintre producția de LCR și posibilitatea organismului de a o distribui și absorbi. În mod normal, LCR circulă la nivelul unor compartimente ale creierului numite *ventriculi*, apoi în jurul creierului și a măduvei spinării, furnizând protecție și hrană acestora. Hidrocefalia congenitală este acumularea în exces la nivelul creierului, al LCR. Manifestările clinice ale hidrocefaliei congenitale apar fie de la naștere, fie în primele 9 luni de viață. Primul semn evident este reprezentat de macrocefalie (capul este de dimensiuni mari). Excesul de fluid duce la creșterea PIC la copil, determinând afectare cerebrală cu pierderea capacităților mintale și fizice. Diagnosticul și tratamentul prompt poate preveni o mare parte din aceste probleme. [363]

Există o serie de patologii subiacente care pot influența forma craniului la copil. Aceste patologii vor determina forme anormale ale craniului, ex.:

- hidrocefalia va condiționa proeminența boselor frontale;
- hematomul subdural biparietal – lărgirea bilaterală a craniului;
- traumele craniocerebrale neonatale și stările posttraumatice condiționează, cel mai des, lărgirea parietală unilaterală;
- proeminența occipitală este caracteristică sindromului Dandy-Walker;
- sinostozarea precoce a unor suturi în cadrul craniostenozelor provoacă deformarea craniului prin forme particulare ale craniului, realizând cap dolicocefal;
- forma craniului poate avea următoarele aspecte: cap lung (predomină indicele sagital) (fig. 5.4.1, b); cap lat – brahicefal (predomină indicele orizontal) (fig. 5.4.1, c); cap patrat – scafocefal (scobitură adâncă în partea de dinapoi a bregmei, ca urmare a osificării precoce a suturii sagitale); cap ascuțit – acrocefal (craniul ascuțit, conic, cu creștetul țuguiat sau oxicefal) (fig. 5.4.3); cap-turn înalt – turicefal (predomină indicele vertical) (fig. 5.4.1, e); cap turtit – plagiocefal; cap asimetric (fig. 5.4.1, d) (de ex.: sutura coronară din dreapta s-a congrescut mai repede).

Sunt studiate acrocefaliile și scafofaliile la copii, relația lor cu malformațiile distribuite simetric ale extremităților. [353]

La n.n. și sugari pot fi prezente plagiocefaliile poziționale, datorită pozițiilor preferențiale ale sugarului (doarme într-o singură poziție), sau urmare a unor tulburări de tonus muscular, în acest caz craniul este asimetric, dar cu cele două hemisețiuni egale. Plagiocefalia pozițională este însoțită de bombarea frontalei homolaterale. Prezența

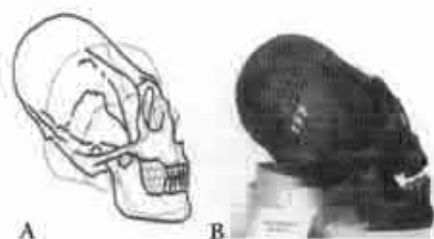


Figura 5.4.3. Cap acrocefal (A, B). [366]

unei astfel de plagiocefalii obligă la investigarea minuțioasă a sugarului, pentru a depista și alte semne de suferință neurologică (traumatism obstetrical, rahitism etc.), pentru a nu scăpa din vedere unele probleme dificile și a nu se pierde momentul oportun începerii unei terapii de recuperare. La copiii cu forme particulare ale craniului vom efectua ultrasonografia transfontanelară, CT sau IRM cerebrală. Este important să excludem prezența unor anomalii cranieneacompaniate de tumori epicraniene.

De asemenea, vom efectua auscultația craniului. Suflurile intracraniene sunt obișnuite, simetrice. Asimetria suflurilor anunță prezența patologiei, necesită examene complementare.

5.5. Examenul feței

Examenul feței la copilul mic se va efectua prin observație. Va sugera informații despre diagnosticul unei malformații congenitale sau altor sindroame bine definite. În cadrul examenului vom menționa componentele normale ale feței: dimensiunile, forma, poziția diferitor componente, simetria componentelor, asemănarea copilului cu rudele sale.

Expresia feței, cât și starea componentelor faciale ale unui copil vorbesc despre multe patologii ale SN cât și ale altor organe interne. Se va atrage atenție la dimensiunile feței în raport cu craniul, la forma frunții, ochilor, nasului, gurii, mandibulei. Devierile de la o față normală vor fi sugestive pentru unele boli ereditare sau congenitale, sindroame cromosomice. În scopul stabilirii diagnosticului vom: aprecia distanța interorbitară dintre globii oculari, sau distanța interpupilară; analiza sprâncenelor, distanța dintre ele, direcția și amplasarea lor, neapărat apreciind sprâncenele foarte rare, groase sau confluente, specifice unor sindroame genetice.

Apoi vom: studia fruntea, simetria boselor frontale, prezența pliurilor pe frunte. Vom nota prezența fisurii palpebrale, în care direcție este orientată în relație cu aspectul ei lateral, în sus sau în jos; nota aspectul rădăcinii nazale, conturul nasului, de asemenea mărimea și forma gurii, vom inspecta regiunea nazală: astfel, tragând în sus cartilajul alar mare pentru a observa o posibilă deviere de sept, verificăm permeabilitatea căilor nazale. Pentru a observa permeabilitatea narinelor, verificăm simetria respirației prin comprimarea consecutivă, pe rând, a narinelor; apreciem dimensiunile mandibulei, raportul ei comparativ cu craniul; examinăm urechile, inserția lor, poziționarea, simetria, pentru a confirma dacă nu sunt unele anomalii de dezvoltare a urechii externe, la fel și prezența gropișelor preauriculare; notăm poziția urechii față de craniu (în mod normal se apreciază printr-o linie care unește limita inferioară a narinei cu limita inferioară de inserție a urechii, iar limita superioară este o linie care unește unghiul lateral al ochiului cu partea superioară de inserție a urechii; inspectăm modificările de formă ale pavilioanelor urechii (dacă nu sunt îngroșate, gelatinoase – în status hipotiroidian, dacă nu au micrognație – nanism tiroidian care se observă la vârste mici). Inspectăm orificiile auriculare, prezența otoreei, conținutul ei (purulent, sanguinolent). Apăsăm pe tragus și tragem de lobii urechii. Notăm starea copilului.

În literatura de specialitate sunt descrise faciesuri „caracteristice”, care sunt date pentru a fi recunoscute de specialiști. Pot fi întâlnite următoarele modificări ale feței:

- *hipotelorismul* (din greacă *hypo* – mai puțin, *sub* + *tele* – departe, la distanță + *ism* – afecțiune), reprezintă o diminuare anormală a distanței dintre două organe sau părți ale unor structuri alăturate. Termenul se referă îndeosebi la ochi sau orbite – hipotelorism ocular și hipotelorism orbital. Se descrie *hipotelorismul orbital* (reprezintă o scădere anormală a distanței între orbite). Distanța interorbitală mai mică de 1 cm apare în holoprozencefalie, dar și în trisomia 13-15, a fost de asemenea descrisă în *neuropatia eredofamilială* de plex brahial. *Hipotelorismul ocular* reprezintă o scădere anormală a distanței interpupulare (distanța între cele două pupile). Diagnosticul de hipotelorism se face clinic. La inspecție se măsoară distanța interpupulară și distanța între *cantusurile* interne și externe. O distanță interorbitală scurtă poate fi o variantă morfogenetică normală la unele persoane sănătoase. Hipotelorismul apare ca un rezultat al fuziunii premature a suturii metopice (în trigonocefalie și alte craniostenoze), în sindroamele cu hipotrofia scheletului facial median etc. Se poate întâlni ca o variantă familială normală. La fel, se întâlnește în următoarele sindroame: *holoprozencefalie* (arhinencefalie); *cebocefalie* (face parte din spectrul malformativ al holoprozencefaliei care mai cuprinde ciclopia, etmocefalia și agenezia incisivilor centrali, cap comparat cu cel de maimuță în care nasul este absent sau rudimentar, de multe ori redus la o singură nară, fosele nazale sunt înguste, iar cele două orbite sunt apropiate considerabil); *etmocefalie* (malformație congenitală a feței care face parte din spectrul malformativ al holoprozencefaliei, caracterizată prin două orbite separate, doi ochi separați, hipotelorism foarte marcat, arinie, proboscis supraocular median, se asociază de obicei cu o microoftalmie marcată și o trigonocefalie); *Cockayne*; *Coffin-Lowry*; *Hallermann-Streiff-François*; *Goldenhar*; poate apare în rezultatul efectelor fetale ale *fenilcetonuriei* materne; *sindromul Meckel Gruber*; *cheiloschizis* median; *sindromul oculodentodigital* (sindromul Meyer-Schwickerath și Weyers); *trigonocefalie* (sindromul C, sindromul trigonocefalic Opitz); trisomia 13 (*sindromul Patau*); trisomia 20; trisomia 21 (*sindromul Down*); *sindromul Turner*; *microcefalie*; *sindromul Crouzon* (disostoza craniofacială); *sindromul Kallmann*.^[21]
- hipertelorismul se referă la distanța interpupulară sau interorbitală mai crescută față de valorile normale pentru vârstă, sex, rasă; în unele cazuri poate să apară sporadic, dar poate să apară și secundar în diferite boli ca: gigantismul, boala Crouzon, sindromul Hurler. Există niște valori normale ale distanței interorbitare, în funcție de vârsta cronologică, care servesc drept orientare, după cum urmează:^[79]
 - la n.n. distanța interorbitală este între 36-45 mm, iar valoarea medie de 38 mm;
 - la vârsta de 3 luni va fi între 36-48 mm, cu o valoare medie de 42 mm;
 - la 6 luni – 38-50 mm, cu o valoare medie de 43 mm;
 - la 9 luni – 39-52 mm, cu o valoare medie de 45 mm;
 - la 12 luni – 39-52 mm, cu o valoare medie de 46 mm;
 - la 18 luni – 40-53 mm, cu o valoare medie de 47 mm;
 - la 24 luni – 41-54 mm, cu o valoare medie de 48 mm;
 - la vârsta de 3 ani – 42-54 mm, cu o valoare medie de 49 mm;
 - la 5 ani – 44-56 mm, cu o valoare medie de 50 mm;
 - la 7 ani – 46-58 mm, cu o valoare medie de 52 mm;

- la 10 ani - 48-60 mm, cu o valoare medie de 54 mm;
- la vârsta de 13 ani - 48-62 mm, cu o valoare medie de 56 mm.
- *pseudohipertelorismul* este reprezentat de telecantus, și anume de creșterea distanței între medial canti și fisura palpebrală. În unele cazuri poate fi datorat și creșterii țesutului moale ocular sau nazal, cea ce va realiza telecantusul primar, sau creșterea distanței interorbitare osoase, ce va realiza telecantusul secundar. [6, 79, 587, 753]

Examenul ochiului. În cadrul examenului vom înregistra anomaliile globilor oculari, ale irisului, corneei și pupilei. Globul ocular, în mod normal, are structură sferică cu rolul de a focaliza lumina la nivelul elementelor neurosenzoriale ale retinei. Este delimitat anterior de pleoape, cea superioară acoperind o porțiune din iris, dar, în mod normal, niciodată pupila. Deschiderea dintre cele 2 pleoape se numește fantă palpebrală. Rolul pleoapelor este de a proteja ochii. Închiderea pleoapelor este realizată de către mușchiul orbicularis oculi, inervat de nervul VII (facial). Ridicarea pleoapelor superioare - mușchiul levator palpebral, inervat de nervul III (oculomotor). Conjunctiva este o membrană subțire, mucoasă, transparentă, vascularizată, care tapetează fața internă a pleoapelor (conjunctiva tarsală) și fața anterioară a globului ocular până la nivelul limbusului (conjunctiva bulbară). Aparatul lacrimal este alcătuit din glanda lacrimală (situată superolateral față de globul ocular în orbita osoasă), punctele lacrimale, canaliculele lacrimale, care confluează și formează sacul lacrimal (unghiul intern al ochiului, în orbita osoasă), care drenează în canalul nazo-lacrimal. La examenul obiectiv vor fi vizibile punctele lacrimale. Mușchii extraoculari au un rol important în controlul mișcărilor globilor oculari pentru menținerea vederii binoculare unice. Mușchiul drept medial asigură mișcările de adducție - spre nas (inervat de n. III); drept lateral asigură mișcările de abducție - către temporal (inervat de n. VI); drept inferior asigură mișcările de adducție în jos și rotația globilor oculari spre temporal (inervat de n. III); drept superior asigură mișcările de adducție ale globilor oculari în sus și rotația globilor oculari spre nazal (inervat de n. III); oblicul superior asigură mișcările de abducție prin rotație a globilor oculari spre nazal și în jos (inervat de n. IV), oblicul inferior asigură mișcările de abducție prin rotația globilor oculari spre temporal și în sus (inervat de n. III). [61, 299, 298]

În caz de prezență a anomaliilor acestor componente vom căuta alte semne particulare sugestive pentru unele anomalii de dezvoltare. La fel, vom aprecia simetria fanțelor palpebrale. Vom aprecia prezența ptozei (căderea pleoapei), mărimea globilor oculari și tensiunea intraoculară prin exercitarea unei presiuni ușoare asupra globilor oculari, cu pleoapele închise. Ptoza palpebrală este o prăbușire sau coborâre permanentă, totală sau parțială, a pleoapei superioare, de origine congenitală sau dobândită. Ptozisul afectează de cele mai multe ori un ochi și nu ambii, dar poate fi uni- sau bilaterală, cu afectarea pleoapei superioare (pleoapă căzută) ca urmare a unei leziuni congenitale sau dobândite a musculaturii sau inervației sale, care are drept rezultat îngustarea fanței palpebrale (spațiul dintre cele două pleoape, inferioară și superioară) cu micșorarea câmpului vizual, având consecințe atât estetice cât și funcționale pentru pacient. Cauze - un ptozis este provocat de slăbirea mușchiului ridicător al pleoapei superioare sau de o anomalie de inervare a acestui mușchi. La copii ptoza poate fi prezentă de la naștere și în afecțiunile complexe: paralizia congenitală a nervului III, sindromul Claude-Bernard-Horner, sindromul Marcus-Gunn, miastenii, tumorile orbitare, paralizia de nerv oculomotor comun

etc. și, uneori de trauma obstetricală sau poate surveni în cursul vieții ca urmare a unui traumatism, unei operații chirurgicale asupra ochilor (cataractă). Copilul poate pierde treptat vederea prin nefolosirea ochiului. Ptoza congenitală reprezintă 75% din totalul ptozelor palpebrale. Ea poate fi simplă (izolată) sau asociată cu alte afecțiuni. Pot fi asociate alte dezechilibre musculare oculare (strabism) sau microoftalmie (ochi mic), enofthalmie (ochi infundat în orbită), blefarofimoză (alipirea pleoapelor). Cea mai frecventă este ptoză palpebrală simplă. Cauza este o tulburare (distrofie) primitivă a mușchiului ridicător al pleoapei. În trei din patru cazuri este unilaterală (la un singur ochi). De obicei are un caracter sporadic, dar are și o componentă ereditară, apărând în unele familii de-a lungul mai multor generații. În unele situații, ochiul afectat de ptoza palpebrală are astigmatism (deformarea curburii corneei cauzată de presiunea exercitată de pleoapa căzută asupra acesteia). Orice ptoză instalată rapid, în câteva săptămâni poate sugera prezența unei boli generale, fiind unul din semnele ei: paralizie de mușchi oculomotori, AVC, miastenien gravis. Instalarea acută a ptozei este o urgență neurologică și necesită investigații neurologice și oftalmologice de urgență. [79, 587]

Sclerele au cea mai permeabilă mucoasă, din acest motiv orice modificare care survine aici se observă foarte bine. Examinarea sclerelor se face prin retractarea pleoapei inferioare, la privirea în sus inspectăm culoarea ei. Vom analiza *aspectul culorii* și prezența vaselor de sânge. Trebuie să fim atenți la *pigmentarea perioculară* (semnul Jellinek), dacă *dipește rar* (semnul Stellwag), dacă sclera este vizibilă deasupra corneei și a irisului (semnul Dalrymple), la copii cu hidrocefalie (semnul Graefe), la copii cu icter nuclear (semnul „în apus de soare”). La fel, vom aprecia icterul și teleangiectaziile, la copiii mai mari – boala Graves-Basedow.

Examenul feței include și aprecierea *reflexelor oculomotorii*: trecem (pe verticală, apoi pe orizontală) prin fața copilului cu o jucărie de culoare aprinsă și facem mișcări de lateralizare, cranial, caudal, convergență (apropiem obiectul), divergență (depărtăm obiectul), totodată, vom urmări mișcările globilor oculari.

Vom evalua reflexele fotosensibile. Midrează la întuneric și mioză la lumină. [79]

Vom efectua percuția comisurii palpebrale și vom aprecia *semnul Chvostek* (cunoscut și ca semnul Weiss sau Chvostek-Weiss), care reprezintă o reacție anormală (spasm și/sau contractură) a mușchilor feței ca răspuns la stimularea nervului facial și dă dovadă de o iritabilitate crescută a acestuia. Sunt descrise 2 zone în care se poate stimula nervul facial:

1. În apropierea zonei glandei parotide (la 0,5–1,0 cm sub apofiza zigomatică și 2,0 cm anterior de lobul urechii);

2. La treimea dinspre gură a liniei care unește osul zigomatic cu comisura bucală (colțul gurii).

La fel, la percuție pot să apară contracții ale nervilor orbiculari din jurul ochilor. Răspunsul pozitiv al acestui semn indică, în cele mai multe cazuri hipocalcemie (hipocalcemia reprezintă scăderea nivelului de calciu în organism, determină iritabilitate neuromusculară), fără a indica, însă, o cauză specifică a acesteia (de ex.: avitaminoză D sau hipoparatiroidism). Dar pot fi determinate și de alte cauze care provoacă astfel de contracții însă fără legătură cu calciul, cum ar fi cele de diferie, rujeolă, mixedem, hipomagnezemie sau alcaloză respiratorie. De asemenea, semnul Chvostek e pozitiv la

aproape 25% dintre persoanele sănătoase. Mai mult decât atât, în jur de 30% dintre cei cu hipocalcemie dovedită prin teste de laborator au semnul Chvostek negativ. Acest semn, deși încă utilizat în clinică (datorită rapidității și manierei non-invazive prin care se efectuează), nu este un test foarte relevant pentru a evidenția o eventuală lipsă de calciu. El poate, în cel mai bun caz, să ofere doar o suspiciune de diagnostic, dar care trebuie analizată și prin alte metode, mai specifice. [298, 299]

Patologiile globului ocular pot fi determinate de următoarele simptome:

- *Exoftalmia* (deplasarea către înainte a globului ocular) – proeminență accentuată a globilor oculari în afara orbitelor. Constituie un simptom al anumitor boli, poate fi întâlnită sub formă bilaterală sau unilaterală. Este o stare patologică care poate fi asociată unei înroșiri a conjunctivei, unui edem al pleoapelor, uneori unei vederi în dublu cu un strabism trecător. Diagnosticul se bazează pe un examen clinic care stabilește dacă exoftalmia este unilaterală sau bilaterală, dacă ea poate fi redusă (globul ocular poate fi împins parțial în spate) sau nu, dacă proeminența este pe axul orbitei sau oblic, dacă există semne vasculare (suflu la auscultație, bătăi pulsative resimțite atunci când se apasă pe ochi). Pentru diagnosticarea exoftalmiei vom examina forma globilor oculari. Se va nota lărgirea fantei palpebrale, reducerea abilității de convergență, clipitul spontan rar, toate au valoare diagnostică. *Exoftalmia bilaterală* este frecvent prezentă în hipertiroidism sau alte boli. *Exoftalmia unilaterală* are frecvent semnificație neurologică. În cazurile complicate vom evalua alte semne importante: lărgirea fantei palpebrale, reacția de convergență, clipitul spontan. Ca simptom clinic exoftalmia unilaterală se descrie în hipertiroidism, dar cel mai frecvent aceasta semnifică o boală cu localizare intraorbitală sau intracraniană. Deseori se asociază cu afecțiunile cerebrale, HIC, sindroame congenitale. Printre patologiile asociate cu exoftalmie unilaterală amintim: craniostenoză, dizostozele craniofaciale, neuroblastomul, rhabdomiosarcoma, nazofaringiomul, neurofibromul, gliomul optic, celulita orbitală, deformări ale craniului, tromboze ale sinusului cavernos (cu paralizia nervilor III, IV, VI și primele două ramuri ale nervului V), tumorile intracraniene de fosă anterioară, tireotxicoza, anevrismele și alte patologii oculare sau orbitale. Prezența de *exoftalmie pulsativă* sugerează diagnosticul de anevrism intracranian sau malformație vasculară, sau fistulă arteriovenoasă în sinusul cavernos. Deseori auscultația ochiului și a regiunilor învecinate ne vor ajuta la diagnostic. Este necesar de fiecare dată să facem diagnosticul diferențial al exoftalmiei cu macrooftalmia (mărirea congenitală a globilor oculari). [79, 311]

- *Enoftalmia* (deplasarea către înapoi a globului ocular sau retragerea globului ocular în orbită) – cu înfundarea globilor oculari în orbite [312] poate fi:

- bilaterală, în peritonite și cașexii;
- unilaterală, în sindromul Claude-Bernard-Horner (asociere de trei simptome: enoftalmie unilaterală +птоза pleoapei superioare, care produce îngustarea fantei palpebrale + mioză) din compresii tumorale pe segmentul cervical sau toracic al nervului simpatic (suferințele sectorului pleural în cancerul vârfului pulmonar), ca parte din sindromul paralytic al ganglionului cervical simpatic. Enoftalmia poate fi cauzată și de atrofia țesutului intraorbital. Se întâlnește în fractura orbitei, traumatismul obstetric la n.n., paralizia brahială totală, care interesează MS în totalitate etc.

– *Microftalmia* (ochi mic) (fig. 5.5.1) – defect congenital al globului ocular, poate fi cauzat de mai mulți factori; este un simptom care însoțește unele sindroame congenitale (ex. trisomia 13-15) și unele infecții intrauterine (toxoplasmoza și rubeola congenitală). Ea este prezentă în fibroplazia retrolentală dacă este asociată de pupila albă. [64]



Figura 5.5.1. A. Microoftalmie pe dreapta cu hipertelorism; B. Microoftalmie bilaterală; C. Anoftalmie. [79]

– *Buftalmia* (ochi mare: glaucom + exoftalmie), sau *hidroftalmia* – un simptom caracterizat prin exoftalmie și mărirea globilor oculari sau mărirea ochiului, prezent în glaucomul infantil și se asociază cu opacitate corneană. Este cauzată de creșterea presiunii intraoculare datorată adesea unui glaucom congenital sau secundar. Pacienții cu buftalmie pot prezenta lacrimare excesivă, sensibilitate crescută la lumină (fotofobie), presiune intraoculară crescută și distorsionarea cristalinului. Ochii par anormal de mari, adesea cu cornee încrețșată. Buftalmia se întâlnește în următoarele afecțiuni: anomalii ereditare autosomal recesive, sindromul cerebro-hepato-renal (sindrom Smith-Lemli-Opitz), sindromul Conradi, glaucomul congenital, sindromul Gregg, criptoftalmie, sindromul Hurler, sindromul Lowe (sindrom oculo-cerebro-renal), boala Milroy, displazia oculo-dentodigitală, sindromul Rieger, sindromul Sturge-Weber-Krabbe (angiomatoza encefalo-trigeminală). [64]

Irisul. Multe boli neurologice sau non-neurologice pot evolua cu modificări ale irisului. N.n. au adesea ochi albaștri, gri sau cenușii. Aceștia se închid la culoare pe măsura creșterii în vârstă a copilului. În jurul vârstei de 6 luni culoarea ochilor se va contura spre culoarea presupusă, iar la 3 ani vor ajunge la culoarea definitivă, care se va păstra toată viața.

Vom analiza culoarea irisului, structura, petele toxice de pe suprafața irisului și pe cele pigmentare, cât și lacunele, de asemenea, forma, diametrul, deplasarea și eventualele deformări ale pupilei. În funcție de structură, culoarea și diferitele marcate ale irisului, dar și de aspectul pupilei vom obține informații despre predispoziția spre anumite boli. Vom aprecia reacțiile SN vegetativ față de o leziune sau de o disfuncție care se reflectă în iris, modificându-i forma, reliefurile, culoarea etc. Atunci când vor fi prezente modificările bilaterale ale irisului vom vorbi despre defectele de dezvoltare innăscute. Ele se pot asocia cu scăderea vederii, fotofobie, nistagmus și evoluție spre glaucom.

– *Aniridia*, o boală genetică rară congenitală (lipsa irisului), se asociază cu fotofobie, nistagmus, scăderea acuității vizuale, degenerescență, cataractă, glaucom și se poate asocia cu patologia altor organe și sisteme: SN, endocrin, renourinal, gastrointestinal. Ea este sporadică, se poate însoți cu tumora Wilms.

- *Heterocromia irisului* (culori diferite ale irisului) poate fi congenitală. *Depigmentarea ochiului* poate însoți albinismul, care face parte dintr-un grup de tulburări genetice și se caracterizează printr-o producție scăzută sau chiar lipsită a pigmentului melanina.

Simpaticul cervical, afectat de o leziune veche, paralică, poate determina depigmentarea ochiului. Prezența glaucomului va fi însoțită de decolorarea irisului de partea afectată.

Heterocromia irisului este un semn caracteristic, prezent în sindromul Wardenburg (afecțiune ereditară caracterizată prin asocierea unei hipertrofii a rădăcinii nasului și a sprâncenelor cu malformații ale ochiului, cum sunt: depigmentarea irisului, leziuni ale retinei, depărtare excesivă a orbitelor; ale urechii; ale pielii, cu: pete depigmentate amplasate mai ales pe gât, frunte, piept, burtă, genunchi și partea posterioară a mâinilor și ale fanerelor: șuvițe de păr alb).

Inelul Kayser-Fleisher reprezintă un semn de culoare galben-brun (sau verde-auriu, sau maro-gălbui), care apare în jurul irisului și este datorat decolorării corneei prin depunerea cuprului la acest nivel. El apare în maladia Wilson (o afecțiune care se manifestă încă de la naștere, prin acumularea de cupru în organism; simptomele apar de cele mai multe ori în perioada adolescenței, iar netratată, boala poate deveni letală din cauza otrăvirii cu cupru. În cazuri extreme, sindromul poate afecta vederea, ficatul și creierul) sau degenerescența hepatolenticulară, fiind un semn patognomic și criteriu de diagnostic al acestei maladii. El este depistat de către oftalmolog cu lampa cu fantă, însă uneori poate fi vizibil cu ochiul liber. Pentru a confirma diagnosticul de certitudine va fi nevoie de examinarea biomicroscopică. [299]

Alte afecțiuni pot afecta diferite structuri ale ochiului, după cum urmează:

- *Coloboma* este o malformație congenitală a ochiului, constând dintr-o fantă (fisură), care poate fi localizată la nivelul irisului, coroidelor, nervului optic și/sau pleoapei superioare, cel mai frecvent afectează irisul. Este un defect de închidere a fisurii fetale cu lipsă de parenhim. Se asociază cu alte defecte ale nervului optic, poate interesa și fața.

- *Hemoragie sau efuziune sanguină* într-una din diferitele părți ale ochiului. După localizare, se deosebesc mai multe feluri de hemoragie intraoculară. Hemoragia retiniană este o scurgere sanguină situată în retină. O hemoragie retiniană la copii poate fi cauzată de o ocluzie a unei vene care drenează sângele retinei, de o HIC, de o degenerescență a retinei, de traumatism. Se manifestă printr-o scădere bruscă a vederii, când este localizată în polul posterior al retinei și în maculă.

- *Hemoragie subconjunctivală* este o scurgere sanguină amplasată sub conjunctivă, membrana transparentă care acoperă albul ochiului. La copii poate surveni în urma unui traumatism, la fel, se poate produce spontan, fie ca urmare a unui puseu de tuse, a unor vărsături repetate, fie prin creșterea PIC. Mai poate fi cauzată de tulburări ale coagulării. [64]

Examinarea pupilelor. Examinarea reflexelor pupilare este o etapă importantă în cadrul examinării neurologice a copilului și cuprinde: inspectarea pupilelor pentru a vedea dacă au dimensiuni egale (1 mm diferență sau chiar mai puțin este normală), forma lor, regularitatea conturului, culoarea irisului, reacția la lumină, acomodarea directă și consensuală. Modificările dimensiunii pupilei sunt expresia afectării SN simpatic (atinge mușchiul dilatator al irisului și provoacă midriază) și parasimpatic (afectează mușchiul sfincter, care micșorează pupila și produce mioză). [79] În perioada de sugar pupila este de

obicei mai mare decât la adult și reacționează viguros la lumină și acomodare. O pupilă excesiv de mică este prezentă în:

- coma profundă;
- unele cazuri de creștere a PIC;
- leziunile acute de trunchi cerebral ce implică întreruperea fibrelor dilatatoare;
- cursul somnului, fiziologic.

La copil pupila mai mare de 5 mm este definită ca midriază. Deseori dilatarea pupilei apare în:

- anxietate, frică sau durere;
- anumite stadii comatoase;
- leziuni ale trunchiului cerebral;
- excitație sexuală (onanismul infantil);
- timpul crizelor convulsive;
- caz de afectare a n. oculomotor;
- HIC;
- cadrul atropinizării sau în caz de administrare a diazepamului. [299]

În timpul crizelor epileptice pupila va fi cu midriază fixă. În leziunile paralitice ale nervului III se va găsi cea mai importantă implicare a pupilei midriatice și va lipsi răspunsul direct și consensual de partea afectată, cel de partea opusă rămânând intact. Paralizia fibrelor parasimpatice ale nervului III apare prin leziuni la nivelul orbitei sau implicarea nervului în fisura superioară a orbitei, în sinusul cavernos sau pe traseul intracranian. Midriaza fixă marcată este un semn important în HIC. [79, 587]

În cazul atropinizării vom depista o pupilă midriatică fixă, asimetrică (anizocorie), posibil că pentru mai multe zile. Administrarea de diazepam intravenos poate provoca o pupilă areactivă, cu lipsa reflexului cornean.

Absența contracției pupilei la lumină și păstrarea răspunsului de acomodare va apare în stările post-encefalopatie, post-encefalitice, siringobulbie, leziuni în regiunea pineală sau a coliculilor superiori etc.

Un alt sindrom întâlnit la copii este sindromul Argyll-Robertson, caracterizat prin paralizie izolată a reflexului fotomotor. Se manifestă prin areflexie pupilară la lumină directă și consensuală, cu păstrarea reacției pupilare pentru vederea apropiată. Frecvent paralizia este bilaterală, dar s-au descris și cazuri unilaterale. Acest sindrom poate să apară la copil în leziunile creierului mijlociu, encefalite, diabet zaharat și în unele boli degenerative.

Este descrisă reacția pupilară Marcus-Gunn care constă în prezența unui răspuns pupilar patologic. Se apreciază prin diferența de reacție a pupilei de partea afectată, care se contractă mai slab la stimulare luminoasă decât de partea sănătoasă. Poate apare în disfuncția unilaterală a nervului optic. Trebuie diferențiat de sindromul Marcus-Gunn, o entitate cu apariție rară, care constă din ptoză palpebrală congenitală de diferite grade, unilaterală și din mișcări sinkinetice de ridicare sau retracție a pleoapei superioare de aceeași parte cu ochiul afectat, concomitent cu mișcări ale mandibulei în cursul anumitor activități: masticății, supt, surâs, contracții ale mușchiiului sternocleidomastoidian, simpla respirație, protruzia limbii. Suptul reprezintă elementul trigger cel mai precoce și

mai evident în acest caz. Cu fiecare deglutiție se constată ridicarea sau rețracția pleoapei afectate sau pleoapelor afectate de ptoză, care se pot asocia cu strabismul, anizometropia, nistagmus congenital și sindromul de fibroză congenitală. Studiile EMG denotă prezența contracției simultane a mușchilor afectați. În cazurile de suspiciune de sindrom Marcus-Gunn sunt absolut necesare consulturile de neurologie și oftalmologie pediatrică în vederea evaluării gradului de afectare și mai ales al tipului de ptoză, ținând cont de faptul că ptoza palpebrală poate să reprezinte un prim simptom sugestiv pentru miastenia gravis, sau în asociere cu mioza care să sugereze sindromul Horner.^[701]

Afectarea simpaticului cervical (rădăcinile C₈-T₁) de origine paralizică produce mioză unilaterală, asociată cu ptoză ușoară și enoftalmie. De obicei aceasta are loc în sindromul Claude-Bernard-Horner. Poate apare la copii în sindromul Dejerine-Klumpke, un sindrom care afectează MS și ochiul, consecință a unei lezări a fibrelor inferioare ale plexului brahial. Cauza inițială poate fi un traumatism obstetrical, o compresie sau o infiltrație printr-un cancer învecinat (cancer bronhopulmonar al apexului plămânului). Semnele sunt o paralizie a mâinii, o pierdere a sensibilității antebrăului și a mâinii, un sindrom al lui Claude-Bernard-Horner.

Corneea are multiple modificări asociate bolilor neurologice. Patologia corneei cuprinde: anomalii congenitale, afecțiuni inflamatorii (keratite), traumatisme, leziuni degenerative și distrofice, cicatrice, tumori. Embriotoxonul posterior este o membrană translucidă la periferia corneei. Se poate asocia cu alte malformații oculare și generale (cerebrale, cardiace).

În infecțiile intrauterine (rubeola, toxoplasmoza), în bolile neurometabolice (galactozemie, sindromul Lowe etc.) se asociază cataracta congenitală, care poate fi ereditară sau dobândită. Opacitățile corneene se asociază cu unele boli congenitale, cromozomiale (trisomia 18), mucopolizaharidoze, mucopolipidoze. Keratita parenhimitoasă luetică poate fi congenitală sau, la fel, dobândită – unilaterală, apare la 3-4 ani.^[587-701]

Prin efectuarea examenului feței se vor observa asimetria feței, grimasele feței, ticurile, mișcările involuntare, hipersalivația. Datorită dominanței subcorticale și absenței inhibiției corticale vor apare mișcări involuntare precum grimasele/zâmbetul.

Vom asculta cu mare atenție vocea copilului pentru a sesiza normalitatea ei sau prezența unei patologii, o voce nazonată și disartria. Se va aprecia prezența sau absența lacrimilor, lacrimația adudentă. Se va urmări cu atenție modul în care copilul sugă biberonul sau cum copilul mănâncă și cum bea.

Procesul adaptării biologice la copil are un parcurs plin de dificultăți. Inițial, la sugarul mic dominante sunt reacțiile afective astenice. Condițiile interne și externe (foamea, frigul, lumina prea puternică, umezeala, nevoia de somn) provoacă stări afective de disconfort manifestate prin plâns, țipete, spasme. Încă de la naștere copilul posedă o serie de expresii mimice, corespunzătoare diferitelor reacții afective. Treptat, în relațiile cu adultul care îl hrănește și îl îngrijește, reacțiile afective ale copilului se vor diversifica. Reacțiile afective stenice capătă o pondere din ce în ce mai mare, mai ales după primele 3 luni de la naștere, dezvoltându-se în legătură cu alimentarea, ținutul în brațe, lumina difuză-calmantă, defecația.^[275]

Zâmbetul a fost semnalat de Tiedmann încă de la vârsta de 5 zile după naștere. Con-

ținutul psihologic al zâmbetului la 45 de zile redă satisfacția, buna dispoziție, calmul. O reacție pozitivă de învioreare, asociată cu zâmbete, se manifestă încă de timpuriu (2 luni) ca o reacție caracteristică la prezența persoanelor cunoscute. [322, 498]

După vârsta de trei luni copilul manifestă reacții diferențiate la tonalitatea vocii umane. În cadrul relațiilor dintre copil și adult se formează, la 2-3 luni, experiența așteptării, cu specificul afectiv caracteristic. De la 3-4 luni copilul poate aștepta câteva clipe biberonul care i se arată de departe.

Emoțiile se manifestă în cadrul formării unor atitudini diferențiate în relațiile copilului cu cei din jur, precum și în perceperea obiectelor. Acestea au la început o componentă motorie complexă.

La copilul de 3-6 luni se observă cu ușurință următoarele manifestări cu caracter afectiv:

– *Mirarea*. Se manifestă prin mimică, distinctă de cea a atenției sau surprizei.

– *Mânia*. Se manifestă prin accese scurte și intense, încă înainte de 3 luni, în situațiile în care copilul nu poate apuca biberonul sau nu este luat în brațe.

– *Frica*. Este evidentă la trei luni. Se manifestă în special la vederea unor persoane străine, la emiterea sunetelor neplăcute etc. Copiii la care se dezvoltă frica manifestă trestat și timiditate.

– *Râsul*. Este o stare afectivă pozitivă, evidentă între 4 și 8 luni. Se manifestă mai ales în cazurile în care adultul se joacă cu copilul și îl ridică, îl distrează sau îl poartă prin cameră de mână (după 11 luni). Spre deosebire de plâns care este un fenomen subcortical, râsul este de natură corticală. [305, 322, 498, 691]

După trei luni copilul își poate manifesta simpatia sau antipatia. Simpatia se manifestă prin surâs și râs, agitație, țipete de bucurie, frecvente în prezența unei persoane agreeate. Antipatia se manifestă prin priviri speciale, încruntare, țipete, mișcări de îndepărtare, întoarcerea capului, etc. Tot astfel, curiozitatea afectivă începe să se manifeste față de persoane. După 6-7 luni copilul manifestă jocuri afective.

Între 6 și 12 luni în structura afectivității infantile apar elemente noi. La 9 luni copilul se rușinează dacă este certat, știe să simuleze supărarea, la 10 luni știe să simuleze plânsul, la 11 luni nu mai vrea să se uite la persoanele apropiate care l-au supărat. Cu alte cuvinte, copilul poate folosi reacțiile emoționale ca instrumente de comunicare intenționată a atitudinilor sale.

Ca trăsătură generală, între 6 și 12 luni, se dezvoltă un intens atașament afectiv al copilului față de mamă. Spre sfârșitul primului an, copilul nu tolerează despărțirea de mama sa, sensibilitatea afectivă a acestuia crescând foarte mult. Se pun bazele abilităților sociale ale copilului.

Examenul feței ne va furniza informații importante despre starea organică și funcțională a SNC, despre abilitățile cognitive, emoționale, adaptive și sociale ale copilului.

Cele menționate până acum demonstrează faptul că încă de timpuriu copilul stabilește relații cu caracter social, prin care își dezvoltă numeroase emoții și atitudini emoționale. Privirea copilului de relațiile cu mama sa sau cu ambientul familial provoacă frustrări și diminuează paleta emoțională, frânează dezvoltarea socială, psihică și fizică a copilului. [322, 498]

5.6. Examenul părului

Un studiu asupra părului ne poate sugera informații despre prezența unor maladii ale SNC cât și ale altor organe. Este normal ca în primele 6 luni de viață copiilor să le cadă părul. Acest lucru se datorează faptului că părul se dezvoltă în două etape: prima este de creștere, iar cea de-a doua de stagnare. La n.n., toți foliculii de păr intră în perioada de stagnare în același timp și se găsesc în această perioadă în primele 6 luni. Uneori copilul se naște cu mult păr, iar după câteva luni acesta cade. Este un lucru normal, când firele noi de păr apărute nu sunt doar de culoare diferită, ci și de textură diferită. O creștere exagerată a părului după primele 6 luni poate sugera o deficiență nutrițională (deficitul de fier) sau altă problemă medicală. În acest caz vom recomanda consultul pediatrului și al dermatologului. [64, 79, 587]

Unele boli neurologice se pot asocia cu modificări de consistență, structură, culoare, inserție a părului. Printre acestea cităm:

- *hipotiroidismul congenital*, părul va fi mai aspru decât cel caracteristic pentru vârstă;
- *fenilcetonuria netratată*, părul va fi mai decolorat (blond) decât al părinților (o afecțiune congenitală, autosomal recesivă de natură metabolică care apare pe cale ereditară, cauzată de lipsa enzimei fenilalaninhidroxilaza. În cazul în care copilul nu primește tratament la timp, boala poate degenera în afecțiuni neurologice grave, cum sunt *retardul mental*, dar și în alte probleme de dezvoltare. Simptomele nu apar imediat *după naștere*, însă boala poate fi diagnosticată de timpuriu cu unul dintre testele obligatorii care se fac astăzi n.n. Tratamentul adecvat se face prin luarea unor măsuri esențiale în alimentația copilului);
- *sindromul Menkes* (o afecțiune ereditară, transmisă recesiv legată de cromozomul X. Există un defect de transport intracelular al cuprului rezultând un deficit de cupru. Diagnosticul pozitiv se stabilește pe baza tabloului clinic, a determinării în sânge a concentrației de cupru și a ceruloplasminei, valori care sunt extrem de scăzute. Părul are aspectul pilozității: păr rar, depigmentat, fragil, casabil, tocit, creț, nodular, denumit „kinky hair”, „pili torti”, „trichorrhexis nodoza”. La microscop se evidențiază aspectul de „pili torti” (păr răsucit);
- *Sindromul Waardenburg-Klein* (afecțiune ereditară caracterizată prin surditate senzorială, facies caracteristic: sprâncene groase în treimea medie, confluențe, rădăcina lată și hipertrofia piramidei nazale, buza superioară răsfrântă, mandibula mare, asimetrie facială, malformații ale ochiului: depigmentarea irisului, leziuni ale retinei, depărtare excesivă a orbitelor una de alta, anomalii ale urechii și ale pielii: pete depigmentate cutanate asemănătoare piebaldismului, cu absența melanocitelor, amplasate mai ales pe gât, frunte, piept, burtă, genunchi și spatele mâinilor și ale fanerelor – șuvițe de păr alb sau mesă albă, cărlionț alb, încărunțire prematură, în special în decada a 3-a);
- *malformațiile cranio-vertebrale*: platibazia (poate determina afectarea mai multor nervi cranieni), sindromul Klippel-Fiel (afecțiune rară, definită de fuziunea congenitală a oricăror 2 vertebre cervicale din cele 7. Tulburarea este asociată cu alte anomalii de dezvoltare, dar incidența lor este variabilă. Simptome: gât scurt, anomalii

de inserație a părului, frecvent – inserția joasă a liniei părului la ceafă, limitarea mobilității coloanei vertebrale cervicale, concreșterea vertebrelor cervicale, păr rar la ceafă și multe alte simptome);

- *scleroza tuberoasă* (reprezintă o afecțiune multisistemică genetică caracterizată prin hamartoame răspândite în diverse organe inclusiv creier, cord, piele, rinichi, plămâni și ficat. Este o patologie cu transmitere autosomal dominantă cu penetranță înaltă, dar incompletă. Se caracterizează prin triada clasică: epilepsie, retard mental și adenoame sebacee. Boala debutează în copilărie, primele semne ale bolii apar în general la naștere și sunt reprezentate de pete acromice sau hipopigmentate, frecvent greu de evidențiat și interpretat) – porțiuni de păr decolorat;
- *alopecia* poate fi cauzată de unele droguri antiepileptice (valproat de sodiu), stres acut, deprinderi nevrotice cu smulgerea părului, alopecia areată, este probabil o boală autoimună. Alopecia mai poate fi întâlnită și în alte boli autoimune (hipoparatiroidism, boala Adison, tiroidită, anemia pernicioasă), agenezie ovariană, steatoze. De asemenea, alopecia poate fi cauzată de traume cerebrale, intoxicații acute și cronice cu metale grele (plumb, taliiu etc.), stres acut.

5.7. Auscultația craniului

Zgomotele intracraniene sunt foarte rar examinate de către medici. Este necesară o anume experiență în tehnica examenului zgomotelor intracraniene, pentru a le cunoaște, a le aprecia variabilitatea și a recunoaște zgomotele normale de cele patologice.

Pentru aprecierea zgomotelor intracraniene este normal să plasăm stetoscopul pe craniu în regiunea temporală, mastoidiană, parietală, frontală și deasupra fiecărui ochi, pentru a efectua auscultația. Este important să comparăm sunetul perceput pe fiecare parte a craniului. Auscultația sunetului de pe artera carotidă se face bilateral. Se va compara simetria sunetului perceput din dreapta și din stânga, apoi artera se va comprima și se va urmări dacă zgomotul suspect dispăre. Auscultația se face și în contextul unor mișcări ale capului. Pentru aceasta vom cere copilului să-și întoarcă capul în poziții variate, vom urmări dacă zgomotul observat persistă.

Zgomotele craniene percepute prin auscultație în majoritate sunt sistolice. Este important să diferențiem zgomotele veridice intracerebrale de cele transmise de la distanță. De obicei zgomotele transmise de la cord dispar prin compresia arterei carotide, iar cele venoase sunt continue și sunt influențate de poziția capului. În regiunea temporală vom percepe zgomotele intracraniene prin auscultație foarte atentă, deoarece este foarte dificil să le deosebim de cele sistolice. Trebuie să știm că zgomotele sistolice ce se aud deasupra arterei temporale superficiale dispar după comprimarea digitală a arterei.

Trebuie să cunoaștem bine cum se poate să deosebim zgomotele normale de cele patologice. Vom aprecia calitatea zgomotelor percepute. Zgomotele normale au aspect surd, iar cele patologice sunt asemănătoare cu „pașii într-o biserică goală”.

Metoda auscultativă a zgomotelor intracraniene este un mijloc de investigație destul de informativ, tehnica fiind dificilă. În unele cazuri este chiar imposibil să diferențiem cu ajutorul acestei metode zgomotele intracraniene, datorate unei malformații vasculare

intracraniene sau unei tumori vasculare de zgomotele provocate de hipertiroidism, murmur cardiac transmis, hipertensiune, [79, 587]

Zgomotele intracraniene sunt fluctuante și schimbătoare în funcție de poziția capului și exercitarea presiunii asupra vaselor externe. Zgomotele constante, care nu se modifică la schimbarea poziției capului sau la comprimarea vaselor externe, sunt datorate de suferințele intracraniene.

5.8. Examenul posturii

Postura este o poziție adoptată de sugar la un moment dat, o poziție care este în relație directă cu repartizarea tonusului muscular. Perioada de sugar este un interval important din viața copilului, cu modificări multiple și rapide în evoluția creșterii și dezvoltării. Despre posturile ușor încordate și tonusul muscular crescut (pumnișorii strânși, coatele flectate, genunchii ușor flectați) la n.n. sănătos am discutat anterior. Postura, marcată prin hipertonus ușor se menține pe durata primelor trei luni de viață, ca o prelungire a poziției intrauterine. Însă tonusul se va diminua progresiv până la sfârșitul perioadei. În această perioadă (primele 3 luni) mobilitatea copilului va fi destul de redusă. Mișcările caracteristice acestei perioade vor fi cele alternative de flexie-extensie de la nivelul MI. [23, 35, 46, 62, 79, 587, 701, 753]

Atitudinea corpului este considerată ca o rezultată a raportului între forța musculară și forța gravitațională și se realizează prin contracții musculare izotonice și izometrice. De la naștere și pe tot parcursul vieții, SN, pe cale senzitivo-motorie, trebuie să creeze atitudini diferite în concordanță cu forța gravitațională. Acest lucru este realizat prin facilitarea integrării reacțiilor superioare de ridicare, redresare și echilibru în secvența dezvoltării lor prin stimularea unor mișcări de răspuns spontan și controlat. Astfel, la sugari, reacțiile de redresare apar atunci când încep să-și mențină capul, învață să se rostogolească să se târască.

Trebuie să cunoaștem că atitudinea reprezintă o funcție complexă în care intervin toate structurile SN. În cazul unei patologii atitudinea se modifică, ceea ce ne ajută în orientarea diagnosticului. Examinarea se face prin observație. Pentru recunoașterea patologiei este necesar să cunoaștem atitudinea normală a sugarului (posturile lui la diferite vârste).

Grație reflexelor posturale, începând cu luna a doua de viață, controlul capului se va îmbunătăți progresiv. Spre sfârșitul celei de-a treia luni de viață sugarul sprijinit pe antebrațe și palme își va menține capul ridicat și va privi stânga-dreapta – „postura păpușii”. Unii copii care prezintă tulburări de dezvoltare motorie nu vor atinge acest nivel motor și nu vor prezenta aceste posturi la vârsta de 3 luni. Pentru a face recomandări corecte părinților este important să cunoaștem că obiectivul principal al acestei etape este relaxarea copilului. Se va face poziționarea în decubit ventral (pe burtică) al copilului, atunci când el nu doarme. Această poziție este extrem de importantă pentru îmbunătățirea controlului capului și trebuie începută încă de la sfârșitul primei luni de viață extrauterină.

Din poziția de pe burtă copilul va îndeplini mișcări ce urmează de-a lungul dezvoltării copilului: rostogolirea, târârea, ridicarea în „patru labe”. Poziționarea târzie a copilului

pe burtă va agrava dezvoltarea neuromotorie. Există studii în domeniu care concluzionează că o oră de poziționare în decubit ventral (în stare de veghe) grăbește apariția ortostatismului cu 3 zile și mersul cu aproximativ 3 zile și jumătate.

Mai jos (fig. 5.8.1; fig. 5.8.2; fig. 5.8.3) sunt prezentate unele posturi patologice ale copilului, care trebuie observate în cadrul examenului clinic.



Figura 5.8.1. Posturi patologice. A. Hemipareză pe dreapta; B. Lipsa șezutului la 9 luni.



Figura 5.8.2. A. Mers automat, reflex patologic (9 luni); B, C. Încrucișarea picioarelor.

În continuare vom descrie posturile copilului la diferite vârste.

Activitatea motorie, reflexă și voluntară la 1 lună: are poziție (atitudine) în flexie, ridică capul pentru câteva secunde, întoarce capul dintr-o parte în alta, în suspensie ventrală nu-și ține capul, în poziție culcată stă în flexie generalizată sau chiar în ușoară contracțură, r. Moro este activ, apucarea reflexă activă, ROT exagerate sau moderate, răspuns Landau absent (nu-și menține poziția când este suspendat).

- *La 2 luni* membrele sunt mai extinse, ridică capul când este pus cu fața în jos (bărbie ținută în sus, bărbie liberă), în suspensie ventrală ține pentru scurt timp capul în același plan cu corpul, este predominantă postura tonică a cefei. În poziție șezând, capul cade posterior, mișcă ochii în sus, în jos și lateral, urmărește persoanele, urmărește pentru puțin timp un obiect în mișcare.

- *La 3 luni* începe să pedaleze, mișcă bine membrele, ridică capul cu mare ușurință, suspendat ventral, ține capul în plan cu corpul, se menține poziția tonică predominantă a cefei. În poziție șezând, cade pe spate, își mută privirea de la un obiect la altul, urmărește un obiect rotit la 180°. La această vârstă, având ca scop întărirea organismului, dezvolta-



Figura 5.8.3. A. Pareza membrului inferior pe dreapta (copil de 10 luni); B. Hemipareză pe dreapta (copil de 12 luni); C. Tetrapareză mixtă, reflex Moro spontan (copil de 9 luni).

rea corectă neuromotorie și psihomotorie, dezvoltarea deprinderilor motrice de apucare și prindere, efectuează mișcări de MS și MI, flexii și extensii, scuturări ușoare, etc.

- La 4 luni ridică capul și înclină toracele, suspendat, ține capul în plan superior, extinde brațele. În poziție culcată, postura tonică a cefei este predominantă. În poziție șezând, ține capul în urmă pentru a compensa parțial tracțiunea corpului înainte. Începe să aibă controlul capului la mișcarea de răsucire, spatele apare rotunjit, execută mișcări de apărare și reacții selective de retragere, nu se mai produce r. Moro tipic, apucă obiectele între police și celelalte 4 degete.

- La 5 luni ține capul ridicat, fără să-i cadă pe spate, corpul rămâne aproximativ în axul vertical. În poziția culcat, are predominant o postură simetrică. Șezând, nu mai compensează tracțiunea trunchiului cu ajutorul capului, care nu se mai apleacă în urmă (trunchiul suportă bine poziția șezând). Stațiunea: împinge picioarele când este ținut ridicat de axile. Privirea și activitatea manuală: strânge cubul în mână și îl reține, duce obiectele la gură, zărește de departe un ghemotoc.

- La 6 luni se ridică prin articulațiile mâinii, întoarce capul la persoana care vorbește, ia un cub de pe masă. De la 3 la 6 luni, cu scop de ameliorare a neurodezvoltării, vom efectua exerciții care urmăresc: implicarea gâtului și trunchiului, menținerea capului în decubit ventral, exerciții de menținere a capului ridicat, de rotire a capului, indoirea trunchiului înainte, ridicarea trunchiului din poziția culcat în poziția șezând.

- La 7 luni se răsucesce de pe față pe spate; bea cu ceașca; privește obiectele în cădere.

- La 8 luni încearcă să se târască viguros; ridicat, se poate rezema; culcat, ridică capul, se rostogolește; șezând, își menține pelvisul; are spatele rotunjit; se poate sprijini înainte pe mâini; stațiunea: își suportă greutatea; sare activ (țopăie); întinde mâna, strânge obiectele mari, trece o jucărie dintr-o mână în alta; folosește radial palma pentru strâns.

- La 9 luni se întoarce înapoi pe podea. În această perioadă vom urmări ca copilul să adopte pozițiile de decubit dorsal, decubit ventral, deplasarea lui prin târâre pe genunchi și antebrațe, pregătirea pentru mers, cu executarea exercițiilor pentru MS și MI, exercițiilor de trunchi, exercițiilor de târâre și mers, exercițiilor de învățare a mersului, exercițiilor de legănare, exercițiilor pentru dezvoltarea reflexelor de apucare, prindere și relaxare.

- La 10 luni stă bine în poziția șezând, fără suport, cu spatele drept; stă în picioare susținut și se târâște sau merge greoi, susținut; ascultă ceasul; emite repetitiv sunete (inclusiv consonante).

- *La 11 luni se ridică singur în picioare; prinde obiectele cu degetul mare și arătătorul; apucă cu mișcare de clește; descoperă jucăria ascunsă; încearcă să recupereze obiectul căzut; eliberează obiectul apucat de altă persoană; manipulează două obiecte, izbindu-le unul de celălalt; prinde strâns cu mâna.*

- *La 12 luni merge în cerc susținându-se cu o mână; face „croaziere” prin cameră, agățându-se cu mânuța de mobilă; apucă obiectul nu numai cu policarul și indexul (ca în clește), dă înapoi la solicitare sau îl reține intenționat. La această vârstă se pot executa exerciții mai variate și mai complexe: exerciții ale MS, exerciții de trunchi, exerciții de dezvoltare a abilității manuale, exerciții de târâre și rostogolire laterală, exerciții de MI.*

Cunoașterea abilităților normale ale copilului la diferite vârste ne va permite să apreciem eventualele deficiențe.

Pentru a aprecia corect starea posturii este necesar ca aceasta să fie examinată, când copilul este în diferite perioade fiziologice de somn, veghe, liniște, agitație, joc, precum și prin facilitarea preluării unor posturi variate, prin poziționarea copilului de către examinator. Este știut că pozițiile adoptate sunt în funcție de vârsta cronologică. O poziție anumită (în flexie) este bine cunoscută la embrion și la făt încă în perioada intrauterină. Poziția fetală fiziologică este păstrată încă 2-3 luni de viață extraterină. Postura depinde în mare măsură de tonusul pozițional și reflexele poziționale suprasedimentare. Atunci când poziția fetală nu este prezentă la observație în primele 2-3 luni, aceasta indică afectarea SNC sau periferic, cum ar fi: pareza sau paralizia obstetricală de plex brahial, monopareză crurală, mono-, para-, hemi- sau tetrapareză, sau plegia spastică. De asemenea, putem depista torticolis, accese propulsive sau retropropulsive, opistotonus, hiperkinezie, asimetria feței în paralizie facială periferică, asimetria respirației cu participarea unilaterală a abdomenului datorită paraliziei nervului frenic în caz de afectare a segmentului cervical C₄ în timpul nașterii. Poziția forțată a capului poate sugera hidrocefalie ocluzantă, cât și tumora vermisului cerebelos (mai des în meduloblastom), în așa-numitul sindrom Bruns. Postura va depinde în mare măsură și de diverse anomalii de dezvoltare, atât ale SNC cât și ale altor organe și sisteme.

Copilul va fi examinat din poziție culcat, șezând, ortostatism, mers. Se va urmări dacă posturile spontane sau cele provocate sunt normale pentru vârsta cronologică și se va nota orice element de suspiciune. Starea de agitație va perturba examinarea. În acest caz vom utiliza diverse mijloace, pentru a câștiga încrederea copilului, evitând categoric orice manifestare a agresivității.

Prin examenul posturii extremității cefalice se poate sesiza o deviere laterală, laterocolis, care va sugera o cauzalitate malformativă, paralytică sau o tumoră de fosă posterioară. Dar devierea posterioară a extremității cefalice, numită retrocolis, se dezvoltă când este o disbalanță între mușchii flexori și extensori cervicali, stare ce poate fi cauzată de o disfuncție extrapiramidală.

În cazurile când nu este păstrată schița de poziție fetală în primele 2-3 luni de viață extraterină, aceasta fiind exprimată prin extensia bilaterală sau unilaterală a unui hemicorp sau a unui MS sau MI, apare o suspiciune de atingere a SNC sau periferic: tetrapareză (fig. 5.8.2, A-C; fig. 5.8.4, A-C; fig. 5.8.5, A, B), hemipareză (fig. 5.8.1, A; fig. 5.8.3, B), parază obstetricală de plex brahial sau monopareză MI (fig. 5.8.3, A) etc.

Pentru vârsta de n.n. (prima lună de viață) sunt foarte expresive pollicele cortical și mâna cu degetele flectate. Odată cu vârsta flexia cedează progresiv și dispare total după 3 luni, când apare prehensiunea voluntară. Persistența acestei posturi (policele cortical) peste vârsta de 3 luni va fi sugestivă pentru suferința tractului cortico-spinal (fig. 5.8.5).

În caz de paralizie facială obstetricală sau paralizie malformativă Huffnagel va fi semnificativă lăgoftalmia asimetrică, asimetria orală statică sau dinamică.

La unii copii pot fi prezente strabisme variate, o poziție specială a globilor oculari, devierea laterală a acestora, ptoza palpebrală uni- sau bilaterală, care vor sugera prezența



Figura 5.8.4. A. Tetrapareză spastică; B. Tetrapareză mixtă; C. Sprijin patologic digitigrad. (spasticitate)



Figura 5.8.5. Police cortical. A. Tetrapareză spastică, police cortical; [70] B. Tetrapareză spastică, copil de 1,4 ani.

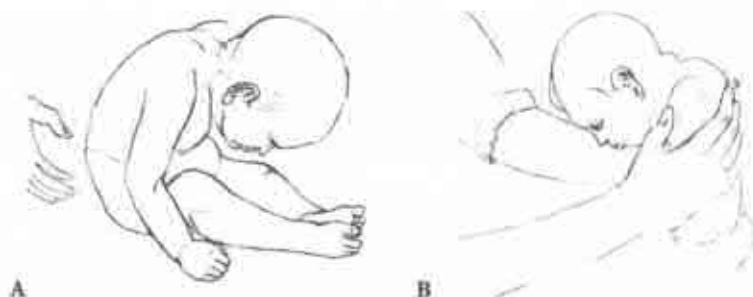


Figura 5.8.6. A. Deficit al musculaturii paravertebrale cu cifoză dorsală; B. Hipotonie a mușchilor cervicali.

tulburărilor de funcționalitate a nervilor oculomotori sau o eventuală disfuncție cerebrală, sau boli musculare.

O poziție patologică a toracelui (fig. 5.8.6) poate fi prezentă la unii copii cu mușchii toracali (fig. 5.8.6, A) sau cervicali (fig. 5.8.6, B) afectați. Rolul diafragmei în realizarea respirației este incontestabil. Paralizia diafragmatică poate fi consecința unei paralizii obstetricale de plex brahial. Patologia participării abdomenului la mișcările respiratorii se realizează în contextul acestei paralizii și apreciază tipul respirației.

Prezența crizelor convulsive, celor de opistotonus, mișcărilor involuntare, cu localizare și etiologie variată, este patologică de fiecare dată când sunt sesizate, fiind expresia unei patologii a SNC. La fel, vom notifica diverse anomalii de structură, dismorfii sau malformații cu diverse localizări, în special la nivel cranian.

La fiecare inspecție vom urmări ce poate face copilul în funcție de vârsta sa cronologică. Dar, pentru a atinge o relație absolută cu copilul, îl vom implica în diverse acțiuni, numai după ce vom face *observația*. Se va observa dacă copilul manifestă interes pentru mediul înconjurător, sau pentru altceva, care jucării și cum le manipulează, dacă mișcările sunt fine sau grosiere, care este durata contactului cu obiectele sau cu persoanele din jurul lui, dacă este stabil în acțiuni, dacă privirea este clară și vioaie. Orice informație și toate observațiile au o valoare mare în evaluarea copilului. Dacă vom observa cu atenție și corect copilul, vom profita uneori de informații mult mai prețioase, decât dacă vom manipula copilul în cadrul examenului neurologic.

Astfel, în cadrul examenului posturilor și al activității motorii spontane se va ține cont de caracterul permanent, ocazional sau preferențial al unor posturi. Vom observa:

1. activitatea motorie spontană, sau tonusul postural;
2. hipertonia anormală a extensorilor gâtului, eventual opistotonus, antrenând întreaga musculatură extensoare a rahisului;
3. pumnii permanent închiși se întâlnesc la n.n. în stare de veghe, dar în somn se deschid; după 2 luni, pumnii sunt cel mai adesea deschiși; menținerea pumnilor închiși permanent, cu policele în palmă, denotă afectarea tractului cortico-spinal și are prognostic nefavorabil;
4. paralizia facială evidentă, în special în timpul plânsului;
5. motilitatea spontană, viteza, intensitatea și calitatea mișcărilor copilului. În caz de patologie se va caracteriza prin mișcări sărace, excesive sau asimetrice. Pot fi prezente unele stereotipii (mișcări ale membrilor care se repetă în mod identic); de asemenea, se pot constata mișcări anormale: tremor continuu, salve de mișcări clonice, tresăriri frecvente, mișcări permanente de masticatie sau supt;
6. hiperextensia gambei și a piciorului și/sau pronația antebrăului pot fi observate în caz de rigiditate labilă.

5.9. Examenul motricității

Motricitatea activă, până la vârsta preșcolară, se examinează prin observația mișcărilor spontane ale copilului, în diferite poziții și diferite activități. Mișcările musculare spontane, în special cele ce se opun gravitației, oferă cele mai multe informații asupra forței musculare. Inspecția este cea mai eficientă metodă de evaluare în acest caz. Vom observa

simetria mișcărilor MS și MI, la fel, vom nota discrepanțele relevabile privind masa musculară și lungimea membrelor. Afectarea unei unități musculare (ex.: hemipareză) va fi determinată de lezarea neuronului motor central și se va manifesta prin flexia MS la nivelul articulației cotului, diminuarea mișcărilor în acest membru, strângerea persistentă a mâinii în pumn și adducția policelui. Dar, în caz de hipotonie musculară, spre ex.: cu paralizia plexului brahial (tip Erb), poziția membrului afectat va fi cu rotație internă și adducție, vor fi diminuate funcțiile mâinii: forța musculară, pragul de mobilitate și coordonarea mișcărilor. ^[79, 587, 701, 753]

Mișcările active au la bază următoarele două componente: morfologică (mișcarea în sine) și de coordonare, datorită cărora ne dăm seama de starea tonusului muscular. În mișcările voluntare, componenta morfologică (suportul morfofuncțional este reprezentat de neuronul central și periferic) se apreciază examinând cele trei elemente: amplitudinea, viteza și forța. Vom observa mișcările copilului în diferite sensuri (din toate articulațiile) ținând cont de particularitățile de vârstă ale copilului. Vom aprecia simetria mișcărilor, viteza și amplitudinea lor în toate membrele și articulațiile în cadrul posturilor adoptate de copil. La vârsta de sugar este complicat să apreciem forța musculară. O vom face prin efectuarea reacției de tracțiune și reflexul de sprijin. La nivelul nervilor cranieni apreciem motilitatea voluntară pentru fiecare nerv în parte, ținând seama de funcția sa. Examenul motilității active ne permite să constatăm prezența parezelor sau paraliziiilor, care pot fi următoarele: monopareză (paralizia unui singur membru); hemiplegie (paralizia unei jumătăți de corp cu membrele respective); paraplegia (paralizia MI); tetraplegia sau cvadruplegia (paralizia celor patru membre). Este destul de complicat să apreciem la copil originea paraliziiilor, ținând cont de particularitățile de vârstă ale SN. ^[137] De ce natură sunt acestea, centrală sau periferică?

Preferința pentru utilizarea unei mâini, reducerea mișcărilor spontane, pozițiile neobișnuite la un copil sub vârsta de 24 luni, sugerează suferința SNC sau periferic. La fel, vom aprecia posturile anormale ale membrelor, relevante pentru prezența parezelor sau pentru o afectare extrapiramidală inițială.

Un copil de vârstă mică va fi rugat să execute pe rând diverse mișcări la toate segmentele corpului, urmărindu-se posibilitatea de a efectua mișcarea, amplitudinea ei, viteza de execuție și corectitudinea mișcării.

Vom examina forța musculară segmentară urmărind ridicarea capului, ridicarea în șezut, ridicarea în ortostatism și opoziția la diverse manevre executate de examinator, apoi vom examina componenta de coordonare. Substratul morfologic al acesteia este reprezentat de sensibilitatea profundă inconștientă (cerebel și fasciculele cerebeloase) și conștientă (aceasta ajunge la scoarța cerebrală urmând cei patru neuroni: ganglionul spinal sau un nerv cranian senzitiv, nucleii Goll și Burdach pentru nervii spinali și nucleii senzitivi din trunchiul cerebral pentru nervii cranieni, talamusul de partea opusă și scoarța cerebrală, care poate fi influențată de vedere). Coordonarea mișcărilor voluntare exprimă o funcție complexă a SN și este menținută de conlucrarea mai multor grupe musculare. Afectarea coordonării determină tulburări ataxice și notifică afectarea sensibilității profunde inconștiente (în leziunile cerebeloase) sau a sensibilității conștiente (tabetice). La sugari este dificil să examinăm această funcție, dar există reacții pe care ei le îndeplinesc la diferite vârste, care trebuie observate: contactul mână-față, mână-gu-

ră, mână-ochi, mână-ureche, etc.; simetria mișcărilor, siguranța și viteza de efectuare a mișcărilor. Alte probe, cum ar fi: diadococinezia, sinergia, tremurătura intenționată sunt dificil de examinat la sugar din motiv că necesită controlul vederii.

5.10. Evaluarea tonusului muscular

Motilitatea pasivă se apreciază cercetând tonusul muscular (starea de semicontrație în care se găsește un mușchi în stare de repaus). Tonusul muscular rezultă dintr-o activitate de origine reflexă (r. miotatic) al cărui arc se închide la nivelul măduvei. La fel, în reglarea tonusului muscular participă: sistemul gama (motoneuronii de tip gama din cornul anterior medular, care inervează fusul muscular, măresc tensiunea intrafusală și determină creșterea tonusului muscular), circuitul Renshaw (celulele motorii Renshaw exercită o acțiune inhibitoare asupra activității reflexe tonigene, menținând descărcările celulelor alfa mici motorii în limite reduse) și unele formațiuni supramedulare, care sunt reprezentate de cerebel, nucleii cenușii centrali, scoarța cerebrală. Ele influențează și modelează activitatea motorie și excitabilitatea motoneuronului gama având o influență inhibitorie și asigură o funcționalitate permanentă a tonusului muscular la cerințele posturii și comportamentului față de mediul exterior. Un rol important în reglarea tonusului muscular îi revine substanței reticulare (cuprinde suprafața dintre bulb și hipotalamusul posterior; are un sistem activator cu proiecție bipolară cerebro-medulară și unul inhibitor bulbar cu proiecție unică medulară), care reprezintă calea finală comună de ansamblu a sistemului de control cerebral.

Cercetând tonusul muscular vom efectua mișcări din toate articulațiile copilului. Vom începe de la porțiunea distală a MS în următoarea ordine: degete, pumn, cot, umăr, apoi vom trece la MI, urmând aceeași ordine. Vom efectua mișcărilor bilateral și simetric. Vom aprecia facilitatea și calitatea mișcărilor, simetria lor, dacă corespund normelor conform vârstei copilului. Tonusul muscular fiziologic este o stare ușoară de contracție musculară în care se găsește un mușchi în repaus absolut. (S&T, 704)

Mișcărilor care se îndeplinesc prea ușor (cu o rezistență mai mică) și peste limitele normale indică un tonus scăzut sau hipotonie. În schimb, dacă în timpul mișcărilor active vom întâmpina o rezistență mai mare decât cea normală, iar mișcarea însăși va fi redusă, aceasta indică tonus crescut sau hipertonie musculară. Vom constata și alte afecțiuni ale articulațiilor care ar putea notifica reducerea mișcărilor pasive.

Examenul tonusului muscular (rezistența mușchiului la întindere pasivă) este un element esențial în examenul neurologic și o parte importantă a examenului activității motorii la vârsta de sugar. Examenul tonusului muscular se va face cu blândețe, la copilul treaz, dar care este relaxat și liniștit și care are un anumit grad de motilitate activă. Se vor căuta tulburările de tonus de tip hipo- sau hipertonic și se va preciza localizarea tulburărilor depistate.

Tonusul pasiv se pune în evidență cu ocazia mișcărilor pasive. La sugar și copilul mic el se examinează urmărind *consistența musculară*, care o vom stabili prin palpate. La fel, vom efectua probele de balotare și scuturare după cum urmează: vom suspenda copilul susținându-l de torace în poziție verticală; vom roti copilul în jurul propriei axe,

urmărind mișcările MS și MI. Astfel vom aprecia prezența oscilațiilor fiziologice. Lipsa mișcărilor sau reducerea acestora se va constata în caz de hipertonie musculară, iar amplitudinea largă a mișcărilor și aspectul balant al acestora – în hipotonie musculară. Mișcările pasive se vor efectua la copilul relaxat, în toate articulațiile și în toate sensurile. Remarcăm că în hipotoniile musculare mișcările se vor îndeplini cu ușurință. Amplitudinea lor fiind mărită, segmentele vor trece limita fiziologică comparativ cu norma. În hipertonii mișcările pasive sunt dificile și limitate.

Se vor executa mișcări de scuturare a mâinilor, după aplicarea unei prize la nivelul antebrațului, bilateral. Se va nota prezența mișcărilor mâinii, precum și amplitudinea mișcărilor. Examinând MI vom face măsurarea la nivelul gambei și vom executa scuturarea piciorului. Se va aprecia prezența mișcărilor piciorului și amplitudinea lor. Se știe că mișcarea redusă și amplitudinea redusă a mișcării semnifică hipertonie musculară, pe când mișcarea amplă este prezentă în hipotonie musculară.

Pentru a examina extensibilitatea musculo-tendinoasă se vor efectua mișcări segmentare bilaterale la nivelul fiecărei articulații, urmărindu-se rezistența la mișcare și modul în care se realizează decontractarea musculară.

Efectuând pronația și supinația membrelor vom acumula în plus informații despre gradul de mobilitate al membrelor și despre existența hipotoniei, spasticității sau rigidității. În timpul examenului putem observa limitarea mișcărilor unui membru, care este sugestivă pentru o contractură articulară. Sugarul poate opune rezistență unor mișcări de încetinire a membrelor, oferind, astfel, informații despre forța musculară. [313, 451]

Starea tonusului muscular se va modifica în raport cu sediul leziunilor, manifestându-se prin următoarele aspecte:

- Hipotonie musculară sau scăderea tonusului muscular (leziunile interesează arcul reflex tonigen, căile și centrii supramedulari cu acțiune tonifiantă asupra tonusului muscular);
- Hipertonie musculară sau creșterea tonusului muscular (leziunile interesează centrii și căile cu acțiune modulatorie, în acest caz se produce eliberarea arcului reflex tonigen).

Pentru aprecierea stării SNC vom examina ROT (rotulian și tricipital). Acestea vor fi vii și vor asocia hipertonus muscular. În caz de afectare a SN periferic aceste reflexe vor fi ample, pendulare și vor asocia hipotonie musculară.

Examenul tonusului activ, de asemenea ne va oferi informații despre starea tonusului muscular la sugar și copilul mic. Cu acest scop, vom urmări starea tonusului postural și celui de acțiune, prezent în timpul mișcărilor voluntare. Vom examina consecutiv toate părțile corpului prin plasarea copilului în diverse poziții și vom urmări modul de realizare a mișcărilor așteptate, la nivelul capului, trunchiului, MS, apoi ale celor inferioare.

Tonusul activ îl vom examina în felul următor:

- Vom suspenda vertical copilul ținut de axile și vom observa menținerea capului în plan sagital, în mod normal, de la vârsta de 2 luni (fig. 5.10.2, A). La copilul născut prematur vom efectua reacția Peiper-Ispert (fig. 5.10.2, B) și reacția Collis vertical (fig. 5.10.2, C).

- *Suspensia ventrală* se efectuează la copilul plasat în decubit ventral pe mâna exami-

natorului. În primele 6-7 luni capul se află sub nivelul punctului de sprijin ventral, după 2 luni în axul trunchiului, după 4-5 luni depășește orizontală, după 10 luni face mișcări de extensie în MI și prehensiune cu MS (fig. 5.10.1, A).

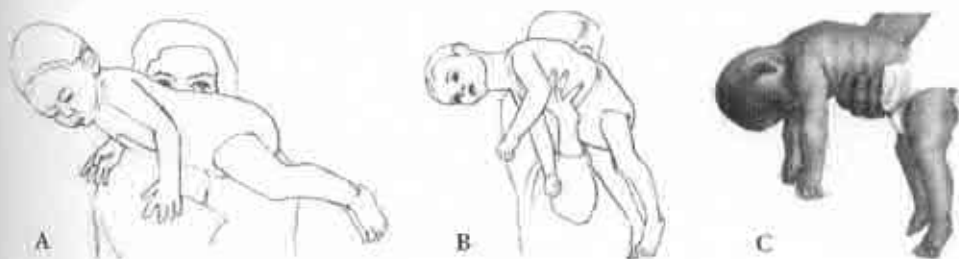


Figura 5.10.1. Suspensie ventrală (copil de 10,5 luni). A. Poza normală; B, C. Reacții patologice: B. Poza spastică, C. Poza hipotonă.^[798]

Poate fi observată o discordanță între insuficiența redresării trunchiului și rigiditatea MI, flexia MS și pumnii închiși (poza spastică) (fig. 5.10.1, B), poza hipotonă (fig. 5.10.1, C).

Reacția Peiper-Ispert constă în răsturnarea copilului, cuprins de coapse, cu capul în jos. Vom aprecia poziția capului, coloanei vertebrale, umerilor, brațelor și mâinilor. N.n. va efectua un r. Moro. Copilul între 6 săptămâni și 3 luni va efectua abducția MS și extensia coloanei cervicale. La 3 - 7 luni copilul va extinde toată coloana vertebrală cu MS orientate spre r. de parașută, iar la 8 luni copilul se va agăța cu mâinile de examinător.

Reacția Collis vertical o vom executa cuprinzând una din coapsele copilului aflat în decubitus dorsal, îl vom suspenda pe verticală. Între vârsta de 0 și 6 luni, după o scurtă extensie a capului și membrilor, copilul se va orienta spre triplă flexie. După vârsta de 7 luni genunchiul se va extinde din ce în ce mai mult, iar coapsa va rămâne la 90° față de abdomen.



Figura 5.10.2. A. Suspensie verticală; B. Reacția Peiper-Ispert (la 2 luni); C. Reacția Collis vertical (la 3 luni) - Reacții normale (copil prematur); D. R. parașutei.^[798]

- Din decubitus ventral, pe mâna examinătorului, vom observa posturile copilului (r. Landau). Posturile pot fi variate, în funcție de vârsta cronologică a copilului (fig. 5.10.3, A-C).

- Vom urmări comportamentul sugarului plasat în decubitus ventral, care va varia în funcție de vârsta lui. La vârsta de 3 luni sugarul se va sprijini pe antebrățe și își va ridica

capul realizând „poziția păpușii”, la 4 luni se va sprijini pe palme pentru a-și ridica capul și trunchiul. La copilul plasat în suspensie ventrală, capul se va afla sub nivelul punctului de sprijin ventral la 6-7 săptămâni, în axul trunchiului – după 2 luni, va depăși orizontala și va efectua mișcări cu membrele la 4-5 luni, după 10 luni MI vor fi în extensie totală, iar cele superioare vor efectua prehensiunea.



Figura 5.10.3. R. Landau. A. Reacție normală la copil de 4 luni; B. R. Landau la n.n. prematur; C. R. Landau normal, copil de 6 luni. [790]



Figura 5.10.4. A. R. tonic cervical simetric; B. Devierea laterală a capului; C. Mișcările membrilor la stimularea copilului (Stimulare Vojta la un nou-născut prematur).

– Când sugarul este plasat în *decubit dorsal*, vom urmări reflexele tonice cervicale, devierea laterală a capului și efortul de ridicare al lui (fig. 5.10.4, A-C);



Figura 5.10.5. Poziția din decubit ventral. A. Postură normală la n.n. la termen; B. Postură normală la copil prematur; C. Stimulare Vojta la un prematur de 6 luni.

– Din poziția de *decubit ventral* vom urmări poziția capului, a trunchiului și a membrilor: r. posturale, r. de apărare (fig. 5.10.5). La 6 săptămâni copilul va încerca să ridice capul, la 3 luni va ridica bine capul, la 4 luni va ridica umerii, apoi va încerca să se rostogolească, să se ridice etc.

– Din poziția de *decubit lateral* (*suspensie laterală*) vom urmări mișcările corpului. La 4 săptămâni, plasat în mâinile examinatorului, el va efectua mișcări simultane de abducție cu coapsa superioară, capul va fi într-un ax. cu trunchiul; la 6 luni trunchiul se va curba

în sus, MI dedesubt va tinde să se verticalizeze, cel deasupra va fi în abducție categorică (fig.5.10.6, A), lipsa acestor posturi va corela cu reacții patologice (fig.5.10.6, B).

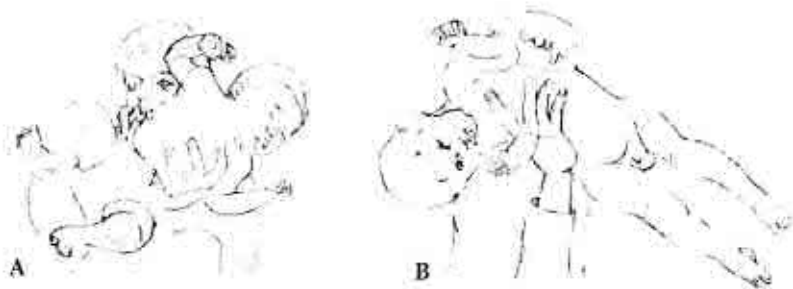


Figura 5.10.6. A. Suspensie laterală (copil de 4 săptămâni), reacție normală; B. Reacție patologică.



Figura 5.10.7. Reacția laterală de abducție. A-C. Reacții de postură normale.

Reacția laterală de abducție (fig. 5.10.7, A), o reacție posturală, descrisă de prof. Grenier, care se utilizează ca metodă de recuperare. În mod normal la efectuarea manevrei se generează un lanț de reacții sub formă de contracții ale unui hemicorp de la cap până la picior, la sfârșitul căreia se obține o abducție clară a coapsei. Reacția apărută se menține toată viața.

Manevra se efectuează în felul următor: poziția din decubit lateral pe masă, vom menține MI de dedesubt în triplă flexie, cel de deasupra este situat în extensie. Vom plasa mâna pe aripa iliacă astfel ca partea superioară a trunchiului copilului să fie plasată în afara mesei. Cu cealaltă mână vom susține capul copilului provocându-i redresări laterale. Se va declanșa reacția în lanț de la nivelul gâtului până la centura pelviană, astfel că MI de deasupra se va extinde, iar piciorul de dedesubt se flectează (fig. 5.10.7, A-C).

- Schema asimetrică de târâre (fig. 5.10.8, A) se observă la copilul din decubit ventral. Copilului i se imprimă o rotație laterală. Reacția va fi de curbare asimetrică a trunchiului, urmată de o rotație și triplă flexie a MI de partea feței și sprijin pe antebrățul de partea cefei. În cazuri particulare nu se obține sprijinul pe antebrățul de partea cefei și MI rămân extinse (fig. 5.10.8, B).

- Pentru a aprecia diverse posturi la copiii mai mari vom evalua rostogolirea din decubit dorsal în decubit ventral de la nivelul MI. Vom provoca stimularea prin flexia unui MI, imprimând o rotație a lui și extensia celuilalt. Copilul va efectua rotația capului cu desprinderea lui de pe planul mesei și redresarea pe umăr, după care va urma redresarea pe cot, iar MS liber se va sprijini pe masă, copilul ajungând în decubit ventral

(fig. 5.10.9, A, C). Pot fi prezente reacții patologice: răspuns insuficient, exagerarea extensiei axului corpului, mișcările membrilor asincrone, redresarea insuficientă a capului (fig. 5.10.9, B).



Figura 5.10.8. Schema asimetrică de târâre. A. Reacție normală; B. Reacție anormală.

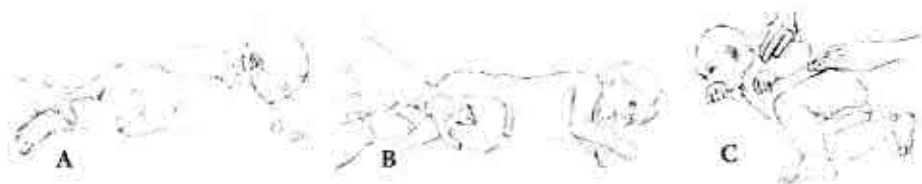


Figura 5.10.9. Rostogolirea din decubit dorsal în decubit ventral cu stimulare la nivelul membrilor inferioare. A. Reacție normală. Redresarea pe umăr; B. Reacție patologică; C. Manevră pentru reabilitare (după Vojta).

– La copiii prematuri vom urmări *reacția Collis orizontală* (fig. 5.10.10, A), care se efectuează astfel: copilul plasat pe masă în decubit lateral cu spatele la examinator, care-i va cuprinde brațul și coapsa de deasupra. Vom aprecia poziția membrilor libere. N.n. va efectua un r. Moro cu MS liber (extensie, apoi flexie). Astfel de răspuns se va menține până la 3 luni, după care (de la 4 luni) mâna va fi în pronatație. La 6 luni mâna va tinde să se sprijine pe masă, iar MI se va extinde cu tendința de a se sprijini pe masă. La 9 luni planta se va sprijini pe masă.

– La copiii prematuri se utilizează *reacția de răsturnare laterală Vojta* (fig. 5.10.10, B, C). Copilul ținut de sub axile, cu spatele la examinator, va fi brusc orientat în poziție orizontală spre dreapta, după care este lăsat pentru 2-3 secunde în poziție ventrală pe masă, se ridică și se poziționează spre stânga. Vom aprecia poziția MS și MI de deasupra, poziția trunchiului. În mod normal, MS vor efectua r. Moro, iar cele inferioare vor fi în triplă flexie (la n.n.). După 4 luni dispare r. Moro, apare o flexie activă a MI. În trimestrul III și IV apare abducția craniului, iar MS cranial se extinde.

– Prințând mâinile copilului se va face încercarea de a-l aduce în *poziția șezând* (*manevra de tracțiune*) (fig. 5.10.11, A), apreciind poziția capului în raport cu trunchiul, poziția MS, a MI și participarea capului la probă; între 1-2 luni sugarul va avea inițial o ușoară flexie cervicală, care îl va face să vină ușor cu capul înainte, iar apoi capul va fi extins parțial.

După 3 luni sugarul va fi capabil să țină capul în direcția trunchiului, cu o ușoară flexie din cot. El va participa activ la manevrările examinatorului. În cazul când vom observa la copil imposibilitatea de a-și menține capul în direcția trunchiului, devierea laterală a capului, sau asimetria poziției MS vom suspecta semne de deficit neurologic (fig. 5.10.11, B, C).

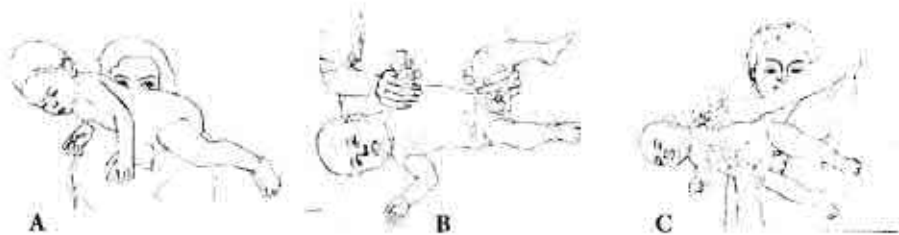


Figura 5.10.10. A. Reacția Collis orizontală; B, C. Reacția de răsturnare laterală Vojta.



Figura 5.10.11. Manevra de tracțiune. A. Reacție normală; B. Reacție anormală (spasticitate); C. Reacție anormală (hipotonie).

Dacă sugarul va avea o tendință de trecere din poziția orizontală direct în poziție de ortostatism, din cauza MI extinse de la nivelul șoldului sau al genunchilor, vom suspecta prezența spasticității și posibilitatea atingerii tractului cortico-spinal. Vom urmări tonusul MI la copilul ridicat în poziție de ortostatism cu manevra de tracțiune. În mod normal, la vârsta de 8 luni, copilul se menține în ortostatism. În caz de spasticitate vom observa o poziție de extensie a MI, cu sprijin deseori digitigrad, care face imposibilă menținerea în ortostatism. Dacă această postură se va menține după vârsta de 8 luni, va fi considerată una patologică. La fel, din ortostatism vom aprecia curbările coloanei vertebrale, baza de susținere și posibilitatea mersului.

Astfel, proba de tracțiune este foarte informativă și una dintre cele mai utile manevre, cu semnificații multiple la vârsta de sugar.

Din poziția șezând vom observa poziția și mișcările capului copilului. Totodată, vom observa cum sugarul își menține capul în plan axial, curbările coloanei vertebrale și mobilitatea MS.

- Pentru a aprecia posturile copilului odată cu creșterea vom efectua manevra de redresare prin lateral cu sprijin pe cot (fig. 5.10.12, A), la copilul din decubit dorsal. Vom prinde coapsa dreaptă cu mâna dreaptă, iar policele stâng îl vom introduce în palma dreaptă a copilului. Vom executa o rotație internă a coapsei drepte a copilului, după care se va declanșa un răspuns automat de rotație a axului corpului copilului, care se va redresa pe umărul drept, apoi pe cot. Coapsa dreaptă se va abduce, iar piciorul se va orienta în eversie. La vârsta de 8 săptămâni redresarea copilului se va termina cu deschiderea mâinii pe planul mesei.

Se consideră patologică redresarea insuficientă a capului, cu mâna orientată în pronație, fără sprijin pe masă, abducție insuficientă a MI cu eversie insuficientă a piciorului (fig. 5.10.12, B).



Figura 5.10.12. Redresare prin lateral cu sprijin pe cot. A. Reacție normală; B. Reacție anormală.

– Șezutul pe o fesă (răspunsul în balansoar) (fig. 5.10.13, A) se efectuează la copil din poziția „menținut în șezut”. Vom ține copilul de mâini și îl vom înclina în lateral, concomitent exercitând o răsucire pe fesa de sprijin. Reacția va fi de abducție a MI opus, extensia genunchiului mărindu-se odată cu creșterea copilului (180° la 12 luni). La copilul cu probleme neurologice pot fi prezente reacții patologice: copilul nu se ridică activ de pe planul mesei, se orientează în adducție și triplă flexie, lipsesc mișcările individualizate ale picioarelor și degetelor (fig. 5.10.13, B). La fel vom aprecia poziția normală în șezut (fig. 5.10.14, A) și devierile de la normal (fig. 5.10.14, B, C).

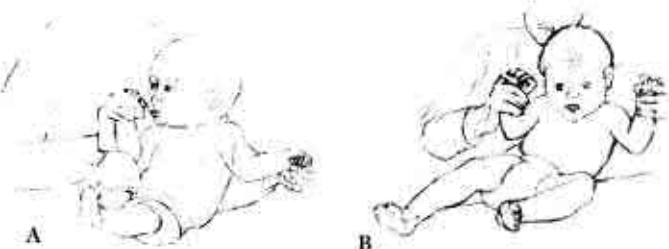


Figura 5.10.13. Șezutul pe o fesă (răspunsul în balansoar). A. Reacție normală; B. Reacție anormală.



Figura 5.10.14. A. Postură în șezut normală; B, C. Postură în șezut anormală.

– Postura ghemuit (fig. 5.10.15, A) se efectuează la copilul poziționat în „ghemuit” cu sprijin simetric pe MI. Copilul își va menține ferm greutatea corpului, va rezista, având și o reacție antigravitațională, la toate presiunile de sus în jos exercitate de examinator. Vor fi efectuate și mișcări laterale la nivelul bazinului, picioarele orientându-se în inversie și eversie sincronă, la care copilul va reacționa prin reacții antigravitaționale. La mișcările

antero-posterioare degetele picioarelor se vor flecta, apoi se vor extinde. La copiii cu probleme neurologice pot fi observate anomalii ale acestei reacții posturale: imposibilitatea susținerii greutății propriului corp (fig. 5.10.15, B), asimetria răspunsului degetelor picioarelor (fig. 5.10.15, D), sprijinul picioarelor în equin (fig. 5.10.15, C).

- La copilul după 6 luni vom aprecia poziția în șezut (fig. 5.10.15, A). În mod normal copilul adoptă această poziție la vârsta de 8 luni. Pot fi prezente posturi patologice, cum ar fi, căderea capului, retroflexia lui, lipsa șezutului (fig. 5.10.15, B-D).



Figura 5.10.15. Postura ghemuit. A. Reacție normală; B. Nu-și susține propriul corp; C. Sprijin anormal pe vârful degetelor; D. Răspuns asimetric al poziționării picioarelor.

- La fel, vom aprecia stațiunea și mersul (fig. 5.10.16, A-E). Copilul sănătos și dezvoltat conform vârstei sale cronologice va efectua stațiunea de la naștere. Dar la vârsta de n.n. acestea sunt doar niște reflexe ale automatismului spinal, care la 2 luni dispar. Copilul sănătos se sprijină pe picioare, dar sprijinul nu este sigur (fig. 5.10.16, A). Sprijinul și mersul conștient se dezvoltă odată cu creșterea și maturarea, atunci când devin funcționali centrii de coordonare a mișcărilor. Copilul cu probleme de dezvoltare și neurologice poate prezenta anomalii ale acestor abilități: lipsește stațiunea (fig. 5.10.16, B), lipsește mersul, nu-l poate efectua, mersul este pe vârful picioarelor, mersul este cu picioarele încrucișate (fig. 5.10.16, C), sau cu baza largă de susținere, cu genunchii flectați (fig. 5.10.16, E), se sprijină pe vârfurile degetelor de la picioare (fig. 5.10.16, D), se sprijină susținut de torace, cu capul în retroflexie, cu capul căzut pe torace etc.

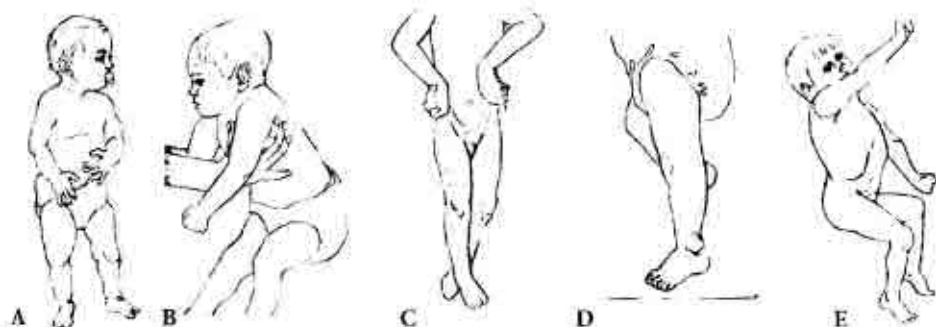


Figura 5.10.16. Stațiunea și mersul. A. Stațiune normală; B. Absența sprijinului pe MI; C. Sprijin încrucișat; D. Sprijin digitigrad; E. Postură spastică anormală (spasticitate).

Statica - fixarea și continența unor părți ale corpului în poziție necesară. Primul semn static: *copilul ține capul*, care apare în lunile 2-3. La trei luni copilul trebuie să țină bine capul în poziție verticală. Al doilea semn static - *copilul șede*. Acest semn static apare la 6

luni, iar la 7 luni copilul se târâie. Al treilea semn static – *copilul stă în picioare*, se manifestă la 9-10 luni. Al patrulea semn static – *copilul merge*. Acest semn se manifestă la 11-12 luni sau mai înainte.

Se examinează modul în care copilul merge: mărimea bazei de susținere, mărimea pasului, modul în care piciorul se desprinde de pe sol și cum pășește pe sol, amplitudinea mișcărilor de flexie și extensie ale MI în timpul mersului, întoarcerea din mers.

Examenul tonusului muscular ne oferă informații vaste despre starea statusului neurologic al copilului și face posibilă evidențierea unor suferințe cu semnificații variate. Pentru a aprecia exact abilitățile motorii ale copilului trebuie să cunoaștem succesiunea normală a deprinderilor motorii în raport cu vârsta copilului. [79, 213, 288, 387, 701]

Multe dintre abilitățile copilului ne oferă informații despre controlul motor, spre exemplu: apucarea unui obiect cu ambele mâini și ținerea lui în față (la 3 luni), transferarea obiectului dintr-o mână în alta și ducerea lui la gură (la 4 luni).

Este foarte important să observăm mișcările mâinii copilului, acestea având un rol decisiv în dezvoltarea neuromotorie prin achiziția unei prehensiuni normale. Trebuie să cunoaștem că la n.n. mâna este strânsă în pumn, apoi începe să se deschidă de la vârsta de 2 luni, după care se dezvoltă achiziția cubito-palmară, iar, între 7 și 8 luni, progresiv, se dezvoltă cea radio-palmară. După care, de la 8 la 9 luni, urmează instalarea pencei police-index, care devine independentă la 9 luni. În final, între 9 și 12 luni indexul se individualizează în acțiunea de prehensiune. Lipsa prehensiunii este semnificativă pentru atingerea tractului cortico-spinal. [79]

La fel, vom urmări r. de apucare forțată, care trebuie să se reducă progresiv între 3 și 6 luni. Persistența lui peste acest termen va indica disfuncția tractului cortico-spinal.

Este important să evaluăm forța musculară proximală prin capacitatea copilului de a ridica MS (mișcările de abducție și adducție a acestora) în timp ce se întinde după un obiect. La fel, vom observa prezența tremorului intențional în membre sau unele anomalii de dezvoltare a degetelor.

Dacă după vârsta de 3-4 luni copilul nu-și va susține capul în direcția de menținere a trunchiului, sau MS și MI la probele de scuturare și balotare vor balansa, atunci ne vom gândi la prezența unei insuficiențe a tonusului muscular, deoarece semnele descrise exprimă această suferință.

Dacă copilul la vârsta de 7-8 luni nu va realiza poziția șezând, sau ortostatismul fără sprijin la 11-12 luni, acest fapt denotă hipotonia musculaturii paravertebrale sau a mușchilor extensori ai MI.

Pentru aprecierea motricității în MI vom evalua simetria mișcărilor, masa musculară și mișcările spontane ale acestora. Vom aprecia mobilitatea mișcărilor la nivelul articulațiilor coxofemorale și genunchilor. Nu uităm să efectuăm extinderea în tendonul lui Achile (gradul de mobilitate și flexia dorsală rapidă este sub 90°). Hiperexcitabilitatea musculară este întâlnită la copiii cu PCI [708] și infirmitate motorie. [709]

Menționăm următoarele forme de insuficiență a tonusului muscular (structurile implicate au fost descrise mai sus):

– *Hipotonie* la un segment de membru sau la întregul membru. Apare în *leziunile arcului reflex tonigen* (nevrite, polinevrite, radiculite, meningo-radiculită posterioară luetică, poliradiculonevrite, poliomielită anterioară exprimate prin pareze sau paralizii de

tip periferic, atrofii musculare, tulburări de sensibilitate cu modificări electrice); în *leziunile musculare primitive* (miopatii), ca o consecință a întreruperii arcului reflex la nivelul organului efector; în *leziunile centrilor supramedulari*, care au acțiune tonigenă asupra tonusului muscular (se întâlnește în sindroamele cerebeloase și se manifestă prin hipotonie musculară cu exagerarea amplitudinii mișcărilor pasive și reflexe pendulare); la fel, se întâlnește în *sindroamele strio-palidare*, cum ar fi coreea și atetoză, și se exprimă prin hipotonie musculară în asociere cu mișcări involuntare caracteristice (mișcări bruște alogice, dezordonate, de amplitudine variabilă în coree și mișcări lente, trenante, vermiculare în atetoză) și în *leziunile neuronului motor central* (executând o acțiune moderatoare asupra arcului reflex tonigen, leziunea va duce la eliberarea tonusului muscular și instalarea hipertoniilor musculare, dar în caz de instalare instantanee a leziunii, se va declanșa o stare de șoc cu inhibiția neuronului motor periferic, urmată de hipotonie musculară, care va dura 1-3 luni, după care se va instala hipertonia musculară).

Hipotonia musculară se pune în evidență prin creșterea amplitudinii mișcărilor, mușchiul hipoton își va pierde troficitatea (hipotrofie) și reflexul său (hiporeflexie) și va deveni moale la palpare. *Hipotonia generalizată*, bilaterală poate fi întâlnită în leziuni de neuron motor central (în stările miatonice din encefalopatiile infantile) și neuron motor periferic (amiotrofie spinală, boala Werdnig-Hoffmann, miatonia congenitală Oppenheim – consecință a anomaliei de dezvoltare a motoneuronului gama), leziunile cerebeloase, extrapiramidale de neostriat, boli musculare.

- *Hipertonia musculară* se caracterizează prin fixarea membrului sau al unui segment al lui într-o poziție anumită, mușchiul va fi contractat, dur la palpare, tendonul muscular întins, o rezistență marcată în articulații, amplitudine de mișcare scăzută. Apare ca o consecință a leziunii neuronului motor central sau a unei leziuni palido-nigrice, datorită suprimării funcției moderatoare a acestor centri asupra tonusului muscular (leziunile pot fi localizate în sistemul piramidal sau în cel extrapiramidal, cu un tonus caracteristic piramidal sau extrapiramidal). Hipertoniile pot fi cu distribuție variabilă: de hemicorp, MI, generalizată – apare în leziuni de neuron motor central și în caz de rigiditate prin leziuni ale sistemului extrapiramidal (paleostriat). Aspectele patofiziologice ale spasticității sunt descrise de unii autori. [126, 182, 213, 565, 566, 678]

a) *Hipertonia piramidală* se caracterizează prin creșterea tonusului muscular sau spasticitate aplastică cu contractură elastică în lamă de briceag (după o mișcare pasivă a unui segment, acesta tinde să-și reia poziția inițială), cu distribuție inegală (la MS predomină în flexori, la cele inferioare – în extensori); se intensifică cu ocazia mișcărilor voluntare și cedează după mișcările pasive succesive; ROT sunt exagerate, reflexele cutanate abdominale, cremasteriene – abolite, semnul Babinski – prezent; pot fi prezente fenomenele asociate – sincineziile (mișcări involuntare cu apariție la membrele hipertonice). Hipertonia piramidală apare drept consecință a leziunilor localizate în neuronul motor central (hemiplegii, tetraplegii, monoplegii spastice) în cadrul compresiunilor medulare, tumorilor cerebrale, bolilor neurodegenerative, după ictusul apoplectic, traumatismele cerebrale și vertebrale. [370, 565, 566]

b) *Hipertonia extrapiramidală* se întâlnește la parkinsonieni (la adulți), dar și la unii copii cu PCI. Este generalizată, cuprinde toți mușchii corpului (în special mușchii statici și ai atitudinii), predomină ușor pe flexori, este plastică, se manifestă în timpul stării de

veghe și dispare în somn, mișcările extrapiramidale inhibă hipertonia; are loc pierderea mișcărilor asociate, abolirea reflexelor de atitudine generală și exagerarea r. de postură; ROT și reflexele cutanate sunt păstrate, este caracteristic semnul roții dințate (extensia antebrațului pe braț nu va fi continuă, dar va fi sacadată) și semnul Noica (greutate în mișcarea pumnului, după ridicarea MI de aceeași parte la un pacient care a efectuat mai multe mișcări de flexie și extensie în articulația pumnului). *Modificarea tonusului muscular* poate fi sub formă de rigiditate decerebrală (caracterizată prin hipertonie de extensie în toate cele patru membre, cu pronație pentru MS și adducție cu rotație internă pentru MI și prezența reflexelor profunde ale gâtului Magnus și Klein). Apare în encefalite, tumori, compresiune prin angajare etc. (în leziunile pedunculare sub nucleul roșu). La fel, poate fi sub formă de contractură intențională (consecință a lezării lenticulare sau talamice; este constantă în degenerescența hepato-lenticulară), se caracterizează prin creșterea tonusului muscular cu ocazia unor mișcări voluntare. În miotonie tonusul muscular se va caracteriza prin contracție prelungită cu decontractie lentă și prezența reacției electrice miotonice. La copiii mici poate fi văzut în unele miopatii.^[565, 566]

La copii se întâlnesc diferite tipuri de paralizii, pareze sau plegii, după cum urmează:^[214]

1. *Tetrapareza* (afectează toate cele patru membre și are diverse manifestări clinice. Se manifestă prin tonusul exagerat al musculaturii – *spasticitate* (răspunsul la elongația rapidă este alterat) este cel mai des întâlnită și are o frecvență foarte mare la n.n. cu EHIP, malformații cerebrale grave, PCI. În general, dizabilitatea este mai mare la MS, la nivelul mușchilor flexori ai MS și extensorilor MI. În cazurile de hipertonie persistentă se pot instala retracții musculo-tendinoase. *Tetrapareza flască* (constituie diminuarea sau pierderea funcțională motorie și/sau senzitivă) constă în diminuarea funcției MS, MI, trunchiului și a organelor pelviene. Se manifestă simptomatic prin tulburări ale motricității active, modificări ale tonusului muscular (general scăzut, cu hipotonie musculară); modificări ale reflexelor ROT diminuate, reflexe cutanate abdominale și cremasteriene abolite, reflexe de postură diminuate.

2. *Tetraplegia* se manifestă prin afectarea unității motorii similară celei din tetrapareză, dar mult mai severă. Deficitul motor și neuropsihic are un grad important de afectare.

3. *Parapareza* reprezintă pierderea parțială a funcției motorii la nivelul MI, poate fi flască sau spastică. Paraparezile spastice pot fi întâlnite în nevaxite, compresiuni medulare și în traumatisme. Parapareza flască rezultă cel mai frecvent dintr-o leziune intraspinală localizată la nivelul sau sub nivelul coloanei toracice superioare și poate fi de origine traumatică prin compresiune medulară, inflamator-dismetabolică de origine vasculară, degenerativă sau din tumori centrale. Deficitul de neuron motor central este de obicei asociat cu incontinență urinară și fecală, amorteala MI, tonus tipic flasc, reflexe tendinoase absente.

4. *Paraplegia* se referă la deprecierea sau pierderea funcției motorii și/ sau a funcției senzoriale în segmentele toracice, lombare sau sacrale, dar nu și cervicale, ale măduvei spinării. Se dezvoltă secundar lezionării neuronului motor central – traiecul intramedular. Sunt prezente tulburările sfincteriene precum: retenție de urină și fecale și semnul Babinski bilateral. Semnul clinic cert este deficitul motor, exprimat prin dispariția sau di-

minuarea forței musculare la nivelul MI. Funcția MS va fi păstrată, dar MI vor fi imobile în extensie sau mai rar în flexie, cu următorul aspect: flexia piciorului pe gambă, a gambei pe coapsă și a coapsei pe bazin prin permanentizarea r. de triplă flexie.

5. *Hemipareza spastică* (o paraliză parțială, incompletă care se instalează pe o jumătate a corpului, stânga sau dreapta, și sunt afectate MS și MI de aceeași parte a corpului uman) este însoțită de scăderea forței musculare, în care mișcările pentru desfășurarea activităților zilnice cu membrele afectate sunt posibile, dar sunt mai lente și greu de efectuat.

6. *Hemiplegia* (o paraliză completă a jumătății corpului pe partea stângă sau dreaptă) se caracterizează prin pierderea funcției motorii, cu imposibilitatea mișcării membrilor afectate pe o parte. Cauza hemiplegiei este o leziune a căii piramidale prin fasciculul de fibre nervoase care încep de la cortexul cerebral; leziunea are loc pe partea opusă membrilor afectate.

7. *Monopareza* constă în pierderea parțială sau incompletă a mișcărilor membrului afectat.

8. *Monoplegia* reprezintă o paraliză completă a unui singur membru, superior sau inferior, care apare din diferite cauze.

Semne de iritație meningiană. Iritația meningiană determină contractură musculară cu atitudine caracteristică cefalee, rahialgii și hiperestezie cutanată. Contracturile musculare cervicale asociază senzațiile de durere cu cefalee pronunțată, până la aspectul de extensie cu opistotonus (capul bolnavului aplecat pe spate și extensia coloanei vertebrale). Semnele meningiene se pun în evidență prin căutarea lor la copiii cu suspecție de afectare a foițelor meningiene în urma unui proces inflamator, tumoare sau hemoragie (simptome la copii: febră, tensionarea sau bombarea fontanelor, lărgirea suturilor craniului, creșterea rapidă a PC, grețuri, vomă) și au o mare valoare diagnostică pentru aceste patologii de rând cu schimbările patologice ale LCR. La copii trebuie de deosebit sindromul meningian de meningism (excitarea foițelor meningiene de către toxine sau de HIC în urma infecțiilor acute, traume acute – natală sau dobândită, intoxicații, procese de volum). În caz de meningism nu vom avea schimbări patologice ale LCR. Sindromul meningian este însoțit de semne cerebrale generale (cefalee, grețuri, vomă), hipertensie totală, hiperacuzie, fotofobie și poză meningiană caracteristică pentru meningită (apare datorită contracției musculare tonice și poartă un caracter reflector, nu benevol și nu antalgic) – capul retroflexat, burta „suptă”, mânuțele flexate și strânse la piept, piciorușele trase spre burtică.

Datorită reflexului tonic de pe foițele meningiene apar și alte semne meningiene: redoarea cefei sau a mușchilor occipitali, semnul Kernig, Brudzinski superior, mediu și inferior. La sugar des se întâlnește semnul Lesaj.

Se descriu următoarele semne meningiene:

– *Redoarea cefei* (fig. 5.10.17) se întâlnește des la copii, se controlează în felul următor. Din decubit dorsal, MI fiind în extensie, vom efectua mișcări ușoare de flexie a capului pe torace și în acest timp vom simți o rezistență a mușchilor occipitali, ce nu permite ca bărbia să atingă menumbrium sterni. La n.n. la termen și prematuri pentru a observa rezistența mușchilor istoviți ai cefei căpușorul se va ridica foarte atent cu 2 degete fără forțare.

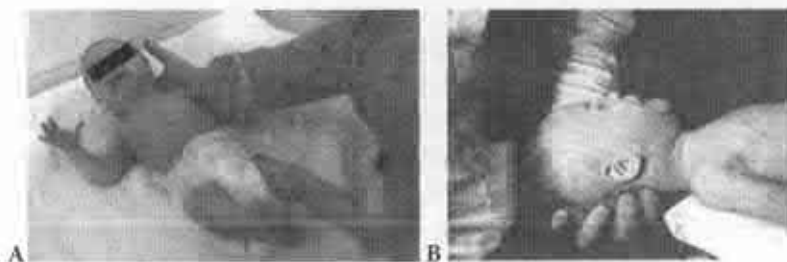


Figura 5.10.17. A. Examen redoarea cefei; B. Redoarea cefei. (17m)

- *Semnul Kernig I* (fig. 5.10.18) – se execută în 2 timpi. Vom flexa coapsa dreaptă a copilului în unghi drept pe trunchi și vom menține acest unghi cu mâna stângă (pe genunchiul coapsei flectate); apoi cu mâna dreaptă, aflată pe călcâiul copilului, vom încerca să aducem gamba în continuarea coapsei, astfel ca planta piciorului să privească la zenit. Semnul este pozitiv când extensia nu este completă.
- *Semnul Kernig II*. Cu mâna stângă pe spatele copilului și cu mâna dreaptă pe genunchii lui, vom ridica copilul sau îl vom ajuta să se ridice în poziția șezând; dacă manevra produce flexia genunchilor, semnul este pozitiv.



Figura 5.10.18. Semnul Kernig.

- *Semnul Brudzinski* (fig. 5.10.19) indică de asemenea contractia musculară.

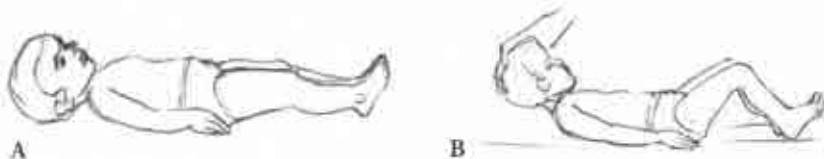


Figura 5.10.19. A, B. Semnul Brudzinski.

1. *Semnul Brudzinski al cefei*. Cu mâna stângă pe occipitul copilului și cu mâna dreaptă pe torace (ca să-l menținem în plan orizontal) flectăm brusc capul copilului pe torace. În meningită apare flexia genunchilor (fig. 5.10.19, A, B).
2. *Simpptomul Brudzinski pubian* – îndoirea genunchilor la încercarea de a apăsa pe simfiză.
3. *Semnul Brudzinski controlateral sau inferior* (se apreciază concomitent cu simptomul Kernig). Flectăm piciorul drept al copilului pe gambă, gamba pe coapsă și

coapsa pe abdomen; în meningită manevra produce flexia genunchiului de partea opusă.

- *Semnul Lesaj* (de atârănare, se apreciază la sugar și copilul de vârstă mică), sugarul atârnat și susținut de axile ține MI în flexie, nu „pedalează”.
- Contractura patentă exprimată de poziția „cocoș de pușcă” (fig. 5.10.20), caracteristică pentru meningită.



Figura 5.10.20. Poziția forțată în „cocoș de pușcă”.

La copiii până la 2-3 ani *sindromul meningian* are unele particularități:

- niciodată nu este complet;
- semnele meningiene pot lipsi;
- la prematuri și n.n. la termen poate lipsi și reacția de tonus.

În aceste cazuri starea gravă și neclară a pacientului ne indică să efectuăm PL sau a fontanelei mari pentru a exclude o neuroinfecție.

5.11. Examinarea reflexelor

Ce sunt reflexele? Se consideră reflexe și reacții pattern-urile de mișcare coordonate ce apar spontan la n.n., copil sau adult și care pot fi declanșate și de stimuli externi. Reflexele sunt acțiuni motorii, vasomotorii sau secretorii produse prin medierea SN, ce apar la o excitație, ca răspuns la stimuli din mediul extern sau intern cu un substrat anatomic constituit de arcul reflex, cu următoarea structură: receptor, calea aferentă (centripetă), merge spre centru, apoi spre calea eferentă (centrifugă) și spre segmentul sau organul efortor. ^(314, 400)

Reflexele se împart în necondiționate (moștenite sau înnăscute, permanente, prezente la toți membrii speciei, ce au ca centru etajele inferioare ale SN) (după I.P. Pavlov) și condiționate (dobândite în timpul vieții, achiziționate de fiecare individ sub influența mediului, sunt provizorii și au ca centru scoarța cerebrală). Orice act reflex are substrat anatomo-fiziologic arcul reflex.

În funcție de *arcul reflex* dominant există reflexe: somato-somatice (aferente și eferente somatice); somato-viscerale (aferente somatice, eferente vegetative); viscero-somatice (aferente vegetative, eferente somatice) și viscero-viscerale (aferente și eferente vegetative).

În funcție de *substratul morfo-funcțional* se disting: ROT (sunt miotatice, profunde, pornesc de la arcul reflex spre receptorii Golgi, apoi spre fibrele groase proprioceptive, colaterale, urmează spre neuronii somatomotori, axoni, sinapsa neuromusculară și finisează cu contracție. Percutarea tendonului mușchiului determină întinderea fibrelor

musculare și declanșează ROT); *reflexele osteoperiostale* (nu sunt miotatice polisinaptice, între cei doi neuroni se interpun și neuronii intercalari. Sunt declanșate prin stimulare directă a proprioceptorilor periostali și osoși); *reflexele cutanate și mucoase*; *reflexele articulare*; *reflexele de postură*; *reflexul idiomuscular*; *reflexele patologice*; *reflexul de flexiune plantară a degetelor*; *reflexul de flexiune a policelului*.^[560, 566]

Examinarea reflexelor are o mare importanță pentru aprecierea sediului leziunii, atât pentru arcul reflex care se încheie la nivelul măduvei spinării, cât și a structurilor supramedulare și a trunchiului cerebral care influențează cantitativ și calitativ starea reflexelor. Arcul reflex este constituit în forma sa elementară din doi neuroni, unul aferent (senzitiv), care prin receptorul său transmite la măduvă sau trunchiul cerebral (unde se află centrul) excitația la nivelul neuronului eferent (pericarionul motor periferic), ce transformă excitația în răspuns efector către organul care răspunde la excitația transmisă. Între acești neuroni se realizează o sinapsă. Acest reflex este monosinaptic și constituie baza reflexului de extensie (miotatic). Există și reflexe polisinaptice, care au arcuri reflexe complexe (între neuronul aferent și cel eferent se interpun neuroni intercalari, creându-se astfel posibilitatea unor răspunsuri mai complexe). În această categorie se înscrie reflexul de triplă flexie cu extensie încrucișată (reflexele de automatism medular).

Reflexele care vor fi cercetate în cursul examenului neurologic sunt reflexe necondiționate (arhaice sau înnăscute), care au o metodă de explorare mai simplă și se produc întotdeauna după același model (fig. 5.11.1).^[502]

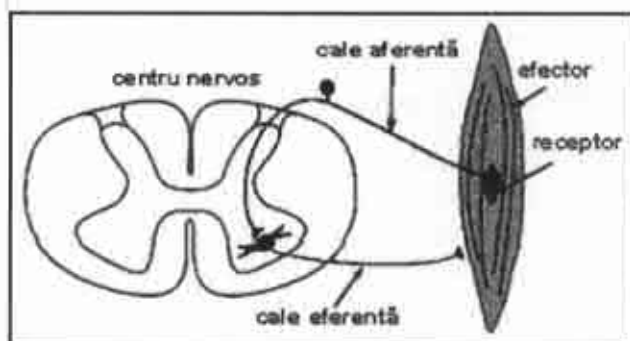


Figura 5.11.1. Arcul reflex.^[566]

Reflexele necondiționate sunt înnăscute și trebuie să fie prezente la toți indivizii. Ele au centrul nervos în etajele inferioare ale SNC și prezintă o mare importanță clinică. Printre reflexele somatice elementare sunt descrise următoarele: R. de extensie (miotatic), care constă într-o contracție musculară ca răspuns la întinderea exercitată de o excitație asupra tendonului său, se află sub influența reglatoare a unor mecanisme spinale și suprasmale;^[508] R. de flexie; R. de extensie încrucișată.

Reflexele impun anumite condiții optime pentru a fi cercetate, în special la copilul mic, deoarece la sugar cât și la copilul mic pot fi diferite față de alte vârste. Aceste condiții sunt următoarele:

- suprafața de cercetare să fie descoperită, pentru a aplica excitantul direct pe suprafața cutanată;

- poziționarea mușchiului cercetat în semiîntindere și relaxat cât mai complet;
- asigurarea integrității anatomice a zonei examinate (țesuturilor: piele, mucoasă, os, articulație, mușchi);
- asigurarea unei temperaturi optime în camera de examinare, aproximativ 20 grade;
- se va sustrage, pe cât este posibil, atenția copilului, se va asigura relaxarea lui, uneori se va efectua cercetarea în brațele mamei; copilul liniștit, iar segmentul examinat relaxat;
- examinarea să fie simetrică și sistematică;
- vom cerceta reflexul bilateral, pentru a compara simetria acestuia; vom începe de obicei de la partea presupusă sănătoasă;
- efectuăm manevre ce urmăresc distragerea atenției copilului și înlăturarea unor influențe exercitate de la nivele superioare;
- pentru a evita apariția durerii, ciocănelul care se utilizează pentru declanșarea reflexelor trebuie să fie ușor, sau se va utiliza pulpa degetului pentru percuția tendonului sau punctului de inserație a tendonului pe os. Trebuie de ținut cont de faptul că acestea pot produce o reacție generalizată de tresărire. Pentru reflexele cutanate sau mucoase se va folosi ca excitant un ac bont, sau pentru cele corneo-conjunctivale o bucată de vată efilată.

Vom începe cercetarea ROT (monosinaptice) de la MS, apoi MI urmând topografia lor în raport cu sediul medular, apoi vom trece la examinarea reflexelor din cadrul nervilor cranieni. Vom cerceta cele mai importante ROT: *stiloradial*, *bicipital*, *tricipital*, *cubito-pronator*, *rotulian*, *achilian*, *medio-pubian*. Până la vârsta de 2 ani reflexele, în mod fiziologic, sunt mai prompte și mai vii. Pot fi depistate modificări patologice ale reflexelor: areflexia, hiporeflexia, hiperreflexia, ce au semnificație patologică la toate vârstele.

I. Reflexele închise la nivelul măduvei spinării pot fi monosinaptice, cu arcul reflex format din doi neuroni, unul senzitiv și unul motor, sau pot fi polisinpaptice, la care între cei doi neuroni se interpun și neuroni intercalari.

ROT, proprioceptive sau miotactice sunt reflexe simple, monosinaptice, bineuronale, cu perioada scurtă de latență de 6 – 9 m/s. Ele sunt declanșate de întinderea mușchilor care reacționează printr-o contracție promptă, motiv pentru care se mai numesc și *reflexe de întindere (stretch reflex)*. Este suficientă o întindere de 20 – 30 de microni pentru a se obține o contracție musculară.

Pentru examinarea ROT avem nevoie de materialele necesare precum ciocănelul de reflexe și de cunoașterea tehnicii de lucru. Se percută strict tendonul mușchiului explorat și se obține ca răspuns o simplă contracție musculară, fără deplasarea segmentului corespunzător, sau se obține o mișcare a cărei amplitudine variază.

Se vor investiga următoarele ROT:

- *R. bicipital (fig. 5.11.2, A)* (C_5-C_6), antebrațul fiind în ușoară flexie pe braț se percută tendonul distal al bicepsului la nivelul plicii cotului și se obține flexia antebrațului pe braț, precum și o ușoară supinație prin contracția mușchiului biceps;
- *R. tricipital (fig. 5.11.2, B)* (C_7-C_8), *r. olecranian* sau *r. triceps*. Antebrațul este în flexie în unghi drept din articulația cotului, se percută tendonul distal al tricepsului brahial deasupra olecraniului, ce determină extensia antebrațului pe braț produsă prin contracția mușchiului triceps;

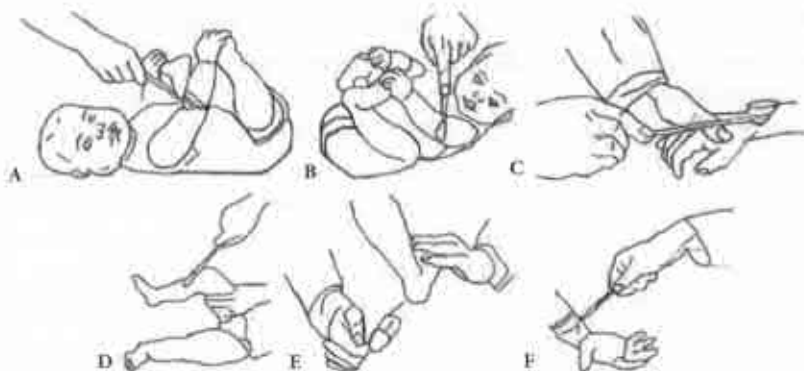


Figura 5.11.2. ROT: A. R. bicipital; B. R. tricipital; C. R. stilo-radial; D. R. patelar; E. R. achilian; F. R. cubito-pronator.

- *R. deltoïd* (C_5-C_6), percuția laterală a tendonului deltoïdului (pe fața laterală a brațului) determină abducția brațului;
- *R. rotulian sau patelar* (fig. 5.11.2, D) ($L_2 - L_3 - L_4$), percutarea tendonului cvadricepsului (rotulian) determină extensia gabei pe coapsă prin contracția mușchiului cvadriceps. La copil reflexul poate fi cercetat din poziția culcat în decubit dorsal, mâna examinatorului aflându-se sub genunchi. Flectăm ușor gamba pe coapsă, vom percuta cu ciocănelul tendonul sub rotulă și vom obține reflexul. La copii până la vârsta de 1 an percuția tendonului rotulian este urmată de contracția aductorilor membrului opus (reflexul controlateral al aductorilor). Va avea semnificație patologică de afectare a tractului cortico-spinal, în caz dacă reflexul se va declanșa după această vârstă;
- *R. achilean* (fig. 5.11.2, E; fig. 5.11.3, A, B) (L_5-S_2), se declanșează prin percuția tendonului achilian (Achile). Are ca răspuns flexia plantară a piciorului prin contracția tricepsului sural. La copilul culcat în decubit dorsal, cu mâna stângă ținem vârful piciorului, MI respectiv fiind cu coapsa în abducție și rotație externă, gamba și piciorul în ușoară flexie.



Figura 5.11.3. A,^[960] B. R. achilian;^[7001] C, D. R. cutanat tar (C - răspuns normal; D - răspuns patologic).^[965]

- *R. medioplantar sau mediotar* (S_1-S_2). Percuția la nivelul regiunii mijlocii (medioplantare) a plantei, în aceeași poziție ca și în cazul r. achilian, determină ca răspuns extensia piciorului, ca urmare a contracției mușchiului triceps sural.

2. Reflexele osteoperiostale (nu sunt miotatice):

- *R. stilo-radial* (fig. 5.11.2, C) (C_5-C_6), se examinează cu antebrațul poziționat în ușoară flexie și pronație pe braț, mâna fiind susținută de examinator, astfel vom efectua percuția apofizei stiloide radiale, se va obține flexia antebrațului pe braț prin contracția mușchiului lung supinator;
- *R. cubito-pronator* (fig. 5.11.2, F) (cu localizare segmentară la nivel $C_7-C_8-D_1$). Percuția apofizei stiloide ulnare determină contracția mușchilor rotund și pătrat pronator, cu pronația antebrațului, poziția de examinat este similară ca și pentru r. stilo-radial;
- *R. scapular* (C_7-D_1). Percuția marginii spinale a omoplatului provoacă contracția pectoralului mare, sub- și supraspinosului, cu adducția brațului, adesea însoțită de rotație internă;
- *R. medio-pubian*, se declanșează prin percuția simfizei pubiene, MI fiind cu coapsele în abducție și cu genunchii flectați, duce la abducția coapselor (L_2-L_3) și contracția mușchilor abdominali (D_8-D_{12}).

În unul din studii a fost revizuit r. miotatic, rolul și importanța sa în dezvoltarea controlului motor și al mersului la sugar și copil. ^[508]

În mod normal, percuția tendonului va condiționa o contracție ușoară a mușchiului respectiv, care se explică prin rolul moderator al neuronului motor central asupra arcului reflex. ROT furnizează informații privind integritatea arcurilor reflexe medulare ca rezultat al eficacității controlului pe care îl exercită etajele nervoase superioare, prin intermediul substanței reticulate, asupra reflectivității medulare.

ROT se pot modifica în condiții fiziologice, pot fi exagerate în caz de emoții intense, sau diminuate în cazul relaxării fizice sau psihice.

La copilul mic, până la vârsta de 3 ani, ROT sunt mai vii, mai exagerate, datorită insuficienței mielinizării fasciculelor piramidale.

Modificările patologice sau absența ROT sugerează, de obicei, o disfuncție a unității motorii (leziunea arcului reflex) sau o afecțiune cerebrală (leziunea neuronului motor central). Leziunile din partea SNC sau periferic vor produce modificări cantitative și calitative ale reflexului. În condiții patologice explorarea ROT ajută la stabilirea unui diagnostic corect, a prognosticului și la controlul eficacității tratamentului aplicat. Modificările ROT pot fi:

a) *Modificări cantitative*. Reflexele pot fi diminuate, abolite (prin întreruperea unui segment al arcului reflex) sau exagerate, după cum urmează: ^[79, 565, 587, 701]

- *Diminuarea reflexelor* apare în cazul leziunilor care compromit, până la întrerupere totală, arcul reflex. Reflexele pot fi diminuate (hiporeflexie), în cadrul unor procese patologice localizate la nivel de nervi periferici (leziunea din nevrite, polinevrite); în cazul leziunilor rădăcinilor anterioare (polinevrite) sau leziuni ale rădăcinilor posterioare (meningo-radiculită posterioară luetică – tabes, scleroze combinate, poli-radiculonevrite, radiculite anterioare, compresiuni radiculare); în cazul leziunilor medulare sau leziunilor substanței cenușii medulare (poliomielită anterioară acută, subacută și cronică, mielite, compresiuni medulare, siringomieli, hematomielie); la fel, și în leziunile cordoanelor posterioare; ale centrilor reflexe; ale organului efector (miopatii primitive, miozite acute);

- *Abolirea reflexelor (areflexie)* are totdeauna o semnificație patologică. Poate fi întâlnită în caz de leziuni supraacute ale sistemului piramidal (faza flască) sau în neuropatiile periferice. Faza flască sau starea de șoc, apare datorită inhibiției supralaminale, pe care o suferă motoneuronii spinali sub influența stimulilor intensi declanșați pe calea piramidală, când are loc inhibiția neuronului motor periferic, ce determină prăbușirea reflexului (această stare corespunde stadiului flasc al paraliziei de tip central și are durata de 1-3 luni, după care se instalează faza spastică când reflexele devin exagerate). Are loc în: leziunile spontane ale neuronului motor central, ictusul apoplectic, compresiunile medulare instalate instantaneu (morbilul Pott: localizare vertebrală a tuberculozei, debutează la oricare nivel al rachisului printr-o spondilodiscită, infecție a discurilor intervertebrale, poate afecta copiii care prezintă deficite imunitare, traumatisme vertebrale), hematomiclie, secțiuni medulare, mielite acute sau în miastenia gravis;
- *Exagerarea ROT (hiperreflexia)* se datorează eliberării motoneuronilor spinali de sub influența inhibitorie a neuronilor corticali. Apare în cazul creșterii excitabilității fusurilor neuromusculare. Denotă o leziune a fasciculului piramidal de la nivelul scoarței cerebrale până la nivelul măduvei spinării (reflexul se va declanșa chiar și la o excitație minimă cu mărirea zonei reflexogene și antrenate în răspuns a altor grupe musculare). În astfel de cazuri, reflexele vor exprima o tulburare de motilitate voluntară și se vor asocia cu alte semne de atingere piramidală (semnul Babinski, abolirea reflexelor abdominale). Asimetria ROT este în particular patologică.
- *Clonusul piciorului.* Reflexele pot fi de diferită intensitate: intensificate, exagerate, polikineticе (contracții musculare multiple determinate de o singură excitație) și cloniforme (mișcări involuntare și regulate ale unor segmente ale membrelor: mână, picior, rotulă, care sunt produse printr-un mecanism reflex continuu). Vom cerceta clonusul rotulei din poziția copilului în decubit dorsal, prin apăsarea bruscă a rotulei în jos, menținând această poziție, cu primele degete de la mână făcute pensă. Clonusul piciorului (apare în leziuni piramidale accentuate) poate fi: schiță de clonus, epuizabil, intens și îl vom studia în felul următor: MI al copilului va fi așezat în triplă flexie, vom susține cu mâna stângă gamba, iar cu mâna dreaptă vom imprima brusc o mișcare de flexie dorsală a piciorului, menținând această poziție.

La sugari și la copii sub vârsta de 3 ani ROT sunt exagerate datorită insuficienței de mielinizare a fasciculului piramidal, la fel, ROT la nevropați, la care nu sunt prezente alte semne piramidale. Clonusul piciorului este frecvent prezent la copii până la vârsta de 2 luni (până la 8 bătaii), apoi acesta dispare. ROT exagerate survin în cazul hemiplegiilor, sau în cazul hiperexcitabilității motoneuronilor alfa, prin pierderea controlului frenator exercitat de substanța reticulată; de asemenea poate exprima leziuni ale căilor piramidale.

b) *Modificările calitative* se exprimă prin pendularitatea și inversiunea reflexului, în felul următor:

- *Pendularitatea reflexului* se cercetează la bolnavul cu picioarele atârinate în jos, se datorează hipotoniei musculare de tip cerebelos (în afectările cerebelului), în care întârzie acțiunea frenatoare a antagoniștilor și se caracterizează printr-o serie de oscilații pendulare cu caracter de balansare, care revin treptat la starea de repaus

cu micșorarea amplitudinii mișcărilor (la copiii mici este complicat să apreciem această modificare);

- *Inversiunea reflexului* (efectul aparține mușchiului sau grupului muscular antagonist) constă în difuziunea excitației la segmentele medulare învecinate supra- sau subdiacente, consecință a unei patologii care determină întreruperea căii eferente a arcului reflex (apare dacă calea eferentă a reflexului este lezată la nivel medular, aferența senzitivă este intactă, iar stimulul senzitiv se orientează spre neuronii motori învecinați /neuronii din nucleul antagonist) și apariția unui răspuns patologic din partea aferentă a unui nerv care are acțiune inversă nervului studiat (ex.: declanșarea reflexului bicipital la percuția tricepsului cu flexia antebrațului în loc de extensia lui);
- *Reflexele controlaterale* se caracterizează prin: efectul muscular determinat de mușchiul cu tendonul percutat și contracția unui grup muscular al membrului de partea opusă.

3. Reflexele cutanate și mucoase apar la vârsta sugarului, timpuriu și au semnificație localizatoare a leziunii. Acestea se produc prin stimularea receptorilor din tegumente și mucoase. Arcul reflex este polisinaptic și are un număr mare de neuroni intermediari la diverse nivele encefalice, la fel, are căi aferente segmentare, fascicule ascendente, instante senzitive cerebrale, căi descendente, neuron motor periferic, cale eferentă motorie. Vom cerceta următoarele reflexe cutanate: abdominale, plantare, cremasteriene etc.

Reflexele cutanate se examinează excitând tegumentele cu un ac bont prin zgâriere, fără producere de leziuni. Reacția de răspuns este, în principiu, o contracție musculară.

a) *Reflexele cutanate abdominale* (semnul Rosenbach), se declanșează la excitarea tegumentelor abdominale, din afară spre înăuntru, la diferite nivele, copilul fiind în decubit dorsal, cu MI semiflectate și musculatura abdominală relaxată; se obține ca răspuns contracția musculaturii subiacente și deplasarea ombilicului (superior - D_6-D_7 ; stimulare latero-medial, sub rebordul costal, paralel cu el, se produce contracția părții superioare a dreptului abdominal și ridicarea ombilicului în sus și în afară; mijlociu - D_8-D_9 ; stimulare latero-medial, pe orizontală care trece prin ombilic în afară; inferior - $D_{10}-D_{11}-D_{12}$; stimulare latero-medial, paralel cu arcada crurală și ombilic în jos și în afară). Apar de timpuriu și pot fi declanșate (prin atingerea fină a zonelor superioară, mijlocie și inferioară ale abdomenului) și la copilul mic, cu excepția fazei de somn profund, răspunsul fiind de contracție musculară a peretelui abdominal a zonei excitate. Reflexele pot fi diminuate sau absente și aceste modificări patologice ale reacției, care este identică cu cele de la alte vârste, are semnificație localizatoare pentru leziunile piramidale;

b) *R. epigastric* (D_5-D_6), se face stimularea marginii inferioare a sternului, reacția va fi de tracțiune a musculaturii superioare a abdomenului;

c) *Reflexele cremasteriene* (L_1-L_2), se execută la copilul în decubit dorsal, cu MI în ușoară abducție și rotație externă prin excitarea tegumentelor de la nivelul feței supero-interne a coapsei; la copilul mic îl vom obține după ce vom zgâria ușor fața supero-externă cutanată a coapsei la 3-5 cm sub creasta inghinală; răspunsul va fi de ascensionare sau ridicare a testiculului în bursă pe partea excitată, ca urmare a contracției mușchilor netezi-cremasterieni de la acest nivel sau retracția labiei mari vaginale și o ușoară contracție

a fibrelor inferioare ale mușchilor abdominali. R. cremasterian, ca și reflexele abdominale, poate fi diminuat sau abolit în caz de leziuni ale arcurilor reflexe segmentare și leziuni piramidale, cât și în leziunile centrale senzitive; pot fi exagerate în: nevroze anxioase, intoxicații cu stricnină, hipertiroidism (frecvent la adulți);

d) *R. cutanat plantar* sau *tar* (fig. 5.11.3. C) (S_1-S_2), se execută prin excitarea marginii externe a plantei, de la călcâi spre degete, până la nivelul halucelui, se obține ca răspuns flexia tară a degetelor prin contracția mușchilor plantari, (semnul este descris de Babinski, 1850), care este cel mai caracteristic simptom, ce reflectă tulburarea tractului cortico-spinal. Răspunsul poate fi variabil. În unele cazuri poate să apară flexia tuturor degetelor și contracția moderată a fasciei lata, sau flexia dorsală a halucelui cu răsfrirarea degetelor în evantai, sau flexia plantară a halucelui și a degetelor (*r. plantar în flexie*); în alte cazuri (în leziunile piramidale) reflexul este inversat, cu extensia degetului mare și desfacerea în evantai a tuturor celorlalte degete, contracția fasciei lata fiind mai rapidă, sau chiar cu o triplă refracție. La vârsta de sugar toate aceste reacții se cer diferențiate cu adevăratul semn Babinski, care este sugestiv la copilul mare și la adult pentru diagnosticul de sindrom piramidal. Trebuie să știm că semnul Babinski este constant fiziologic la copilul până sub vârsta de 1 an (când începe să stea în poziție verticală, să meargă și să alerge). Dispariția reflexului atestă mielinizarea completă a tractului piramidal. Persistența clonusului piciorului și a *r. cutanat plantar*, sau răspunsul în extensie asimetrică peste vârsta de 1 an este patologic și denotă afectarea neuronului motor central. În ceea ce privește semnificația patologică a acestui reflex la vârsta sugarului mic, în mediul de specialitate încă nu există un consens. O dorsiflexie asimetrică a halucelui, persistentă, realizată prin mișcare lentă și constant cligibilă, conform majorității autorilor, are o semnificație patologică după vârsta de o lună. Toate mișcările involuntare și atetozice de la nivelul halucelui și celorlalte degete trebuie diferențiate de semnul Babinski.^[293] Abolirea reflexului se va observa în leziunile tronculare, radiculare, medulare; în unele cazuri poate fi constatat un „indiferentism plantar”, care este valoros dacă este prezent unilateral;

e) *R. anal intern* (S_5), se cercetează prin excitarea zonei de mucoasă a orificiului anal, care determină contracția sfincterului anal intern;

f) *R. anal extern* (S_1), se execută prin excitarea cu vată a tegumentelor din apropierea anusului, se obține ca răspuns contracția sfincterului anal extern.

II. Reflexele închise la nivelul bulbului sunt reflexe care își au centrul în nucleii bulbari.

- *R. velo-palatin* (se încheie la nivelul bulbului, nn. IX, X), se execută prin excitarea mucoasei vâului palatin, se obține ca răspuns contracția musculară a faringelui, însoțită uneori de mișcări de deglutiție și apariția senzației de greață, se poate declanșa reflexul de vomă;

- *R. faringian* (se încheie la nivelul bulbului, nn. IX, X, se execută prin excitarea mucoasei faringiene și se obține ca răspuns contracția musculaturii faringelui și apariția senzației de greață, se poate declanșa reflexul de vomă.

III. Reflexele închise la nivelul punții au în general caracter de apărare și de orientare.

- *R. nazo-palpebral* (se încheie la nivelul punții, nn. V, VII), se execută prin percutearea rădăcinii nasului, la copilul cu ochii deschiși, se obține ca răspuns închiderea ochilor, prin contracția mușchiului orbicular;

- *R. mandibular (maseterin sau trigemino-trigeminal, se încheie la nivelul punții, nn. V, VII)*. Pacientul ține gura ușor întredeschisă; percuția mentonului (eventual indirectă, prin aplicarea prealabilă a unui deget la acest nivel) determină o mișcare rapidă de ridicare a mandibulei, ca răspuns închiderea gurii, prin contracția mușchilor maseteri;
- *R. conjunctival (trigemino-facial, se încheie la nivelul punții, nn. V, VII)*: se execută prin excitarea conjunctivei globului ocular cu un tampon de vată, se obține ca răspuns reacția de clipire;
- *R. cornean (trigemino-facial, nn. V, VII)*. Arcul reflex se închide la nivelul punții. Se execută prin excitarea marginii laterale a corneei, după care se obține ca răspuns reacția de clipire bilateral (contracția orbicularului ocular), cu o frecvență de 2-10/s. și retracția capului.
- *R. audio-oculogir* constă în întoarcerea privirii în direcția unui zgomot.

IV. Reflexele închise la nivelul mezencefalului (pot fi reflexe vegetative sau pot face parte din categoria reflexelor complexe ale trunchiului cerebral) sunt următoarele:

- *R. fotomotor*, se execută cu ajutorul unui spot luminos care se proiectează direct în ochiul copilului; se obține contracția pupilei la lumină, prin acțiunea musculaturii circulare a irisului. Reflexul este consensual (concomitent la ambele pupile) datorită încrucișării parțiale a fibrelor nervilor optici;
- *R. pupilar de acomodare la distanță*, se execută prin apropierea obiectivului de ochi, se obține o contracție pupilară, concomitent cu bombarea cristalinului. Reflexul este de asemenea consensual.

Nu toate reflexele cutanate și mucoase sunt sugestive la copii. Cele mai importante reflexe mucoase sunt reflexele conjunctival, cornean, faringian, velo-palatin, anal intern și extern, care sunt prezente de la naștere fără să existe particularități de examinare sau de răspuns la vârsta de sugar și copil mic.

V. Reflexele articulare (se cercetează rar la sugari și copii mici):

- *R. Mayer*. Se caută prin apăsarea pe prima falangă cu flectarea degetului IV, răspunsul va fi determinat de adducția și opoziția policelui prin contracția mușchilor omonimi;
- *R. Leri*. Flexia energetică a mâinii pe antebraț determină flexia antebrațului pe braț.

Diminuarea sau abolirea acestor reflexe vor fi sugestive pentru leziuni segmentare ale arcului reflex sau piramidale.

Trunchiul cerebral are roluri importante și în menținerea poziției corpului în spațiu, și în mecanismele de păstrare ale echilibrului, roluri pe care le realizează printr-o serie de reflexe complexe ale caror centri se află în cea mai mare parte în mezencefal.

Menținerea poziției corpului se realizează prin două tipuri de reflexe: reflexe statice, care mențin poziția în repaus, și reflexe stato-kinetice, care mențin poziția în timpul deplasării.

VI. Reflexele de postură, se declanșează prin apropierea capetelor de inserție ale unui mușchi, se obține contracția sa. La copii sunt cercetate mai multe reflexe de postură, care vor fi expuse într-un capitol separat. Reflexele expuse mai jos se studiază la copii care au achiziționat mersul. Reflexele statice se împart în următoarele:

- reflexele de postură, care reglează distribuirea tonusului la nivelul musculaturii corpului și prin aceasta determină menținerea unei anumite poziții;
- reflexele de redresare, care cuprind totalitatea reacțiilor prin care se poate relua poziția normală dintr-o poziție neobișnuită.

Reflexele de postură sunt cele care asigură poziția normală a corpului și echilibrul în mișcare. Ele se închid la diferite nivele ale SNC și au câmpul său receptor la nivelul canalelor semicirculare, al utriculei și proprioceptorilor.

Reflexele de postură generale se declanșează prin fenomenul de „împingere”; copilul fiind în ortostatism. Împingerea copilului înapoi determină contracția musculaturii extensoare a MI și a musculaturii abdominale, în timp ce împingerea copilului înainte determină contracția musculaturii flexoare a MI.

Reflexele tonice cervicale apar în urma coborârii capului (flexie) și se manifestă prin diminuarea tonusului musculaturii extensoare a membrilor, în timp ce extensia capului produce efecte inverse. Excitațiile care determină declanșarea acestor reflexe pleacă din primele trei perechi de rădăcini posterioare cervicale ($C_1 - C_3$).^[314, 317]

Reflexele de postură locale sunt următoarele:

- *r. de postură al bicepsului.* Se va efectua flexia pasivă a antebrațului pe braț, la copilul în decubit dorsal, ceea ce determină contracția și punerea în evidență a mușchiului biceps brahial;
- *r. de postură al gambierului anterior* se examinează cu copilul în decubit dorsal, se face flexia dorsală fermă, pasivă, persistentă a piciorului pe gambă, cu eliberare bruscă; se evidențiază contracția mușchiului gambier anterior și a tendonului său inferior, care se menține și după eliberarea piciorului și este urmată, în mod normal, de o revenire imediată. În caz de revenire prelungită sugerează sindromul extrapiramidal cu hipertonie;
- *r. de postură al halucelui* se examinează la copilul în decubit dorsal, cu MI extinse; se imprimă o mișcare pasivă de flexie dorsală a halucelui și se evidențiază tendonul extensorului halucelui; după eliberarea halucelui contracția musculară va mai persista câteva secunde;
- *r. de postură al mușchiului semitendinos* se execută cu copilul în decubit ventral. Se imprimă o mișcare bruscă de flexie a gambei pe coapsă, urmată, după eliberarea gambei, de persistența contracției mușchiului semitendinos;
- *reacția de magnet* apare atunci când se atinge talpa, deci prin stimulare exteroceptivă. Membrul atins intră în extensie, mușchii spatelui și ai gâtului se contractă;
- *reacția de susținere* este produsă de excitațiile proprioceptive ce iau naștere prin contrapresiunea solului asupra suprafețelor tari în poziția ortostatică. Este exteriorizată prin extensia MI și este asociată cu contracția tuturor mușchilor membrilor și a mușchilor spatelui. Reacția se manifestă foarte evident la animalul decerebrat în poziție de decubit dorsal. În mecanismul reacției de susținere intervine reflexul miotatic. În această reacție mușchii agonști se contractă în același timp cu cei antagoniști, ei acționând astfel sinergic, contrar reacțiilor din contracțiile voluntare.

Reflexele de redresare asigură poziția normală a capului și trunchiului față de forța gravitațională, acestea fiind:

- *reflexele de redresare labirintice*: își au centrul în nucleul roșu și în substanța reticulată învecinată și punctul de plecare la nivelul labirintului. Ele determină revenirea capului în poziție normală indiferent de poziția pe care o are corpul în spațiu, chiar dacă ochii sunt închiși;
- *reflexele de redresare a corpului asupra capului*: sunt produse de excitarea asimetrică a suprafeței corpului și își au centrul în imediata apropiere a nucleului roșu. Ele determină revenirea capului în poziție normală prin excitarea inegală a corpului;
- *reflexele de redresare a corpului asupra corpului* sunt declanșate de excitații inegale în cele două jumătăți ale corpului, fără implicarea capului în procesul de redresare;
- *reflexele de redresare a gâtului* se produc când capul are poziții anormale față de trunchi, redresarea vizând mai întâi segmentul superior al corpului și apoi segmentul inferior.

Reflexele stato-kinetice sunt produse de stimularea labirintului prin deplasări ale capului, deplasări ce pot fi liniare sau circulare. Ele mai poartă denumirea de *reflexe de accelerare*. În cazul deplasărilor liniare rolul principal este determinat de viteza de înaintare, în timp ce în cazul deplasărilor circulare rolul principal îl deține accelerația unghiulară. Punctul de plecare al acestor reflexe este la nivelul canalelor semicirculare. *Reacția de pregătire la săritură* este un fel de reflex labirintic care pune membrele într-o poziție ce declanșează reacția de sprijin de îndată ce ele ating solul.

VII. Reflexul idiomuscular. Stimularea mecanică a mușchiului determină contracția lui. Acest reflex dispare precoce în bolile musculare (distrofile musculare progresive) și este exagerat în miotonii. Vom examina reflexul idiomuscular (la n.n. este absent) la sugar. La această vârstă reflexul va fi prezent, dar extrem de greu de vizualizat din cauza unui panicul adipos bine reprezentat la această vârstă. Lipsa acestui reflex este un semn precoce de distrofie musculară progresivă.

VIII. Reflexele patologice:

1. *Semnul Babinski (1850)*. Prezența reflexului indică o leziune piramidală; în leziunile periferice (paralizii ale sciaticului, popliteu extern) se poate determina „Babinski periferic”, imposibilitatea flexiei plantare determină flexia dorsală a halucelui, la sugari până la un an acest reflex este prezent în mod normal (vezi mai sus);

- *Echivalentele Babinski*. Se constată la apariția semnului Babinski după excitarea altor zone cutanate. *Semnul Oppenheim* apare la apăsarea cu deplasare cranio-caudală a feței anterioare a tibiei. *Semnul Gordon* se declanșează la apăsarea musculaturii gambiere. *Semnul Schaeffer* apare la ciupirea tendonului achilean. *Semnul Chaddock* apare la stimularea marginii laterale a piciorului, submaleolar. *Semnul Poussepp* apare la excitarea a 1/2 din suprafața externă a plantei, care produce răsfirarea în evantai a degetelor II-V. *Semnul Gonda* se declanșează la flexia pasivă fermă și persistentă a degetului IV de la picior, apăsând pe prima falangă. *Semnul Chiliman* apare la flexia pasivă fermă și persistentă a degetului V de la picior.

2. *R. de flexiune plantară a degetelor* se declanșează la o mișcare discretă, clonică de flexie plantară a primei falange de la degetele II-V de la picior, în felul următor:

- percuția bazei degetelor II-V cu ciocanul sau degetele examinerului (semnul Rossolimo);

- percuția regiunii cuboidiene (semnul Mendel-Bechterew) (reflex cuboidian inversat);
- percuția călcâiului (semnul Weingrow).
- reflexul Hoffmann (flexia reflexă a policelui după excitarea buricului degetului median).

3. *R. de flexiune a policelui* are următoarele modalități:

- semnul Hoffman se obține la ciupirea falangei distale a degetului III;
- semnul Rosner apare la percuția cu degetele a ultimelor falange ale degetelor II-V;
- semnul Troemmer se vede la percuția bazei degetelor II-V.

4. *R. orbicular al buzelor Toulouse*: se obține contracția orbicularului buzelor cu strângerea buzelor și proiecția lor înainte la percuția interliniei labiale în porțiunea mijlocie (arcul reflex este trigemino-facial).

5. *R. palmo-mentonier (Marinescu-Radovici)*: stimularea zonei mijlocii a feței anterioare a mâinii la baza policelui produce contracția musculaturii mentoniere homolaterale sau bilaterale (pentru partea aferentă este responsabilă porțiunea C6-C7, iar pentru cea eferentă – nervul facial).

6. *Reflexele de automatism medular* (apar în leziunile medulare grave determinând interesare piramidală bilaterală):

- *R. de triplă flexie*. Este observat la înțeparea plantei, determinând flexia dorsală a piciorului pe gambă, flexia gâmbei pe coapsă și a coapsei pe bazin. Aceste mișcări nu pot fi făcute voluntar. Are valoare în stabilirea limitei inferioare a leziunilor medulare, aceasta fiind precizată de teritoriul radicular până la care stimularea cu acul declanșează reflexul;
- *R. de extensie încrucișată*: în timpul producerii reflexului de triplă flexie se observă controlateral mișcări contrarii: extensia coapsei și gâmbei, cu flexia plantară a piciorului și flexia halucelui. Apare la provocarea reflexului de triplă flexie, în aceleași condiții patologice. La copii este frecvent prezent în paralizile cerebrale.
- *R. de masă*: ciupirea tarsului sau înțeparea plantei determină r. de triplă flexie homolateral, r. de extensie încrucișată, micțiune, defecație, transpirație.
- *R. homolateral de extensie* (ipsilateral). Se observă la extensia coapsei, extensia gâmbei și coapsei, flexia plantară a degetelor și a piciorului, la excitarea regiunii fesiere, perineului sau a triunghiului Scarpa.
- *R. de mers Sherrington*. Se obține la stimularea tegumentului de pe fața internă a coapsei în decubit dorsal, care duce la mișcări succesive de flexie și extensie asemănătoare mersului.
- *Clonusul rotulian* constă în apariția unor contracții și decontractii succesive și rapide ale cvadricepsului, cu deplasarea sus-jos a patelei, provocate de apăsarea energetică a marginii superioare a patelei în sens distal (în jos), cu menținerea poziției acesteia. El reprezintă expresia exagerării reflexelor miotatice ca urmare a leziunilor piramidale. Prezența clonusului rotulian denotă o leziune deasupra L₂;
- *Clonusul plantar* este determinat de flexia (pasivă) dorsală energetică a piciorului, care determină elongarea tendonului achilian, declanșează un reflex miotatic de contracție și relaxare a tricepsului sural, în secuse succesive.

7. *Reflexele apărute în leziunile lobilor frontali (reflexe frontale; reflexe de eliberare):* sunt prezente în mod fiziologic la n.n. și sugar, dar dispar în urma dezvoltării ariei 6a și a funcției sale inhibitorii. Se obțin următoarele reflexe:

- *R. de apucare al mâinii (grasping reflex):* se observă la stimularea proprioceptivă a degetelor mâinii (mișcarea lor) copilului, care apucă ferm mâna sau ciocanul cu care s-a făcut stimularea, desprinzându-se cu dificultate;
- *R. de apucare forțată:* se vede la stimularea tactilă a tegumentelor între police și indice, ce determină apucarea fermă a stimulului;
- *R. de apucare al piciorului.* La stimularea proprioceptivă a degetelor de la picior se observă o flexie plantară;
- *R. tonic al piciorului sau al plantei.* Se observă contracția tonică a piciorului sau a plantei la excitarea acestora;
- *R. de urmărire al mâinii (groping reflex, reflex de magnetizare):* tendința copilului de a întinde mâna sau întregul membru superior după un obiect care trece prin câmpul vizual;
- *R. de apucare orală:* excitarea tactilă a buzelor sau a tegumentelor peribucale, determină deschiderea gurii în încercarea de a apuca obiectul excitator;
- *R. de urmărire al capului, gurii, buzelor și limbii.* La apariția obiectelor în câmpul vizual are loc orientarea capului, buzelor, limbii spre aceste obiecte;
- *R. de urmărire al piciorului:* tendința de a întinde piciorul sau întregul membru inferior după un obiect care trece prin câmpul vizual. [79, 572, 586, 711]

Vom examina reflexele patologice piramidale, care sunt accentuate la vârsta de n.n., dar uneori pot fi evidențiate sub vârsta de 3 luni. În vederea obținerii răspunsului reflex trebuie să ținem seama de formele variate de răspuns, prin interpretarea reacției la stimulare, luându-se în considerare răspunsul constant patologic, în contextul general de suferință a copilului. *Reflexele patologice*, care apar cel mai frecvent la sugari în leziunile piramidale, reprezintă o modificare a ROT. La sugari reflexele arhaice pot masca reflexele patologice, din care motiv este foarte dificil să cercetăm aceste reflexe. Odată cu creșterea copilului fibrele nervoase se mielinizează, astfel reflexele patologice vor exprima patologia neurologică în esență.

Examinarea reflexelor joacă un rol important în aprecierea patologiei neurologice la sugar. Necesită să se țină cont de următoarele particularități:

- La examinarea ROT, se observă: areflexie + hiporeflexie la lezarea neuronului motor periferic; hiperreflexie la lezarea neuronului motor central; reflexele nu se modifică în leziunile cerebeloase și extrapiramidale; prin percuție nu trebuie provocată durere; în primele 3 luni reflexele sunt vii fiziologic, mai puțin ample;
- La examinarea reflexelor cutanate: reflexele abdominale sunt inhibitate în lezarea neuronului motor central; este posibil ca răspunsul la stimuli să nu fie localizat la copilul foarte mic;
- Reflexele patologice piramidale apar în lezarea neuronului motor central. R. Babinski poate exista și în condiții de normalitate până la vârsta de 1 an. Dacă este unilateral, constant eligibil, atunci este pozitiv. Vom căuta și alte reflexe: Rossolimo, Mendel-Bechterew etc.

Reflexele tranzitorii. Reflexele necondiționate sunt tipice fiecărei specii, care la stimuli asemănători declanșează automat reflexul, al cărui viteză și intensitate variază în funcție de individ. Ele se mai numesc tranzitorii sau reflexe de dezvoltare, sau arhaice și sunt expresia nivelului de dezvoltare morfo-funcțională a SN. Aceste reflexe se dezvoltă în timpul vieții intrauterine (în timpul sarcinii), sunt involuntare și sunt esențiale pentru supraviețuirea n.n., la fel, au un rol important în primul an de viață. [23, 35, 46, 62, 64, 79, 306, 387, 701, 793]

Reflexele arhaice atestă un automatism motor provocat la n.n. prin diverși stimuli, care dispare la vârsta cuprinsă între două și patru luni. N.n. se prezintă ca o ființă subcorticală, cu o activitate în special bulbo-spinală, reflexă, fără activitate voluntară și fără inhibiție corticală, datorită dezvoltării insuficiente a scoarței cerebrale, mai ales a circumvoluțiilor cerebrale. Reflexele tranzitorii sunt expresia dependenței de structurile subcorticale, apar imediat la naștere sau în cursul dezvoltării organismului după naștere până la maturitate. Acestea semnifică integritatea și maturarea SN al copilului, la fel și integritatea centrilor subcorticali care la n.n. sunt lipsiți de controlul scoarței.

Dispariția unor reflexe și apariția altora este un fenomen de maturare, inhibiție, ce are ca substrat corticalizarea activității SNC. Reflexele tranzitorii sunt utilizate pentru aprecierea nivelului de maturare a SNC și uneori pot avea valoare localizatoare a deficitului motor, respectiv a leziunii.

Reflexul primitiv este un răspuns involuntar al corpului la un stimul extern sau la o modificare a poziției corpului. Este bine știut faptul că n.n. prezintă hipertonie musculară, exprimată prin flexia celor patru membre și lipsa controlului extremității cefalice, determinată de hipotonia capului. Cunoaștem că la naștere funcțiile vegetative sunt bine dezvoltate. Ca și țipătul și plânsul care, de asemenea, sunt prezente de la naștere. Aceste reflexe (fenomene subcorticale) sunt formate dintr-o serie de reacții complexe, stereotipe, caracteristice pentru anumite perioade de dezvoltare, sunt limitate în timp, dispar în timp odată cu creșterea copilului.

În timpul primului an de viață reflexele arhaice sunt suprimate astfel, încât nu mai sunt active din al doilea an de viață. Când reflexele primitive sunt suprimate, se dezvoltă un alt set de reacții denumite reacții posturale. Reacțiile posturale sunt necesare pentru dezvoltarea echilibrului, coordonării și a mișcării. Dacă reflexele primitive nu sunt suprimate total și ele persistă, reacțiile posturale nu se pot dezvolta complet, părțile creierului uman necesare pentru învățare, socializare, comportament nu se dezvoltă, iar copilul dezvoltă mijloace noi de compensare a prezenței reflexelor primitive și a absenței reacțiilor posturale.

Astfel, în cursul dezvoltării morfofuncționale a SNC apar o serie de reacții caracteristice unei anumite etape. Aceste reflexe tranzitorii specifice nu se întâlnesc decât la o anumită vârstă, iar lipsa apariției lor, ca și persistența lor un timp mai îndelungat decât normal, denotă o stare patologică. Absența reflexelor tranzitorii la n.n. poate fi un semn al unei leziuni cerebrale care necesită un examen complex. De asemenea, persistența reflexelor tranzitorii peste vârsta de 6 luni sau reparația lor în anumite condiții la alte vârste pot fi un indiciu de afectare a SNC. În condițiile unor leziuni ale SNC, unele reflexe tranzitorii specifice pot reapare la copiii mai mari sau și la adult.

N.n. este supus sistematic, încă din primele zile ale vieții sale, examenelor neurologice în cursul cărora vom verifica și reflexele primitive.

În practica pediatrică și neuropediatrică există câteva tipuri de reflexe primitive care sunt cel mai frecvent examinate pentru a aprecia dezvoltarea neuropsihică a copilului și au semnificație clinică. Vom discuta câteva grupe dintre acestea: reflexele oro-faciale, reflexele cutanate și reflexele de extensie.

Reflexele oro-faciale sunt următoarele:

1. *R. de supt* (reacția de supt) este unul dintre cele mai vechi (apare la făt de la 32 săptămâni de gestație și este dezvoltat complet la 36 săptămâni; prematurii au reflex de supt slab) și mai importante reflexe din viața copilului, care îl ajută să se alimenteze. Suptul îi provoacă plăcere și îl calmează. Reflexul poate fi declanșat prin introducerea unui deget, a mamelonului sau a unui obiect între buzele copilului, excitând cerul gurii, după care se produc contracția buzelor, a obrazilor și mișcările maxilarelor caracteristice suptului. El este prezent de la naștere (este un act reflex, instinctiv), este înlocuit cu acțiunea voluntară, conștientă în jurul vârstei de 2-3 luni, se inhibă în jurul vârstei de 6 luni și dispare de obicei în jurul vârstei de 1 an. Sunt câteva variante ale acestui reflex după cum urmează:

- *R. de fixare pentru supt* (reacția implantării sau rooting). Se atinge obrazul sau buzele copilului cu un obiect moale, răspunsul constă în deschiderea gurii și întoarcerea capului (bărbiei) spre stimul, în acest timp copilul va aștepta nemișcat sânul. Reflexul se încheie în trunchiul cerebral. În prima lună de viață, răspunsul constă într-o întoarcere repetată a capului, cu oscilații laterale care descresc ca amplitudine și care se termină prin atingerea cu buzele a stimulului. După o lună, capul se întoarce direct, dintr-o singură mișcare către sursa de stimulare. Reflexul dispare până la sfârșitul primului an de viață. Diminuarea sau absența reflexului indică o suferință a trunchiului cerebral, frecvent de natură traumatică sau infecțioasă; dacă reflexul persistă peste vârsta de 1 an, va sugera prezența unei leziuni corticale.

- *R. punctelor cardinale* (al buzelor și al comisurii bucale). Se numește astfel, deoarece se cercetează prin mai multe metode (3 moduri de stimulare), se vor aplica variate feluri de stimulări succesive la nivelul gurii: la unghiurile buzelor, deasupra și dedesubtul lor (locuri situate conform punctelor cardinale); *modul 1*: dacă atingem colțul gurii cu un obiect moale, buza inferioară se lasă de această parte și limba se mișcă spre partea zonei excitate; dacă degetul alunecă ușor, copilul va întoarce capul pentru a urmări degetul; *modul 2*: stimularea în același mod pe mijlocul buzei superioare provoacă ridicarea buzei și îndreptarea vârfului limbii spre locul stimulat; dacă degetul se mișcă ușor spre nas, se va produce extensia capului; *modul 3*: stimularea pe mijlocul buzei inferioare face buza inferioară să se coboare și vârful limbii să se orienteze în direcția stimulului; dacă degetul se mișcă spre bărbie, mandibula se deschide, iar capul se flectează. De fiecare dată se schițează de asemenea mișcări de sugere și chiar o rotație a capului; dacă mișcarea degetului se oprește, degetul este fixat de buze și supt; dacă degetul este retras progresiv, se constată o flexie a capului; dacă se produce o gădilare simultană și de aceeași parte a urechii sau a unei narine, capul se va îndrepta de partea opusă; acest reflex de căutare îl ajută pe copil să găsească „sânul” sau biberonul și să sugă. Reflexul se produce rapid, dacă copilul este la interval mare de la alimentare. Esența reflexului constă în efectuarea mișcărilor corpului copilului în același sens ca și stimulul, declanșând astfel mișcări de flexie, extensie și rotație a gâtului; în cazul când reflexul este perfect, copilul va suga și va înghite corect. Acest reflex e prezent până la vârsta de 2 luni. Existența acestor reacții peste vârsta când,

în mod normal, trebuie să fie dispărute, sugerează insuficiența de maturare nervoasă și intrunește semnele esențiale sugestive pentru prezența unei leziuni cerebrale.

2. *R. Babkin (palm-oral sau mano-bucal)*. La o presiune ușoară palmară bilaterală exercitată cu policele la copilul aflat în decubit dorsal se va declanșa reacția locală de prehensiune, copilul va ridica capul și va deschide gura (reacție la distanță), apoi va închide ochii și va face o flectare anterioară a capului cu îndoirea mâinilor, în încercarea de a-și băga mâna în gură pentru a o suga; acest reflex îl ajută pe n.n. să sugă mucusul, ceea ce poate obstrucționa căile respiratorii superioare; reflexul se inhibă la 2 luni.

3. *R. acustico-palpebral*. Copilul va produce o clipire reflexă bilaterală, simetrică la bătaia palmelor examinatorului în apropierea urechilor lui; acest reflex este prezent de la a 10-a zi și persistă toată viața; absența reflexului după 4 luni este considerată o reacție patologică.

4. *R. optico-facial (clipire reflexă la un stimul optic)*. Copilul va declanșa mișcări de clipire la apropierea bruscă a mâinii examinatorului de ochii lui, fără ca să se producă curenți de aer la efectuarea mișcării. Reflexul apare la vârsta de 3 luni (până la această vârstă este inconstant) și este relaționat cu dezvoltarea fixării privirii, se întâlnește constant după 6 luni. Dacă reflexul nu se declanșează, trebuie să suspectăm o tulburare de vedere sau tulburare de dezvoltare mentală.

5. *R. optic-tonic al cefei (reflexul Peiper)*. La apropierea unei surse de lumină de ochii n.n., reacția va fi de retroflexie a capului (dă capul pe spate) cu contractură la ceafă până la poziția de opistotonus, pupila fiind în mioză.

Reflexele cutanate sunt următoarele:

– *R. de prehensiune a mâinii sau de apucare forțată (reflexul grasping palmar)* se definește prin gestul de a apuca automat unul dintre degetele examinatorului sau orice obiect la îndemână. Acest reflex se caută prin atingerea palmei copilului cu degetul examinatorului (se trece cu degetul prin palma copilului); se va declanșa reacția degetelor, care va consta în flexia tonică a degetelor 2-5, iar la n.n. – și cu adducția policelui; degetele se vor închide brusc, astfel, încât uneori copilul va avea multă forță (de la naștere până la 3-4 luni copilul închide cu putere pumnul pe un obiect care este pus în contact cu tegumentele palmei; orice încercare de a retrage obiectul întărește agățarea), ceea ce ne va permite să-l ridicăm. Reflexul de apucare forțată începe să dispară din luna a 3-a – a 4-a și va dispărea totalmente odată cu dezvoltarea funcției de prehensiune și sprijin voluntar (5-6 luni), fiind înlocuit de mișcarea de apucare forțată, declanșată de stimuli exteroceptivi sau de vederea obiectului. Dacă obiectul este luat din mâna copilului, poate fi observată reacția de magnet, care constă în urmărirea obiectului de către brațul acestuia.

Absența r. de apucare forțată la naștere poate fi consecința unei leziuni de neuron motor periferic (paralizie brahială, dacă absența este unilaterală) sau de neuron motor central, severă. Dacă reflexul este atenuat sau lipsește între 3-6 luni (în trimestrul II), r. se consideră patologic și are semnificație de tulburare diskinetică; dacă este intens pozitiv în acest termen sau mai târziu, semnifică evoluție spre spasticitate. Prezența lui peste vârsta de 4 luni reflectă eliberarea unor mecanisme tonigene cerebrale, cum poate fi observat în hidrocefalie, leziuni ale nucleilor striati.

– *R. de prindere*. Se prodice amplasând în palma copilului, de la partea cubitală spre

police, degetul sau un obiect potrivit ca mărime. Reacția va fi de închidere a degetelor copilului și de prindere a obiectului, fără modularea forței. Reflexul apare în prima lună și durează până la vârsta de 3 luni.

– *R. de deschidere a mâinii.* Vom face mișcări de mângâiere sau o zgâriere ușoară pe marginea cubitală a mâinii, strânsă în pumn, de obicei ca urmare a unui reflex de prindere, reacția va fi de deschidere a mâinii. Reflexul se observă în prima lună, are importanță mare în aprecierea maturității cerebrale. [492]

– *Reacția de tracțiune.* Copilul în decubit dorsal, capul în poziție mediană, ridicat încet până la 45°. Pentru executarea manevrei vom folosi r. de apucare a mâinii, care se face în felul următor. Așezăm un deget dinspre partea ulnară în mâna copilului. Cu celelalte degete prindem apoi partea distală a antebrațului copilului, fără a atinge podul palmei. Acest stimul exteroceptiv ar frâna r. de apucare a mâinii (proba se aplică pentru a aprecia poziția capului când copilul este ridicat din decubit dorsal în poziția șezând vertical. În cazul dacă copilul este ridicat într-o poziție oblică (sub 45° peste orizontală), este posibil ca în această poziție labilă să putem observa reacția întregului corp și a extremităților. În relație cu vârsta copilului vom urmări mai multe faze ale reflexului. (fig. 5.11.4, B.)

Faza 1: de la săptămâna 1 până la sfârșitul săptămânii a 6-a, reacția este de atârănare a capului pe spate, picioarele flectate și ușor abdușe. În primele 7 zile neonatal, poziție de flexie inertă a picioarelor, după perioada perinatală.

Faza 2: de la sfârșitul săptămânii a 7-a până la sfârșitul lunii a 6-a; reacția este de flexie a capului cu mișcarea de flexie a întregului corp și flexia picioarelor; astfel că la sfârșitul lunii a 3-a capul și trunchiul sunt pe o linie cu picioarele flectate moderat, iar la sfârșitul lunii a 6-a capul este în anteflexie maximă, picioarele flectate maxim pe trunchi.

Faza 3: din luna 8-9. La copilul sănătos, după luna a 7-a intensitatea mișcărilor de flexie a capului, a trunchiului și a MI diminuează treptat; în timpul executării manevrei vom observa un impuls activ al sugarului în sensul „ridicării”; diminuarea mișcării de flexie la picioare, în special în articulațiile genunchilor (semiflexie în genunchi); șezutul devine punct de sprijin iar centrul de greutate este tras activ în direcția șezutului.

Faza 4: din luna 9-10 până în luna 14 copilul se trage în sus; capul rămâne pe aceeași linie cu trunchiul; mișcarea de flexie se realizează în principal în regiunea de trecere lombo-sacrală; picioarele sunt abdușe și ușor extinse în articulațiile genunchilor. Pentru aprecierea fazei a 3-a și a 4-a, copilul ar trebui să fie într-o dispoziție echilibrată, deoarece fiind excitat, extinde adesea opistoton trunchiul.

– *R. de agățare plantar (reflexul grasping plantar).* Se excită planta cu indexul nostru, cu o ușoară presiune pe baza degetelor, în special a halucelui în condiție de repaus (este exclus orice stimul exteroceptiv de partea dorsală a piciorului, care poate provoca extensia degetelor și slăbirea reflexului); n.n. își flectează tonic cele 5 degete cu reacție de agățare; în mod normal reflexul va dispărea în lunile 10-12, în paralel cu dezvoltarea sprijinului pe MI; se consideră patologică diminuarea sau absența reflexului în trimestrul II-III și mai târziu și indică o evoluție spre spasticitate; la fel, este patologică și amplificarea răspunsului în trimestrul II-III, ca și persistența lui după trimestrul IV care are semnificație de evoluție spre diskinezie. Reflexul trebuie studiat și înțeles la copiii cu risc crescut în prima etapă a vieții. [23, 79, 492, 745]

– *R. Galant* (răspunsul „înotătorului politicos”). Din decubit ventral, susținându-l cu mâna (asemănător poziției Landau) în jurul abdomenului, copilul este ridicat și susținut de către examinator în poziție pron; vom stimula cu degetul sub articulația scapulo-humerală paravertebral, la nivel toraco-lombar, la 2-3 cm de linia mediană; se declanșează curbarea trunchiului cu concavitatea orientată pe partea stimulată și flexia membrului homolateral (la n.n. se produce și abducția membrului de partea homolaterală); pe partea stimulată reacția va fi mai evidentă pe hemicorpul de partea ceafei, se recomandă să începem examinarea reflexului de această parte. Reflexul scade în intensitate după 4 luni (lipsa reflexului în acest termen este considerată un răspuns patologic) și dispare la 6 luni (prezența reflexului după termenul de 4 luni semnifică o suferință extrapiramidală). Persistența sau accentuarea acestei reacții se întâlnește la copiii cu PCI atetozică sau cu forme mixte (spastic-atetozice), la care împiedică stabilizarea simetrică a toracelui și mișcările independente ale capului în relație cu trunchiul, efect ulterior agravat de persistența reflexelor tonice.

Reflexele de extensie sunt următoarele:

– *R. de extensie suprapubian*. Copilul va fi plasat în poziție de decubit dorsal, cu condiția ca extremitatea cefalică să fie amplasată pe linie mediană, vom efectua o presiune prin apăsare pe marginea superioară a simfizei pubiene; după care se va produce reacția de extensie tonică a MI cu adducție, rotație internă și răsfirarea degetelor în evantai; în mod normal reflexul va fi găsit până la sfârșitul lunii a 3-a, dar de la 1,5-2 luni la copil există doar tendință spre contracție tonică a membrului; în cazul, când reflexul va persista peste vârsta de 3 luni va fi sugestiv pentru spasticitate.

– *R. de extensie încrucișată* (r. Vojta). Este integrat la nivel spinal, se bazează pe principiul dublei inervații reciproce; se cercetează la copilul care este plasat în decubit dorsal, extremitatea cefalică trebuie să fie poziționată pe linia mediană, după care se execută o triplă flexie pasivă a membrului inferior (coapsa pe abdomen, gamba pe coapsă, piciorul pe gambă), care apoi este flectat pe bazin; flexia provocată de un stimul dureros la nivelul plantei piciorului determină o cocontractie extensorie în mușchii membrului inferior controlateral. Se va produce o extensie a celuilalt membru inferior, cu o serie de reacții în lanț: adducție, rotație internă și răsfirarea degetelor în evantai; în mod normal fiziologic, reflexul dispare după vârsta de 3 luni și este mai abolit în a doua jumătate a intervalului (1,5 – 2 luni). Dacă reacția la efectuarea mișcărilor este exagerată, sau reflexul se menține peste vârsta când ar trebui să fie inhibat, semnifică dezvoltarea spasticității.

– *R. rădăcinii palmei*. Examinatorul flectează membrul superior al copilului din cot și umăr și face dorsiflexia mâinii; după care se va executa percuția cu ajutorul ciocânelului la nivelul rădăcinii palmei; reacția obținută este de extensie fazică la nivelul aceluiași membru superior; în mod normal, fiziologic, reflexul se inhibă la vârsta de gestație de 40 săptămâni, așadar, nu trebuie să fie prezent la n.n. la termen. Persistența reflexului după naștere semnifică suferința tractului cortico-spinal.

– *Proba Peiper* (Peiper-Isbert, 1927). Copilul va fi plasat în poziție supino, îl vom verticaliza spontan fiind susținut de coapse. Răspunsul la probă variază în funcție de vârstă: la 3 luni vom obține r. Moro la nivelul brațelor cu extensie simetrică a ceafei; la 3-6 luni brațele vor fi extinse în unghi de 45° cu axa corpului, cu extensia ceafei și toracelui; la 6-7

luni brațele copilului se verticalizează; la 7-9/10 luni se produce incurbarea toracelui copilului care încearcă să se agațe de examinator. Înainte de fiecare testare mâinile trebuie să fie deschise, în special la n.n. și sugarul mic. Copii mai mici de 5 luni trebuie testați neapărat din decubit dorsal pentru a compensa flexia bazinului care încă persistă. Un copil mai mare de 6 luni este mai avantajos să fie testat din decubit ventral, întrucât astfel are mai puține posibilități de a se agăța de examinator. Faza a 3-a a reacției Peiper-Isbert stabilește nu numai atingerea treptei de maturare la finele celui de-al II trimestru, ci presupune și prezența componentei optice în coordonarea reactivității posturale. [79, 743]

– *Reacția Vojta*. Vom ridica copilul din decubit ventral, după care vom efectua o răsturnare laterală spontan-rapidă a trunchiului, din poziție verticală în poziție orizontală. Răspunsul declanșat va varia în funcție de vârsta copilului. Până la 10 săptămâni (*faza 1*), răspunsul constă într-un r. gen Moro: mișcări de îmbrățișare la nivelul membrului superior (de obicei a ambelor brațe, mâinile deschise); flexia piciorului situat deasupra în articulația șoldului și genunchiului, cu flexie dorsală în articulația gleznei și pronarea labei piciorului cu răsfrarea în formă de evantai a degetelor; extensia piciorului (în gambă) de dedesubt, cu flexie dorsală în articulația gleznei, cu supinația și flexia degetelor; între 4,5 și până la 7 luni (*faza 2*) toate extremitățile adoptă o poziție lejeră de flexie; mâinile deschise sau ușor închise; labele picioarelor în flexie dorsală, adesea supinate; degetele picioarelor în poziție mediană sau flectate; din luna a 9-a până la 13-14 luni (*faza 3*) MS și MI de deasupra sunt extinse în lateral, labele picioarelor în flexie dorsală. După atingerea poziției bipede, reacția Vojta este puțin valorificabilă la un copil sănătos. Copilul poate să-și modifice voluntar poziția corpului în ciuda afluenței masive a aferențelor. [745, 747]

– *R. călcâiului*. Vom poziționa copilul în poziția de decubit dorsal, menținând MI în poziție de triplă flexie, la un unghi de 90° și cu articulația piciorului în poziție neutră; se tapetează călcâiul cu ajutorul unui ciocânel. Răspunsul va fi de apariție a unui reflex de extensie fazică a MI examinat; reflexul este intens la o lună, apoi scade progresiv, dispărând complet la 3 luni. Dacă reflexul se menține după vârsta de 3 luni, va constitui un indice pentru spasticitate. Profilul răspunsului plantar al sugarului cu risc crescut de handicap motor trebuie evaluat. [785]

– *R. de susținere verticală* (reacția de ortostatism sau reacția de sprijin pozitivă). Se obține stimulând planta piciorului (copilul fiind susținut de torace sau de sub axie în poziție ortostatică suspendat în plan vertical, prin tracție la nivel de trunchi, după care este coborât lent pentru a atinge insistent cu plantele planul mesei). Reacția se va declanșa la atingerea mesei cu plantele, se va produce extensia MI și a trunchiului (o cocontractie extensorie masivă, progresivă a segmentelor MI). Este necesar ca proba să se facă sincron cu ambele MI și apoi izolat cu fiecare membru inferior. Uneori pentru producerea acestui reflex e necesară extensia pasivă a capului. Răspunsul reflex (reacție locală de sprijin), găsit la vârsta între 0-4 săptămâni, este considerat normal, dispare către luna a 2-a, se inhibă global la 3 luni. La vârsta de 6-7 luni, s-ar putea ca această reacție să fie înlocuită de o fază de astazie, în care copilul refuză să se sprijine pe picioare, dimpotrivă, le flectează din toate încheieturile. [674, 626]

Reflexul este patologic de la naștere, dacă MI sunt în extensie puternică și nu se declanșează mersul automatic, care este blocat. La fel, reflexul este patologic după luna a

3-a. Se consideră patologic sprijinul pe MI, care declanșează o contracție puternică în extensie și poziționarea piciorului în var ecvinism. Dacă menținem sugarul în aceeași poziție și îl inclinăm lateral, evident că nu vor apărea încă reacții de echilibru a MS, dar MI de partea în care îl inclinăm, deci cel care va suporta parte din greutatea corpului său, își va accentua extensia, piciorul ridicându-se pe vârful degetelor, în ecvinism (prezența acestui mod de sprijin după luna a 4-a a fost descris de către Vojta ca un semn de leziune piramidală). Prezența la copil a acestui reflex patologic este un semn obiectiv semnificativ al unei dezvoltări motorii patologice. Cercetarea reflexului ne va permite să decelăm o asimetrie de reacție sau lipsa reacției uni- sau bilaterale, sugerând suferință de tipul paraparezei, hemiparezei sau monoparezei crurale.

– *Reacția de sprijin negativă* se obține prin stimularea proprioceptivă a flexorilor plantari ai degetelor, care determină relaxarea întregului membru, liber astfel să înceapă mișcarea.

– *R. de extensie încrucișată* în combinație cu reacția de sprijin pozitivă sunt utilizate în mers și servesc la susținerea corpului pe un membru. Interferența acestor două reflexe la copilul cu PCI explică în mare parte dificultățile acestuia în poziție ridicată și în mers.

– *R. de mers automat* (r. André Thomas) se examinează prin poziționarea copilului susținut sub axile, se ține drept, în ortostatism, astfel ca plantele piciorului să atingă suprafața mesei (cu un plan tare), după care se imprimă o ușoară mișcare de cădere a corpului în față (înainte și ușor lateral). Propulsarea va acompania eventualii pași; sugarul va păși cu MI, cu ritm regulat și cu bun rulaș al piciorului (cu aspect de mișcări de flexie și extensie), având tendință să-și redreseze poziția corpului. Vom alege un plan ușor ascendent pentru simplitatea efectuării pașilor. Reflexul este de origine subcorticală (mers subcortical), prezent de la naștere, stabil de la 2 săptămâni, e prezent în prima lună de viață, cu elocvență maximă la vârsta de 3 luni, după care se inhibă. Mersul va fi reluat la 6-7 luni sub formă de mers antrenat. McKeith a constatat că mersul automat poate fi provocat prin extensia capului chiar și după ce reacția s-a șters. Persistența acestui reflex după vârsta când trebuie să fie dispărut semnifică întârziere în dezvoltare și nu are nimic în comun cu mersul normal.

– *R. de extensie a MS* reprezintă extensia puternică a MS la excitație, de cele mai multe ori cu rotație internă și degetele închise în pumn. Sprijinul se va face numai pe rădăcina palmei. Prezența reflexului este patologică de la naștere. [79, 624, 626, 745]

Vom prezenta și alte reflexe primitive care au valoare diagnostică. Ele sunt:

– *R. de aptitudine statică* (r. poziției statice), se examinează prin menținerea sugarului în ortostatism. Susținut de axile, copilul se pune lângă marginea unei mese, în așa fel ca partea dorsală a piciorului să atingă bordura mesei; răspunsul constă în flexie simultană a genunchilor și coapselor și așezarea plantei piciorului pe masă. Examinarea se face izolat pentru fiecare membru inferior, după care se vor examina ambele membre simultan. Reacția se inhibă la sfârșitul primului an de viață, odată cu apariția mersului. Reflexul pune în valoare deficiențele motorii unilaterale sau bilaterale. Răspunsul este absent în pareza membrului inferior.

– *R. de pășire peste obstacol*. Copilul pus în ortostatism lângă marginea unei mese, în așa fel ca partea dorsală a unui picior să atingă obstacolul de la marginea mesei, va

flecta segmentele membrului inferior respectiv și va sui piciorul pe masă. După aceasta urmează extensia segmentelor de membru, cu sprijin pe plantă, reacția de sprijin și apoi mersul automat. Acest reflex e prezent din a 10-a zi, se șterge către vârsta de 6 săptămâni, după care apare inconstant și mai slab evidențiat până la 8-9 săptămâni. În mod normal, la 2 luni reflexul dispare. Persistența reflexului peste acest termen sugerează reținere în procesele de maturare nervoasă a centrilor motorii și tendință de spasticitate.

- *R. de suspendare* (reacția de atârănare axilară). Se pune în evidență prin suspendarea sugarului într-o poziție verticală ținut de trunchi (copilul să nu atârne în centura umerilor săi) cu capul în sus, cu spatele către examinator (să nu atingă cu policele marginea inferioară a mușchiului trapez, pentru a evita extensia picioarelor); are câteva faze în funcție de vârsta copilului:

Faza 1 – până la vârsta de 4 luni reacția va fi de flexie inertă a MI; reacția se modifică odată cu creșterea copilului;

Faza 2 – sinergie de flexie a picioarelor (picioarele trase la piept). Tragerea picioarelor la abdomen în faza a 2-a corespunde etapei de dezvoltare a motricității spontane când copilul, aflat în decubit dorsal, își trage picioarele la abdomen și începe să-și atingă labele picioarelor;

Faza 3 – după 4 luni copilul extinde MI (picioarele în extensie lejeră, labele picioarelor în flexie dorsală). Acest răspuns apare în perioada pregătirii reacției de sprijin pe picioare; răspunsul este patologic în caz de extensie cu încrucișare a MI, ceea ce sugerează parapareză spastică sau boala Little.

- *R. parașutei*. Copilul va fi suspendat în aer, cu priza pe pelvis, după care este proiectat brusc cu fața în jos, spre masa de examinare. Se constată întinderea brațelor și răsfiarea degetelor în evantai, cu scop de protecție. Vom urmări simetria mișcărilor la nivelul MS, pentru a identifica deficitul la acest nivel. Reflexul apare la 8 luni și se menține toată viața (fig. 5.10.2, D; fig. 5.11.4, D).

- *Reacția de cădere sau a ascensorului*. Copilul va fi suspendat în aer, vertical, susținut de trunchi, după care îl facem să descindă brusc, se constată întinderea brațelor și răsfiarea degetelor în evantai. Vom urmări simetria mișcărilor.

- *R. Landau* (Landau A., 1923).^[38] Copilul suspendat pe mâna examinatorului de sub abdomen, în poziție prono perfect orizontală (pentru a împiedica acțiunea reflexelor tonico-labirintice), cu fața privind în jos (starea copilului să fie una liniștită). Vom urmări mișcările adoptate de copil la extensia și flexia capului: ridicarea și extensia capului va provoca extensia trunchiului și MI, descriind un cerc cu convexitatea inferioară; flectarea pasivă a capului va declanșa flexia întregului corp (trunchiului și MI), realizând un arc de cerc cu convexitatea superioară. Reflexul are câteva faze în dependență de vârsta copilului, după cum urmează:

Faza 1: de la săptămâna 1 până în săptămâna a 6-a. Capul este ușor aplecat, trunchiul, brațele și picioarele ușor flectate.

Faza 2: de la săptămâna a 7-a până în luna a 3-a. Observăm o extensie simetrică a cefei până la linia umerilor, ușoară flexie a trunchiului, flexie lejeră a brațelor și picioarelor.

Faza 3: atinsă la 6 luni. Observăm o extensie simetrică a trunchiului până la regiunea de trecere toraco-lombară, picioarele în ușoară abducție, ușor flectate (articulația șoldului și genunchiului cca 90°), brațele ținute în ușoară flexie are loc diminuarea flexiei picioarelor după luna a 7-a.

Faza 4: atinsă la 8 luni. Picioarele vor fi extinse complet, brațele flectate ușor.

Reflexul se va cerceta la un copil perfect liniștit. Dacă în timpul examenului copilul plânge și în acest moment apare extensia picioarelor sau a unei posturi a trunchiului asemănătoare celei opistotonice, aceasta nu trebuie să ne îngrijoreze. Modificarea tonusului muscular și a posturilor copilului odată cu creșterea lui este importantă în diagnostic. La sfârșitul deplin al fazei a 2-a (2-3 luni), copilul este în măsură să adopte în decubit ventral sprijinul simetric pe coate și să-și extindă simetric ceafa. Vom observa în această situație orice asimetrie în postura trunchiului. Sfârșitul fazei a 3-a (6 luni) înseamnă și poziționarea dreaptă a coloanei vertebrale. În această perioadă copilul trebuie să înceapă fazic radial și din decubit ventral să se sprijine pe un cot, iar cu brațul liber să prindă în față. Reflexul Landau nu se observă la naștere, poate fi considerat o reacție de redresare a capului, toracelui și coapselor completă, începând de la vârsta de 4 luni; derularea reflexului coincide cu inhibiția mersului automatic și pedalașului spontan în poziție supino; este cel mai bine evident între 6-10 luni și dispare la vârsta de 2 ani.

Reflexul Landau este util în detectarea hipo- sau hipertoniilor. În patologie reflexul este absent sau incomplet. Copilul poate extinde capul, însă toracele și coapsele rămân în flexie sau poate extinde capul, toracele și MI, dar flexia pasivă a capului nu produce postura flexorie în celelalte segmente ale corpului. În caz de răspuns absent sau exagerat, pot fi suspectate afecțiuni cerebrale, ale coloanei vertebrale sau miopatie. ¹⁷⁹⁾

– *R. Moro-Freudenberg* (reflexul a fost observat de Magnus și Klein în 1912 și descris de Moro în 1918) ^[79, 586, 587], prezent la naștere, este intens în primele 3 luni, după ce treptat scade în intensitate odată cu maturajul structurilor nervoase, dispare în jurul vârstei de 4 luni, însă poate persista până la 6 luni (*fig. 5.11.4, A*). Poate fi declanșat de un stimul brusc (percuția abdomenului, un zgomot puternic, suflarea bruscă pe fața copilului, tragerea scutecelor), care determină o mișcare de abducție și de extensie a celor patru membre, urmată adesea de o mișcare inversă mai lentă. Poate fi obținut prin mai multe manevre care modifică poziția capului în raport cu trunchiul: ex.: ridicarea capului de pe masa de examinare, după care capul este lăsat să cadă brusc în mâna examinatorului, cu aproximativ 30 grade față de poziția trunchiului. Răspunsul se va produce în 2 faze: inițial reacția constă în abducție-extensie a MS cu extensia și răsfirarea degetelor (*faza I*), urmată de flexie-adducție a extremităților și emiterea unui sunet (*faza a II-a*). Prezența reflexului semnifică schimbarea poziției capului în relație cu trunchiul din poziție de decubit dorsal sau „îmbrățișarea mamei cu brațele copilului”. La n.n. reacția are o importanță funcțională vitală, favorizând deschiderea căilor aeriene și deci, funcția cardio-respiratorie. Răspunsul este absent sau incomplet la prematuri. Reflexul se modifică odată cu maturizarea structurilor nervoase, astfel că după vârsta de 2 luni este incomplet (este marcat atenuată faza de adducție). Dispare de obicei în jurul vârstei de 4 luni, însă poate persista până la 6 luni (după Bobath el ar persista până la 6 luni, însă în ultimele două luni este foarte slab). Anomaliile reflexului semnifică prezența unei suferințe difuze de deprimare a SNC, dar nu are valoare localizatoare. Saint-Anné Dergassies arată că obținerea unui reflex Moro cu pumnii strânși este echivalentă cu absența sa. Intensitatea reflexului poate fi influențată de hipotonie sau spasticitate a mușchilor, ceea ce reduce considerabil expresivitatea lui. Mișcările asimetrice ale MS într-un r. Moro poate sugera o paralizie de plex brahial tip Duchenne-Erb sau Dejerine-Klumpke, sau o fractură de humerus sau de

claviculă, la fel, o hemipareză sau hemiplegie spastică. Persistența r. Moro peste vârsta de 6 luni împiedică extensia protectoare a brațelor și reacțiile de echilibru în poziție prono, supino și în poziție șezând sau împiedică dezvoltarea motorie normală a copilului. Aceasta poate fi dovada unei suferințe cerebrale cornice. R. Moro poate recidiva în sindromul de decerebrare asociat diverselor patologii ale SNC, de aceea trebuie evaluată evoluția critică a reflexului.^[504]

– *R. de protecție sau de apărare.* Copilul plasat în decubit dorsal. Vom acoperi cu o cârpă curată și moale ochii și nasul lui; copilul va arca capul și îl va roti în ambele părți, alternativ; va folosi ambele mâini pentru a arunca cârpa jos de pe față.

– *Proba Peres.* Poziționăm copilul în decubit ventral, susținându-l cu mâna în jurul abdomenului; vom exercita o presiune mimată cu degetul mare pe procesele spinale ale vertebrelor copilului de la cocis în sus prin trasarea unei linii, dinspre cranial spre caudal, pe spatul copilului; răspunsul se va exprima prin plâns și retroflexare a întregului corp (dispare la 3-4 luni).

– *R. de târâre:* copilul așezat în decubit ventral flectează MI sub abdomen și începe să se târască.

Profilul reflexelor primitive poate fi un potențial follow-up la copiii cu risc ridicat și un indiciu de diagnostic precoce al PCI.^[797]



Figura 5.11.4. A. R. Moro; B. R. de tracțiune; C. Unghi popliteu (8 luni); D. R. parașutei (reacție anormală).^[797]

Reflexele tonice. În trunchiul cerebral și îndeosebi în segmentele bulbar și mezencefalic se găesc centrul reflexelor tonice, care asigură menținerea poziției normale a corpului și a părților lui, atât în repaus, cât și în timpul mișcărilor de mers, alergare, sărituri etc. Magnus a clasificat reflexele tonice în două categorii principale. *Reflexele statice* – sunt implicate în menținerea poziției normale și a echilibrului normal al corpului în mod involuntar, își exercită acțiunea pentru a-i asigura corpului poziția în starea de repaus; un rol important în cadrul acestor reflexe revine poziției capului, în care receptorii vizuali și vestibulari transmit informațiile pentru a fi prelucrate și *reflexele statokinetice* – care își exercită acțiunea când corpul se află în plină mișcare.^[795]

Importanța aferențelor care declanșează reflexele statice și statokinetice depinde de gradul de dezvoltare al scoarței cerebrale și de corticalizarea reflexelor respective. Astfel, aferențele ce pleacă de la utriculă și saculă au rol în declanșarea reflexelor statice, în timp ce aferențele din canalele semicirculare declanșează reflexele statokinetice. Impulsurile venite de la propioceptorii mușchilor membrelor și ai gâtului au o mare importanță la om în declanșarea reflexelor de redresare. Aferențele plecate de la exterior (tegumentul trunchiului, talpa piciorului) joacă de asemenea un rol deosebit pentru reflexele de redresare.

În cazul scoaterii din funcție a celorlalți receptori, dacă impulsurile vizuale ajung totuși la cortex, mai pot fi declanșate reflexe de redresare a capului și trunchiului.

Reflexele statice sunt asigurate cu ajutorul stimulilor al caror punct de plecare se află în diferitele posturi ale corpului sau ale segmentelor sale. La rândul lor *reflexele statice* se împart în două categorii: *reflexe de postură* – reglează distribuția tonusului la nivelul musculaturii corpului și prin aceasta determină menținerea unei anumite poziții; *reflexe de redresare* – cuprind totalitatea reacțiilor prin care se poate relua poziția normală din cea anormală.

– *Reflexele de postură generale*. S-a constatat că la animalele decerebrate distribuția tonusului muscular poate fi modificată prin mișcarea pasivă a capului. Sunt implicați în acest caz agenții stimulatori ce acționează asupra receptorilor de echilibru și cei din jurul gâtului. De aici au rezultat două feluri de reflexe de postură generală: *tonice cervicale* și *tonice labirintice*.

– *Reflexele tonice cervicale și labirintice* (Magnus și Klein) se bazează pe principiul conform căruia la schimbarea poziției capului față de trunchi se produc variații de tonus ale membrilor sugarului, urmate de deplasări ale membrilor. *Reflexele mielencefalice pozotonice* (controlul poziției trunchiului și componentelor corpului realizat de bulb) sunt prezente la n.n. la termen, se mențin în normă până la 2 luni, în caz dacă este afectat SNC acestea se mențin peste termen și rețin dezvoltarea motorică și psihică. Reducerea lor la 2 luni coincide cu apariția *reflexelor poziționale mezencefalice* (controlul poziției trunchiului și componentelor corpului realizat de mezencefal). Până la vârsta de 5 luni trunchiul și MI se găsesc pe aceeași axă și doar după 5 luni apare posibilitatea rotației trunchiului față de bazin fapt ce îi asigură copilului întoarcerea de pe spate pe burtă și invers.

– *Reflexele mielencefalice pozotonice* sunt reprezentate de următoarele reflexe: *reflexul tonic cervical simetric* (RTCS), *reflexul tonic cervical asimetric* (RTCA), *reflexele tonice labirintice* (RTL) (până la 2 luni). *Reflexele tonice cervicale* apar în urma coborârii capului (flexie) și se manifestă prin diminuarea tonusului musculaturii extensoare a membrilor, în timp ce extensia capului produce efecte inverse. Excitațiile care determină declanșarea acestor reflexe pleacă din primele trei perechi de rădăcini posterioare cervicale ($C_1 - C_3$).

1. RTCS se declanșează prin flexie-extensie a capului și se evidențiază în special la MI. Flexia (antiflexia) capului induce creșterea tonusului flexor la nivelul MS (flexia lor) și a tonusului extensor la MI (extensia lor), iar extensia (retroflexia) capului determină o distribuție inversă a hipertoniilor, precum extensia MS și flexia gambelor. Răspunsul poate fi diferit, dar de obicei este proporțional. La fel, și intensitatea răspunsului variază în mare măsură. În unele cazuri putem constata o creștere a tonusului muscular, doar la palpare, fără modificarea posturii. Vom sesiza postura caracteristică imediat după stimulare sau peste 20-30 secunde după creșterea tonusului muscular palpabil. Copilul dezvoltat normal își revine imediat în starea sa obișnuită și nu va persista în poziția reflexă pe tot parcursul stimulului. Răspunsul unilateral atestă o suferință localizată în emisfera de partea occipitalului. Un răspuns exagerat este sesizat la copii cu hipertonus muscular, la cei spastici sau atetozici. Absența răspunsului reflex va sugera prezența leziunilor medulare. În mod normal reflexul este prezent de la naștere, răspunsul reflex fiind de maximă intensitate la 2 luni. RTCS dispare progresiv la 6 luni, când copilul începe să se târască.

Persistența acestui reflex limitează evident activitatea motorie, împiedicând adoptarea poziției șezând, poziția în patru labe și preluarea ortostatismului. Persistența reflexului după vârsta de 6 luni este un semn precoce de dizabilitate motorie.

2. *RTCA* (Magnus; Fencing) se produce la copilul poziționat în decubit dorsal, cu umerii fixați, prin efectuarea mișcării de rotație a capului într-o parte (în poziție supino), ce determină creșterea tonusului extensor în membrele „faciale” (extensie a membrilor de partea feței) și a tonusului flexor în membrele „occipitale” (flexia membrilor de partea occipitalului). Este prezent de la naștere, mai accentuat la MS decât la cele inferioare și de multe ori este vizibil doar pe MS, uneori nu este decât schițat și dispare în cel de-al doilea sau al treilea semestru al vieții. Răspunsurile asimetrice, cu reacție mai puternică fie pe dreapta, fie pe stânga, pot fi consecința unor afecțiuni neurologice de origine cerebrală. Persistența reflexelor poate sugera o afecțiune cerebrală, în timp ce absența lor poate indica o boală a măduvei spinării. Unii autori propun folosirea reacțiilor posturale ca un test de screening pentru a identifica copiii cu risc ridicat de PCI. ^[76] După Gesell acest reflex este prezent la copil până în săptămâna a 16-a. Deoarece face parte din schema extensorie, RTCA nu poate fi determinat în prima lună de viață pentru că în această perioadă este prevalentă schema flexorie. Persistența acestui reflex este invalidantă deoarece împiedică copilul să urmărească un obiect în mișcare, să folosească ambele mâini pentru prehensiune, să le unească pe linia mediană, să le ducă la gură, să coordoneze mișcarea ochi-mână.

3. *RTL*. De la receptorii labirintici de echilibru a poziției capului în spațiu vin impulsurile spre centrii nervoși motori ai trunchiului cerebral, care aduc informații de la proprioceptorii mușchilor gâtului despre orice modificare a poziției capului în raport cu corpul; în raport cu aceste informații se fac corecțiile necesare distribuției tonusului musculaturii corpului. Corecțiile se efectuează în modul reflex necondiționat și definesc reflexele tonice cervicale, după principiul - „rolul conducător al capului”. În acord cu acest principiu mișcările corpului sunt mai ușor de efectuat dacă sunt precedate de o mișcare adecvată a capului, care asigură cea mai avantajoasă distribuire a tonusului muscular în trunchi și extremități. Au fost puse în evidență pe cale experimentală la animalul decerebrat. S-a demonstrat că la acest animal reflexele tonice erau suprimate. Autorii acestei cercetări au fost Magnus și Klein au constat că atunci când animalul se găsea cu spatele în jos, tonusul mușchilor extensori era ridicat maximal; când se găsea cu spatele în sus, tonusul aceluiași mușchi era diminuat. La n.n. de regulă RTL are loc în poziție supino, în care există o hipertonie extensorie, în timp ce în poziție prono se găsește o hipertonie flexorie. Mișcările capului în raport cu toracele declanșează variații bruște ale tonusului postural. Copiii normali până la vârsta de 8 săptămâni prezintă prevalența tonusului flexor în ambele poziții (supino și prono). Totuși în acest stadiu tonusul extensor este mai pronunțat în poziție supino decât în prono. Persistența acestei activități reflexe în poziție supino împiedică copilul să ridice capul, să flecteze șoldurile, ceea ce face imposibilă poziția șezând. Retractivitatea umerilor va împiedica rostogolirea. În poziție prono se observă o sinergie flexorie globală. Copilul nu reușește să ridice capul, să extindă brațele pentru a se redresa pe ele, să se rotească din poziție prono în supino. Reflexele tonice generale se caracterizează printr-un timp de latență crescut, cele tonice cervicale printr-o latență de până la 6 s; cele tonice labirintice printr-o latență de până la 250 s.

– *Reflexele de redresare*. Sunt reflexe care asigură restabilirea poziției corpului și a capului dintr-o poziție anormală la una normală. Însemnătatea acestor reflexe este bine evocată de zicală „a cădea mereu în picioare ca pisica”. Centrii acestor reflexe se află în nucleii roșii și în substanța reticulată din vecinătatea acestora. Evocarea reflexului este făcută de impulsurile venite concomitent de la mai mulți receptori: labirintici, ai cefei, vizuali, tactili. Un animal cu labirintul extirpat (utricula și sacula distruse) își poate redresa capul în poziție normală, dacă i se lasă ochii descoperiți. Redresarea capului nu mai are loc în cazul când ochii sunt acoperiți. R. de redresare dispăre în cazul decorticării. Reflexele statice și statokinetice pot fi perfectate prin învățare și exercițiu, ceea ce are o mare însemnătate în muncă și sport.

O semnificație deosebită au următoarele reflexe de redresare: *r. de redresare labirintic*, *r. de redresare a corpului în raport cu capul*, *r. de redresare a gâtului în raport cu corpul*, sunt controlate de mezencefal, numindu-se *reflexe poziționale mezencefalice* (se mențin până la 5-6 luni).

1. *R. de redresare labirintic* este implicat în redresarea corpului și aducerea capului într-o poziție normală. Se declanșează de impulsurile ce vin de la receptorii labirintici, semnalizatori ai poziției nenaturale în raport cu forța de gravitație. Evocarea reflexului se face prin legarea copilului la ochi. Este reflexul văzut la păsările transportate de țărani la piață, legate de picioare și cu capul în jos – ele totuși își țin capul ridicat. Circuitele eferente transmit impulsuri la mușchii gâtului. Dacă acestor păsări li se distrug labirinturile, ele vor ține atunci capetele în jos, în prelungirea corpului. Menținerea capului în această poziție se datorează reflexului necondiționat declanșat prin semnalele venite de la labirinturi, care acționează asupra mușchilor gâtului. *R. de redresare labirintic* sau *r. pozițional de labirint* (apare la copil la vârsta de 2 luni) – copilul poziționat pe burtă își va ridica capul, apoi trunchiul și mâinile (reflexul *Landau* superior), iar la 5-6 luni, copilul aflat în decubit ventral ridică capul, trunchiul, mâinile și picioarele (reflexul *Landau* inferior).

2. *R. de redresare a corpului în raport cu capul*. Dacă un animal decortecat, cu labirinturile distruse și cu ochii legați este așezat pe o parte, pe o suprafață tare, el își ridică capul în mod reflex. Reflexul este evocat de agenți stimulatori cutanați, dispăre îndată ce se acționează cu o suprafață tare și asupra receptorilor tactili de pe partea opusă. Îndepărtarea scândurii face ca animalul să ridice capul din nou. *R. de redresare a corpului în raport cu capul* sau *r. de îndreptare a trunchiului* se observă la copil la atingerea tălpilor, el îndreaptă capul și trunchiul (se menține până la 5-6 luni).

3. *R. de redresare a gâtului în raport cu corpul*. Este pus în evidență la animalele mezencefalice (adică la cele la care trunchiul cerebral a fost secționat la nivelul coliculiilor superiori) sau la cele legate la ochi. Agentul stimulator evocator este proprioceptiv de la mușchii din regiunea gâtului datorită torsionării lor, într-o poziție anormală a capului în raport cu trunchiul sau invers; reflexul aduce corpul în poziție verticală, redresând mai întâi toracele și pe urmă bazinul. *R. de redresare a gâtului în raport cu corpul* sau *r. simplu cervical pozițional* – la rotația capului se rotește și trunchiul, se păstrează până la 5-6 luni.

Alte reflexe de redresare sunt următoarele:

4. *R. de redresare a capului*: tracționarea de antebrățe a copilului, până ce este adus

în șezut, produce căderea posterioară a capului urmată de aducerea lui înainte (prezent la n.n.).

5. *R. „ochi de păpușă”* este unul complex și este format din câteva reacții:

- Dacă vom pune câte un arătător în fiecare palmă a copilului, acesta le va apuca pe amândouă. Prin tracțiunea cu fiecare din degetele arătătoare vom încerca să-l aranjăm în poziția șezut.
- Pleoapele i se vor deschide larg în timpul aranjării în poziția șezut (ca a unei păpuși). Capul va rămâne inițial în urmă față de umeri. N.n. își va folosi umerii pentru a ține capul drept.

6. *R. de redresare optic.* Este un reflex identificat numai la mamiferele superioare, la iepuri, câini, pisici și primat. Declanșarea reflexului este cauzată de impulsurile vizuale chiar delabirintate, cu condiția că scoarța cerebrală să fie intactă. Datorită acestui reflex animalele labirintectomizate, ținute atârnate în aer cu capul în jos își readuc capul în poziția normală. Centrul reflexului este cortical.

Reflexele de postură au o importanță mare în reflexologia posturii și în aprecierea neurodezvoltării. Acestea sunt poziții și mișcări complicate, adoptate în mod reflex la schimbarea bruscă a posturilor și poziționarea corespunzătoare. Pentru a putea fi folosite în clinică, trebuie ca răspunsurile motorii la schimbarea poziției corpului să fie vizibile, să se desfășoare după anumite reguli, aceasta însemnând că ele pot fi reproduse. Răspunsurile motorii să oglindească reactivitatea SNC în diferite faze de dezvoltării. Reacțiile normale să poată fi deosebite de reacțiile anormale. Unii autori susțin ipoteza diferitelor faze de dezvoltare a reacțiilor de postură din următoarele motive:

- Coordonarea automată a posturii corpului este un proces activ. Ea presupune o funcționare foarte complicată a SNC, care există deja din perioada de n.n.;
- Reacțiile de postură au un vizibil conținut kinesiologic la baza mișcărilor (posturilor) reflexe. Ele sunt implicate într-un joc muscular vizibil;
- Cu ajutorul reacțiilor de postură normale putem trage concluzii asupra altor funcții ale SNC;
- Dacă treapta de dezvoltare atinsă de copil corespunde cu vârsta calendaristică este exclusă o tulburare semnificativă a dezvoltării mintale. Vârsta de dezvoltare posturală se stabilește înainte de a afla vârsta calendaristică. Dacă există concordanță referitoare la nivelul reactivității posturale, la treapta de dezvoltare a verticalizării, la mișcarea fizică (spontană) și la vârsta calendaristică atunci avem de-a face cu un copil normal dezvoltat, cu o prognoză normală a dezvoltării;
- Nu putem vorbi de o PCI, dacă toate reacțiile de postură amintite au o desfășurare normală. Pentru că orice dezvoltare cerebrală paretică, chiar și una minimală, este caracterizată încă din primele săptămâni de viață de o tulburare a reactivității posturale, care se oglindește în reacții de postură anormale sau dizarmonice. Dizarmonice înseamnă că pot fi observate concomitent modele parțiale ale unor stadii de dezvoltare diferite (de ex.: brațele ne arată un nivel al verticalizării inferior celui al picioarelor), [425, 426, 377, 378, 745, 746]
- Dacă nivelul dezvoltării posturale atins coincide cu vârsta calendaristică a copilului, este exclusă o tulburare gravă, congenitală, de natură hormonală sau metabolică cu tulburări în dezvoltarea mintală și/sau pentru cea motrice. [79, 587, 587, 701, 753]

Despre evoluția reflexelor posturale la sugarii normali și în prezența sindroamelor cerebrale cronice relatează mai mulți autori. [79, 542, 507, 745, 745]

Reflexele arhaice, în general, dispar între 4-5 luni de viață, când apare inhibiția corticală. În următorul tabel (*tab. 5.11.1*) urmărim dispariția în timp a reflexelor fiziologice. [79, 506, 507, 701]

Asimetria lor indică leziuni ale SN cauzate de hemoragiile intracraniene, paralizii de plex brahial etc. Absența reflexului arhaic poate indica o leziune cerebrală, ceea ce necesită căutarea ei prin examene complementare. De altfel, reflexele arhaice pot persista sau pot reapărea în anumite stări patologice care afectează SNC.

Tabelul 5.11.1

Evoluția principalelor reflexe arhaice [363]

REFLEXE	0-6 săpt.	7 săpt.- 3 luni	4 luni	5 luni	6 luni	7-8 luni	9-12/14 luni
RTCA							
RTCS							
R. de sucțiune			sucțiune voluntară				
R. Galant							
R. Moro							
R. Graps palmar							
R. ext. încrucișat							
RR al capului		control voluntar					
RR al trunchiului			Ataxie				
R. mers automat							mers
R. de tracțiune	faza 1	faza 2 A	faza 2 B			faza 3	faza 4
R. Landau							

Reflexele primitive și reacțiile posturale joacă un rol important în aprecierea neurodezvoltării. [789] Aceste reflexe au semnificație patologică în următoarele condiții:

- Dacă reflexul este absent la vârsta la care acesta ar trebui să fie prezent;
- Dacă reflexul persistă după vârsta la care, în mod normal, ar trebui să fi dispărut;
- Dacă răspunsul reflex este asimetric;
- Dacă răspunsul reflex este exagerat la orice vârstă.

Dacă va fi perturbat un singur reflex aceasta încă nu indică o suferință neurologică semnificativă. De fiecare dată când reflexul va fi exprimat printr-un răspuns anormal, îl vom interpreta în contextul general al tabloului clinic și vom încerca să depistăm cauza apariției acestor perturbări.

5.12. Examenul sensibilității

Examenul sensibilității constă din două compartimente: subiectiv (acuzele pacientului pe care examinatorul trebuie să le recepționeze cu mult tact și răbdare) și obiectiv (reacțiile simțite de pacient la aplicarea diferitor excitanți după modul de sensibilitate examinat: superficială sau profundă). Se consemnează sensibilitatea superficială care este și cea exteroceptivă (cuprinde sensibilitatea tactilă, termică și dureroasă) și cea profundă, care este și proprioceptivă sau conștientă. Sensibilitatea subiectivă se bazează pe acuzele pacientului: durerile resimțite de copil, periodicitatea lor și paresteziile. Având în vedere dificultățile de colaborare cu sugarul și copilul mic, unii autori consideră neesențială examinarea sensibilității la această vârstă, deoarece durerea poate să-i producă copilului o reacție generalizată, manifestată prin tresăriri, plâns intens, până la convulsii sau pierdere de conștiință. În schimb, sensibilitatea obiectivă poate să se manifeste prin diverse reflexe de apărare.^[672, 673]

Examenul sensibilității obiective la copil este unul dificil și se face în condiții de liniște, într-o cameră încălzită până la o temperatură obișnuită, luminoasă. La sugar și copilul mic vom aprecia următoarele forme de sensibilitate:

- *Tactilă*, aplicând pe tegumente sau mucoase un excitant adecvat, vată sau o bucățică de hârtie, se manifestă hiperestezie (creșterea capacității receptive), hipoestezie (scăderea capacității receptive), anestezie (pierderea capacității receptive);
- *Termică*, aplicăm pe tegumente o eprubetă cu apă caldă și una cu apă rece, răspunsul poate fi următorul: normo-, hipo- hiper- și anestezie termică sau, mai rar, inversiune termică;
- *Doloră*, aplicând un excitant dureros, de ex.: un vârf de ac, apare simțul durerii. La vârsta de sugar, de fapt ca și la orice altă vârstă, reflexele nociceptive de apărare prin înțepare pot aduce informații valoroase și se vor exprima prin plâns. Pentru a exclude agitația copilului examinarea sensibilității dureroase se va lăsa pentru sfârșitul examenului. Sugarul și copilul mic în toate fazele de comportament, mai pregnant în fazele 2-5, va reacționa prin mișcări reactive ale feței cu devierea ochilor, sau oprirea mișcării și cu privire fixă cu mimică de mirare. O reacție adecvată urmărim la retragerea membrului înțepat. Sugarul la vârsta de 6 luni își va apăra membrul excitat cu ajutorul celuilalt membru. Sub vârsta de 12 luni copilul localizează durerea mai bine. El de obicei duce mâna la locul stimulat.

Cercetarea sensibilității proprioceptive sau mioartrokinetice (simțul atitudinilor, al mișcărilor, al poziției) se examinează mobilizând pasiv diferite segmente de membru) va oferi informații doar după vârsta când copilul se va sprijini sau va începe să meargă.

Examenul sensibilității la copil este foarte dificil, din motiv că acesta nu colaborează. Având în vedere expresivitatea crescută a copilului între 1 lună și 3 ani, acuzele lui subiective trebuie văzute cu rezervă. Unele probe neinvazive, cum ar fi anumite poziții analgice, evitarea jocului, ducerea insistentă a mâinii la anumite zone, pot fi mult mai sugestive și pot atrage atenția asupra unor tulburări de sensibilitate.

5.13. Examenul coordonării

Examenul coordonării presupune examenul funcției cerebelului, analiza echilibrului, orientării, direcției, continuității și preciziei mișcării. Perfecționarea abilităților de coordonare va fi în relație directă cu etapele de maturizare a SN. Copilul sănătos (după vârsta de 1 an) poate să-și păstreze atitudinea verticală și își poate menține echilibrul în raport cu structura interesată. Se descriu câteva sindroame ataxice (dereglări de echilibru):

1. Sindromul vestibular: tulburări de stațiune verticală (tendință de cădere pe partea bolnavă; lipsa stațiunii în leziuni grave).

2. Sindromul cerebelos: tulburări cerebeloase (la copilul în stațiune baza de stațiune este largă).

3. Sindromul extrapiramidal: tulburări ale nucleilor subcorticali (sindrom hiperkinetic rigid). Copilul va avea retrotracții sau latero-anterotracții inconstante).

4. Sindromul tabetic: tulburări medulare (menținerea echilibrului static este ajutat de vedere, la închiderea ochilor se pierde).

Semnele caracteristice sindromului cerebelos, precum: astazia, abazia, baza largă de susținere în ortostatism și mers, micile legănări ale trunchiului sau ale extremității cefalice se întâlnesc la sugar în mod fiziologic, ca expresie a imaturității cerebelului. Din acest motiv, nu vom putea examina coordonarea la vârsta de sugar. La aceste vârste vom vedea doar eventual hipotonia și deficitul în preluarea achizițiilor normale caracteristice pentru vârsta respectivă (menținerea capului și al toracelui la 3 luni, din decubit ventral; controlul capului din șezut sprijinit la 4 luni; statul în șezut și menținerea unui echilibru adecvat de la 8-9 luni; trecerea neasistată în șezut, târârea, ridicatul în picioare de la 10 luni; cățărutul de la 11 luni; mersul cu sprijin de la 12 luni; mersul fără sprijin de la 13-14 luni, alergatul la 2-3 ani, urcatul pe scări etc.). Vom aprecia modificarea cantitativă a acestor abilități, în contextul altor date clinice, care ne vor sugera prezența unor disfuncții cerebeloase.

La copilul mic examenul coordonării este mai accesibil în comparație cu vârsta sugarului. La această vârstă vom observa următoarele performanțe: coordonarea în timpul jocului, vom urmări prezența nistagmusului, dismetria și tremorul, la copilul căruia i se cere să întindă mâna; la fel și legănarea trunchiului în poziția șezând sau în ortostatism (titubația trunchiului și a capului); coordonarea mișcărilor fine prin schimbarea obiectelor între copil și examinator, felul în care copilul realizează manipularea obiectelor, modul în care face prehensiunea. Vom nota dismetria și tremurăturile finale, care sugerează tulburări de coordonare la nivelul membrului superior. Efectuarea probelor indice-nas și indice-indice cu ochii închiși sugerează prezența tulburărilor de coordonare, totodată posibil numai după vârsta de 3 ani, ca și proba călcâi-genunchi. Vom evalua semnul Romberg, care se efectuează solicitând copilului să stea în picioare, cu călcâiele și vârfurile picioarelor apropiate, cerându-i apoi să închidă ochii. Semnul Romberg pozitiv va apare la închiderea ochilor copilului (copilul își va pierde echilibrul) în sindromul vestibular. Testul ne va permite să apreciem maturația cerebrală și abilitățile cognitive ale copilului. Închiderea ochilor agravează echilibrul la vestibulari (bolnavul cade imediat pe partea leziunii și este influențat de schimbarea poziției capului) și tabetici (căderea este lentă,

indiferentă și nu este influențată de poziția capului). La cerebeloși semnul Romberg este negativ (inchiderea ochilor nu agravează tulburările de echilibru). La fel, putem aprecia dismetria mersului, cu executarea unor pași exagerat de mari, sau direcția crescută a pasului în unghi lateral la copilul susținut sub axie, în timp ce vom observa mersul antrenat.

Aprecierea tulburărilor de coordonare va fi posibilă în funcție de maturația și abilitățile copilului, datele vor fi sugestive numai după vârsta de 6-7 ani. La această vârstă tehnicile de examinare sunt identice cu cele ale adultului.

Examinarea coordonării mișcărilor la copil se face în felul următor:

1. Se urmărește funcționalitatea cerebelului. Cerebelul este răspunzător de direcția, precizia, finețea și viteza mișcărilor. (Copilul prezintă tulburări de coordonare în limite fiziologice). Semne de suferință cerebeloasă: titubație la nivelul capului și trunchiului (instabilitate pozițională la nivelul trunchiului); la nivelul MS (se urmărește modul în care face prehensiunea și mișcările fine, inadecvacația formulei kinetice pentru o anumită acțiune, similar dismetriei la adult), nu atinge obiectul dintr-o mișcare, ci îl caută (hipo/hipermetrie), tremurătură finală; la nivelul MI astazie/abazie, ataxie cerebeloasă, pentru a-și menține echilibrul trebuie să-și mărească baza de susținere, mers cu pas lateral crescut. Cauze: infecții, tumori și malformații cerebeloase);

2. Examinarea sistemului extrapiramidal: postura de opistotonus, grimase ale feței, gura mult deschisă cu limba scoasă (semn de diskinezie), dificultăți de deglutiție, mișcări involuntare, precum: atetoză (mișcare distală, lentă, asemănătoare cu „dansul arab”), coreea (mișcare proximală, foarte bruscă excesivă, imprevizibilă), spasme de torsiune; la nivelul corpului va fi hipotonia/hipertonie (hipotonie în repaus, hipertonie la mișcare) = spasmus mobilis. [6, 79, 565, 586, 701, 753]

5.14. Examenul sistemului muscular

Pentru diagnosticul suferințelor neurologice este foarte important să inspectăm diferite regiuni ale corpului (vom compara regiunile atrofiate cu cele sănătoase); la membre ne vom folosi de măsurători cu centimetrul de croitorie pentru a estima masele musculare (vom măsura lungimea și circumferința membrelor, la fel și circumferința segmentelor de membre la diferite niveluri, comparându-le cu cele de partea sănătoasă); vom aprecia volumul mușchilor, care se face prin compararea cu unele standarde existente în funcție de vârsta copilului, constituție și structură. Volumul muscular poate fi apreciat cantitativ și calitativ cu ajutorul inspecției și palpării. Examenul mușchilor este dificil la sugar și copilul obez, datorită paniculului adipos foarte bine dezvoltat. Vom urmări dimensiunile membrelor și ale mușchilor odată cu creșterea copilului. Există măsurători efectuate la diverse nivele care ne vor ajuta să comparăm datele obținute cu cele normale. Acestea vor permite obiectivitatea suspiciunilor. Însă aprecierea corectă a acestor date este posibilă prin tehnici imagistice. [79, 587, 672, 673, 701, 753]

În cadrul examenului pot fi notate modificări trofice musculare, care pot avea și la această vârstă cauze complexe, așa ca: leziuni ale SN, determinate prin leziunea neuronului motor periferic (atrofii neuropatice); cât și atrofii musculare, prin leziuni primitive ale mușchiului (miopatii primitive). Tulburările trofice musculare pot aduce informații prețioase despre perturbarea normalității funcționale și structurale a sistemului muscu-

lar. Troficitatea musculară este menținută de celulele neuronului motor periferic, a cărui suferință duce la atrofiie musculară (amiotrofiie). La copiii cu probleme ale SN se pot instala precoce atrofiiile musculare, exprimate clinic prin diminuarea de volum a mușchiului, dispariția reliefului și deformarea regiunii respective, ceea ce va produce rapid retracții musculo-tendinoase, instalarea unor poziții vicioase ale membrilor afectate sau ale segmentelor de membre.^[295]

La nivel muscular pot fi posibile următoarele modificări cauzate de afectarea SNC sau periferic: atrofia, hipotrofia, hipertrofia, după cum urmează:

1. *Atrofia musculară* (este o stare a mușchiului produsă prin leziuni) poate fi consecința afectării SN periferic (se instalează un timp rapid, este intensă, apar și fasciculații) și SNC (este puțin mai intensă și se instalează în timp mai îndelungat decât cea periferică). Atrofiile musculare la copii pot fi cauzate și de alte leziuni: în urma imobilizării membrului după o traumă, în artrite, sau în alte boli articulare, în variate boli nutriționale și endocrine.

2. *Hemiatrofia* (slăbiciune patologică) se dezvoltă în timp odată cu afectarea oaselor și a musculaturii, după o suferință neurologică de lungă durată, și este acompaniată și de alte anomalii neurologice. Frecvent se asociază cu hemipareză.

3. *Hipotrofia* poate fi văzută la un membru, ex.: membrul inferior, care dacă este asociată cu scurtarea oaselor și scăderea musculaturii la acest nivel va sugera prezența unui disrafism spinal.

4. *Hipertrofia* poate fi întâlnită, dar mult mai rar decât hipotrofia. Este relevantă în miotonia congenitală (se asociază cu reducerea forței musculare și cu încetinirea procesului de contracție și decontractie musculară) și în hipotiroidism (în hipotiroidism glanda tiroidă nu produce suficient hormoni tiroidieni, pentru a răspunde nevoilor organismului și aceasta nu funcționează corect; unii copii se nasc cu un defect de dezvoltare tiroidiană și în cazurile netratate hipotiroidismul congenital poate duce la retardare mintală și eșecul de creștere).

5. *Hemihipertrofia congenitală* (sau asimetria membrilor), denumită și hemiatrofiie, este o constatare neonatală ocazională și foarte rară, va include hipertrofia și a altor țesuturi, alături de mușchi, în zona afectată. În funcție de gradul de implicare, problema poate să nu fie recunoscută în primele luni de viață, în particular hipertrofia congenitală idiopatică (membrele vor fi normale, dar va fi prezentă o diferență neînsemnată de lungime și circumferință), descoperirea căreia va sugera un diagnostic de neurofibromatoză (o cauză fundamentală), tumoră Wilms, sindromul Silver, hemangiomatoză sau limfangiomatoză. Hemihipertrofia poate fi asociată și cu suferințele cerebrale, cu retard mental, hemihipertrofiie cerebrală cu crize epileptice, dar în unele cazuri poate implica un singur deget, un membru, hemifața sau un hemicorp. Este prezentă de la naștere și afectează, de obicei, mai mult decât un sistem. Este o stare patologică rar întâlnită la copii și se poate asocia cu diastematomielia sau agenizia sacrală. Unii copii pot avea o lățire doar a picioarelor (talpă) sau mai jos de genunchi, în timp ce alții au o hemihipertrofiie completă cu implicarea MI în întregime, abdomen, piept și a MS (la unii copii pielea poate fi mai groasă pe o parte, pot fi prezente diferite cantități de păr pe tegumente, dinții pot să apară la diferite vârste, pupilele pot varia ca mărime, de asemenea poate fi prezentă și hipertrofia tuturor structurilor de suport: oase, vase sanguine și nervi). În cazul hemi-

hipertrofiei congenitale procesul diferențelor poate să rămână constant pe tot parcursul vieții. [565, 566, 572, 672, 673]

Examinarea tulburărilor trofice. Orice etaj al SNC are și rol trofic. Leziunile, indiferent de etiologie, după 2-3 săptămâni provoacă și tulburări trofice. Acestea sunt sub formă de:

1. Modificări tegumentare și ale fanerelor: edem, cianoză/paloare, modificarea temperaturii locale, hiperhidroză/dishidroază, ulceratii, escare, atrofi cutanate, hipo/hipertricoză, modificări ale unghiilor (distrofie);

2. Modificări musculare: troficitatea musculaturii la sugar este mai greu de determinat datorită existenței paniculului adipos, în orice suferință nervoasă după 2-3 săptămâni apar hipotrofii musculare, musculatura poate fi: atrofiată în boli primitive musculare, hipertrofiată în boli primitive musculare, caz în care aspectul general este de culturist/halterofil (ex. miotonia Thomson); atrofia musculară provoacă retracții musculo-tendinoase care vor determina poziții vicioase ale segmentului de membru: picior vag equin, picior scobit, genu valgum sau genu varum.

În *tab. 5.14.1* urmărim etiologia, simptomele caracteristice și forma atrofiilor musculare.

Tabelul 5.14.1

Atrofiile musculare [566, 586, 587]

Cauza/simptome	Primitive (miopatice)	Secundare (neurogene)
Debut	În copilărie	La orice vârstă
Forme clinice	Evoluție lent progresivă	Acute, subacute, cronice
Sexul afectat	Masculin	Indiferent
Unitatea afectată	Fibra musculară	Neuronul motor periferic, rădăcini, plexuri, trunchiuri nervoase
Mușchii implicați	Musulatura proximală a membrilor, apoi centurile și restul	Grupe musculare în raport cu segmentul de neuron motor periferic lezat
Simetria atrofiilor musculare	Simetrice	Deseori asimetrice
Simptome asociate	Pseudohipertrofii	-
Fasciculații musculare	-	+
Tulburări de sensibilitate	-	+
Contractie idiomusculară	Abolire precoce	Păstrată
ROT	Diminuate și se abolesc în fazele avansate	Diminuate și se abolesc precoce
Reflexe cutanate	-	Diminuate și se abolesc precoce
Reacții electrice	Reacții galvano- și miotonice, trasee EMG tip miogen	Modificări electrice importante până la reacții de degenerare totală și modificări EMG cu trasee de tip neurogen

Mersul ca parte componentă a motricității. Conform DEX mers = deplasare, mișcare dintr-un loc în altul. Din punct de vedere medical mersul reprezintă maniera (stilul) de deplasare.^[318]

Dezvoltarea mersului la copil este un proces complex, care implică mult mai multe abilități decât cele motrice simple și de mișcare a picioarelor. Copilul dobândește abilitățile motrice grosiere și fine încă de la naștere și acestea pun bazele pentru deprinderea mersului. Această aptitudine copilul o va stăpâni foarte bine abia pe la vârsta de 2-3 ani. În procesul complex de învățare a mersului sunt implicate următoarele procese: abilitățile motrice fine, procesele cognitive, coordonarea și echilibrul. Toate aceste abilități copilul le va învăța pe parcursul primilor ani de viață. Mersul se realizează pe baza contracțiilor musculare. Contractia musculară este relaționată cu starea sistemului osos, pe de o parte, și sistemele musculare și celulare ale SNC, pe de altă parte, care realizează acest mecanism.^[597]

La naștere copilul prezintă hipertonie a membrelor (se va transforma în hipotonie la 2-3 luni cu normalizarea tonusului în paralel cu dezvoltarea motricității voluntare) și hipotonie axială (care va dispărea progresiv în evoluție descendentă, ceea ce va permite sugarului să-și mențină capul înainte de a se verticaliza). La fel, încă de la vârsta de n.n. copilul manifestă r. de mers. Putem observa acest lucru ținând copilul în poziție verticală, vom mima staționarea în picioare, astfel, vom sesiza mișcări aleatorii ale picioarelor, asemănătoare cu cele ale unor pași.

Începând cu vârsta de n.n., susținut de axile și trunchi, la atingerea cu picioarele a unei suprafețe dure, copilul va declanșa r. de mers (automat). Acesta se va manifesta prin mișcarea picioarelor în față și în spate.

În jurul vârstei de 4 luni, copilul are mai multă forță. Se împinge cu mânuțele în saltea, pentru a încerca să se ridice în șezut ori să ridice capul de la sol. Aceste abilități contribuie la dezvoltarea de mai târziu a mersului, deoarece întăresc musculatura și oferă forță și putere organismului copilului.

De la vârsta de 6 luni reflexul este înlocuit cu abilități implicate în învățarea mersului. Între 6 și 8 luni, copilul învață să stea în șezut. Este o abilitate care presupune dezvoltarea mușchilor gâtului, controlul capului în aer și coordonarea aptitudinii importante în învățarea mersului. Tot în această perioadă, copilul reușește să se rostogolească, să se târască și chiar să meargă în 4 labe (mersul de-a bușilea), semne care indică faptul că se apropie rapid de realizarea primilor pași.

Achiziționarea posturilor se va face progresiv, conform unei scheme consecutive. Fiecare postură va fi achiziționată la vârsta indicată: menținerea capului și gâtului – 3 luni, șezut și susținere verticală – 6 luni, verticalizare cu sprijin – 9 luni, capacitate de a se așeza independent – 9-11 luni, stațiune verticală stabilă – 12 luni, stațiune verticală stabilă cu picioarele lipite – 2 ani, stațiune verticală unipodală stabilă – 3 ani.

Pe la 9-10 luni, începe să „cocheteze” cu statul în picioare, fără sprijin. Este apt și are toate abilitățile pentru a face primii pași cu suport, rezemându-se de lucrurile din jur sau de mâna mamei. Până la împlinirea primului an de viață, copilul reușește să se ridice singur în picioare, sprijinindu-se de obiectele din jur, și chiar să facă primii pași, fără suport.

Deplasarea trece prin stadiile intermediare: târâre, deplasare pe fese sau 4 labe. Aceste modalități de deplasare nu sunt etape obligatorii de dezvoltare motorie și la unii copii

pot lipsi, aceștia achiziționând mersul independent fără etape intermediare spre vârsta de 12-14 luni, dar mereu înainte de 18 luni. Achiziționarea mersului independent va fi precedată de o perioadă de 1-3 luni de mers cu sprijin.

Majoritatea copiilor reușesc această performanță la vârsta de 1 an. Potrivit statisticilor, până la vârsta de 13 luni, 3 din 4 copii merg deja singuri, fără niciun fel de suport. La scurt timp după ce reușește să-și țină echilibrul și să facă primii pași de unul singur, copilul va fi dornic să apuce obiectele și jucăriile aflate pe jos. În acest fel, își exersează și abilitățile de a flexa sau îndoi genunchii și de a-și menține echilibrul în această poziție.

După ce capătă experiență în mersul de unul singur și prinde mai multă forță în mâini și picioare, copilul va începe să împingă jucăriile sau obiectele pe care le întâlnește în cale. Prin această activitate, copilul își lucrează și întărește și mai mult musculatura corpului, importantă în stăpânirea mersului și în dezvoltarea abilităților motrice grosiere de mai târziu: sărit, cățărare, urcare etc.

Începând cu vârsta de 16 luni, mersul copilului se îmbunătățește considerabil și el este apt chiar să urce câteva trepte, ținându-se de bară sau sprijinindu-se cu mânuțele în trepte, însă nu le poate coborî singur.

Pe la 18 luni, copilul dansează pe melodiile preferate, semn nu doar că reușește să stea singur în picioare și să meargă, dar că își poate menține echilibrul și coordona mișcările corpului în timpul dansului.

Până la vârsta de 2 ani, majoritatea copiilor aleargă deja, acesta fiind unul dintre semnele care arată că stăpânesc foarte bine mersul și că trec la alt nivel în dezvoltarea fizică.

Ciclul mersului se divide în două faze:

1. *Faza de sprijin* (60%) – piciorul este în contact cu solul, suportând greutatea corpului;

2. *Faza oscilantă* (40%) – piciorul avansează deasupra solului; în timpul acestei faze greutatea corpului este suportată de membrul inferior controlateral (adică de celălalt picior).

Unghiul de progresie al pasului este cel făcut de axul piciorului în faza de sprijin cu direcția de mers; la adultul normal acest unghi este extern $+15^\circ$ (este „pozitiv”), adică vârful piciorului este orientat extern. ^[79, 938, 587]

Tipurile dereglărilor de mers:

1. Retard al mersului – copilul nu achiziționează mersul până la vârsta de 18 luni;

2. Anomaliile de mers pot surveni la orice vârstă și pot fi: primare și secundare.

Sunt descrise următoarele dereglări de mers: neurologic (poate apare pre-, peri- și postnatal); majoritar (infirmiitate motorie de origine centrală, exprimată prin hipertoniile musculare cu sindrom piramidal sau parapareză spastică de origine genetică metabolică sau medulară, sau hipotonii musculare). Originea dereglărilor de mers poate fi: a) genetică (sindroame fără anomalia cariotipului standard, necesită consultul geneticianului); b) ortopedică (se diagnostică prin examinare clinică și radiologică, necesită consultul ortopedului); c) provocată de alte maladii generale, carențe nutriționale și vitaminice, în special rahitism; d) tulburare globală de comunicare și de relație (sindrom autist, psihoza copilului, retardul performanțelor motorii).

Mersul pe vârfuri. Cele mai frecvente tulburări de mers întâlnite la copiii de 1-3 ani sunt mersul cu picioarele spre interior și mersul pe vârfuri. Acestea apar după ce copilul învață să meargă, fără să existe o cauză organică. În câteva luni, aceste tulburări de mers

dispar spontan (mersul vicios este determinat de comanda primită de la creier și nu din cauză că picioarele sunt strâmbe).

Mers de adult. În cazul copilului mic cadența pasului este superioară celei a adultului, dar în același timp lungimea pasului este mult mai mică. Cu alte cuvinte, copilul mic merge cu pași mici, dar rapizi. Pe măsură ce acesta crește cadența pasului scade și crește lungimea acestuia. În jurul vârstei de 4 ani copilul are un mers suficient de bine dezvoltat, cu viteză normală. Se consideră că mersul specific adultului se dobândește între 4 și 7 ani. La vârsta de 7 ani se poate spune că mersul este cel al adultului. În general, la această vârstă copilul este foarte interesat de joacă, astfel încât orice simptom descris de acesta, care îl determină să se oprească din joc, ar trebui luat în serios. Principalele cauze de șchiopătare sunt: sinovita tranzitorie de șold (extrem de frecventă, reprezintă o inflamație a șoldului în context viral, se vindecă în câteva zile fără tratament), osteoartritele, maladia Legg-Perthes-Calve sau diverse traumatisme.

Mersul antalgic. Dacă copilul scurtează timpul de sprijinire pe un picior și se grăbește să ajungă imediat pe celălalt, poate avea probleme precum tumori sau infecții osteoarticulare. Mersul antalgic poate fi provocat și de încălțăminte neadecvată. Dacă observăm dureri la nivelul piciorului, acompaniate de febră fără un motiv clar, acestea pot sugera o cauză malignă.

În general, tulburările de mers ne pot arăta o leziune a căii motorii voluntare, a sistemului extrapiramidal, starea sensibilității profunde conștientă sau inconștientă, sistemul muscular efector. Aceste modificări le vom constata la copilul care va achiziționa mersul (după 12 – 16 luni).^[88, 918, 927] Piper și colab. a construit și a validat Scala Motorie Infantilă Alberta, care se utilizează pentru aprecierea gradului de dezvoltare al abilităților motorii la copii.^[975]

Mersul bolnavului neurologic poate fi caracteristic diferitor stări patologice:

1. Mersul copilului hemiplegic (în faza spastică) – cosind cu MI paralizat.
2. În boala Little – mers cu aspect forfecat.
3. În paralizile periferice – mers tip stepat (paralizia de nerv sciatic popliteu extern), mers reținut pe călcâi (în paralizia de nerv popliteu intern), mers târât (în paralizia de crușal), mers combinat tip stepat și reținut pe călcâi (în polineuropatii, poliradiculonevrite).
4. Mers topăit și dansant (în sindroamele extrapiramidale, tip coreic).
5. Mers cu baza largită de susținere, titubează, mers festonat, în zigzag (în afectările cerebeloase).
6. Mers talonat, urmărit cu ochii, la închiderea ochilor, mers imposibil (la tabetici).
7. Mers deviat de partea leziunii, mai dificil la închiderea ochilor (la vestibulari).
8. Mers legănat (în distrofiile musculare primitive, amiotrofiile localizate proximal).
9. Combinații de mers patologic: cerebello-spasmodic etc.^[118]

Este foarte important să diagnosticăm cât mai timpuriu dereglările de mers, fără a pierde timpul prețios, și să căutăm originea acestora, pentru a stabili un tratament precoce.

^[104, 213, 214, 328, 329] La fel, vom stabili unele date anamnestiche importante: vârsta achiziționării mersului de către copil și rude (părinți, frați, surori); evoluția sarcinii și travaliului; etapele dezvoltării psihomotorii a copilului; existența retardului asociat, în special de limbaj și comunicare, dificultăți precoce de alimentare evocatoare de afecțiuni practice buco-

lingvo-faciale sau afecțiuni de deglutiție. Vom aprecia forța musculară (deficitul parțial sau generalizat); tonusul muscular: hipo/hipertonus (spastic de origine piramidală sau extrapiramidală); echilibrul (ataxia cerebeloasă: static sau kinetic; afecțiunea proprio-receptivă); ROT; reflexele cutanate (abdominale, plantare); anomaliile morfologice (deformațiile de coloană vertebrală, de membre). Neglijarea diagnosticului va agrava prognosticul. [91, 99, 102, 185, 219, 425, 645, 653]

La copiii cu dereglări de mers se recomandă examinarea paraclinică: radiografia (coloanei vertebrale, sacrului, articulațiilor coxo-femorale, bazinului); explorarea neuro-fiziologică (EMG cu determinarea vitezei de conducere motorie și senzitivă); examinarea imagistică (IRM, CT, inclusiv cerebrală și medulară); biopsia (nervoasă și musculară); explorarea genetică; bilanțul biologic și metabolic. [490, 546, 768] Relația PCI hemiparetică, modificările morfologice și manifestările clinice sunt majore. [768]

La copiii cu întârziere în dezvoltarea neuro-motorie și semne neurologice anormale este important să diferențiem o leziune de neuron motor superior sau o tulburare de mișcare, sau ambele, de obicei cu persistența reflexelor primitive, care vor fi sugestive pentru PCI, la fel, este important să excludem prezența unei afecțiuni neurologice tranzitorii sau progresive. [233, 399, 653, 702]

În literatura de specialitate este propus **SISTEMUL DE CLASIFICARE A FUNCȚIEI MOTORII GROSIERE ÎN PCI (Gross Motor Function Classification System)**. [493, 546, 629, 771]

Sistemul de Clasificare a Funcției Motorii Grosiere (GMFCS) este bazat pe aprecierea mișcărilor active de sine stătătoare, în special a abilităților de a șede (controlul trunchiului) și a merge. A fost realizat ca răspuns la nevoia de a avea un sistem standardizat pentru clasificarea severității dizabilității de mișcare în rândul copiilor cu PCI. [637, 646, 771] Sistemele descriptive anterioare au inclus trei nivele, precum: ușor, moderat-mediu și sever sau sistemul Evans: nu merge, stil de viață limitat, funcțional, dar nu independent, sau merge independent. [545, 546, 547] În 2005 a fost propusă definiția nouă a PCI și un Sistem de dezvoltare și validare brut cu clasificarea funcției motorii pentru copiii cu PCI. [653] Au fost propuse mai multe Clasificări Internaționale ale funcționării, dizabilităților și sănătății ca modele pentru a ghida gândirea clinică, practică și de cercetare a PCI [636], de prognostic pentru funcția motorie în PCI [637] și tendințe de evaluare a handicapului motor [249, 269, 276, 276, 443, 641, 725, 726, 738, 739] și tratament intensiv neurodevelopmental al copilului cu handicap motor. [726] Există și alte studii clinice care au cercetat managementul PCI. [248, 677] O descriere cu cinci nivele a abilității de mers a copilului a fost raportată și de alți autori în studiile lor despre factorii ce afectează speranța de viață, deși, pentru a face analiza lor, ei au împărțit datele obținute în doar două categorii: de subiecți care merg și de subiecți care nu merg. Totuși, nu a existat o evaluare a validității și încrederii referitor la niciunul dintre aceste sisteme până la dezvoltarea GMFCS. [646]

Divizarea acestui sistem în 5 grade este bazată pe diferențele clinic semnificative între deprinderile motorii însușite. Cele 5 grade de posesie a funcțiilor motorii se deosebesc prin nivelul de insuficiență funcțională, necesitatea tehnologiilor de susținere, inclusiv a dispozitivelor de susținere a funcției motorii (premergătoare, cârje, bastoane și scaune cu roțile), calitatea deprinderilor motorii efectuate fiind de o importanță mult mai redusă. [546, 629, 546, 771] Sistemul de Clasificare a Funcției Motorii Grosiere propus de Robert Palisa-

no, Peter Rosenbaum, Doreen Bartlett, Michael Livingston^[346] a fost revizuit și extins în anul 2007.^[879]

Sistemul de Clasificarea a Funcției Motorii Grosiere (GMFCS) în funcție de severitate: mobilitate, mers (pentru copii între 6-12 ani) are cinci niveluri, după cum urmează (scurt): (2007)^[879]

Nivelul I – Mers independent, limitări ale abilității avansate a deplasării.

Nivelul II – Mers fără ajutor, limitări la mersul în mediul exterior sau pe teren variat.

Nivelul III – Mers cu susținătoare de mers, limitări la deplasarea în exterior sau comunitate.

Nivelul IV – Mobilitate diminuată, copilul este transportat sau necesită alte mijloace de deplasare în exterior sau comunitate.

Nivelul V – Mobilitatea independentă este sever limitată chiar cu suport tehnic.

Gradul I include copiii cu infirmitate neuromotorie cu limitări funcționale mai ușoare decât cele tipice asociate cu PCI, precum și copiii tradițional diagnosticați cu „disfuncție cerebrală minimă” sau „PCI, forma ușoară”, sau „tulburări de dezvoltare motorie”. Este de menționat că în special la copiii mai mici de 2 ani, diferențele între gradul I și II nu sunt într-atât de evidente ca între alte grade.

Copilul cu gradul I de afectare are mersul fără restricții. Are dificultăți mai avansate în mișcările grosiere. Până la vârsta de 2 ani trece de sine stătător din poziție culcată în poziție șezând pe podea și invers și își menține poziția, ambele mâini fiind libere pentru manipularea obiectelor. Copilul se deplasează „în patru labe”, trece în poziție bipedă și face pași sprijinindu-se de mobilă. Începe a merge între vârstele 18 luni și 2 ani fără a necesita careva dispozitive de susținere.

De la 2 la 4 ani copilul șede pe podea cu ambele mâini libere pentru manipularea obiectelor. Se așează și se scoală fără ajutorul adultului. Modul preferențial de deplasare este mersul fără a necesita dispozitive de susținere.

De la 4 la 6 ani se așează și se scoală de pe scaun și își menține poziția șezând fără a se sprijini pe mâini. Se scoală de pe scaun sau podea în poziție bipedă fără a necesita obiecte de sprijin. Merge în diverse locații și la aer liber, ridică scările. Apare abilitatea de a alerga și a sări.

De la 6 la 12 ani merge în incinte și în afara casei, ridică scările fără careva dificultăți. Exercițiul funcțiilor motorii de bază, inclusiv alergatul și săriturile, dar viteza, echilibrul și coordonarea sunt reduse.

Gradul II. Copilul merge fără dispozitive de asistență. Prezintă dificultăți ale mersului în afara casei și în locurile publice.

Până la vârsta de 2 ani copilul își menține echilibrul în poziția șezând pe podea, dar uneori se sprijină pe ambele mâini. Se târâște pe abdomen sau se deplasează „în patru labe”. Se ridică în poziție bipedă și merge ținându-se de mobilă.

De la 2 la 4 ani șede pe podea, dar poate avea dificultăți în menținerea echilibrului când ambele mâini sunt libere pentru manipularea obiectelor. Așezarea și culcarea sunt efectuate fără ajutorul adultului. Pe suprafețe stabile încearcă să treacă în poziție bipedă. Modulurile preferențiale de deplasare sunt mersul „în patru labe” într-un pattern reciproc alternativ, sprijinindu-se de mobilă, sau în poziție bipedă, fiind asistat de un dispozitiv de susținere.

De la 4 la 6 ani copilul șede pe scaun cu ambele mâini libere pentru manipularea obiectelor. Se scoală de pe podea sau scaun în poziție bipedă, dar pentru aceasta frecvent necesită o suprafață stabilă pentru a se împinge sau sprijini cu mâinile. Merge în poziție bipedă fără careva dispozitive de asistență în casă și pe distanțe scurte pe suprafețe drepte în afara casei. Ridică scările ținându-se de balustradă, nu este în stare să alerge sau să sară.

De la 6 la 12 ani se deplasează în poziție bipedă în casă și la aer liber, ridică scările ținându-se de balustradă, dar întâmpină dificultăți în timpul mersului pe suprafețe cu relief neregulat și înclinat, în spații aglomerate și înguste. Abilitățile de a alerga sau sări sunt în cel mai bun caz minimal dezvoltate.

Gradul III. Merge cu dispozitive de asistență. Are dificultăți ale mersului în afara casei și în locurile publice.

Până la vârsta de 2 ani copilul își menține poziția șezând pe podea doar fiind sprijinit în regiunea lombară. Se rostogolește și se târâște pe abdomen.

De la 2 la 4 ani copilul șede frecvent în „poziție-W” (ședere între coapsele și genunchii în flexie și rotație internă), deseori pentru a se așeza necesită asistență din partea adultului. Ca metode primare de mobilizare servesc târâtul pe abdomen sau deplasarea „în patru labe” (frecvent fără mișcări alternative ale picioarelor). Se poate scula în poziție bipedă pe suprafețe stabile și merge lângă mobilă distanțe scurte. Poate merge distanțe scurte prin casă utilizând dispozitive de asistență și fiind asistat de adulți în schimbarea direcției și întoarcere.

De la 4 la 6 ani copilul șede pe scaun obișnuit dar poate necesita un suport pelvian sau pentru trunchi în scopul facilitării maxime a funcției mâinilor. Se scoală și se așează pe scaun utilizând o suprafață stabilă pentru a se împinge sau sprijini cu mâinile. Merge cu ajutorul dispozitivelor de asistență pe suprafețe drepte și ridică scările cu asistența adultului. Frecvent necesită transportare în timpul deplasării pe distanțe mari și peste suprafețele cu relief neregulat.

De la 6 la 12 ani copilul se deplasează în poziție bipedă în casă și în afara ei cu ajutorul dispozitivelor de asistență motorie. Este capabil să ridice scările ținându-se de balustradă. În dependență de funcția MS, sunt capabili să conducă căruciorul sau sunt transportați pasiv pe distanțe mari sau suprafețe cu relief neregulat.

Gradul IV. Deplasare de sine stătător limitată. În afara casei și în locuri publice copilul este transportat sau se deplasează de sine stătător utilizând scaunul cu roțile electric.

Până la vârsta de 2 ani copilul deține controlul asupra capului, dar pentru a șede necesită suport al trunchiului. Se poate întoarce de pe spate pe abdomen și de pe abdomen pe spate.

De la 2 la 4 ani copilul fiind așezat își menține poziția șezând, dar nu este capabil să-și mențină alinierea și echilibrul corpului fără ajutorul mâinilor. Pentru menținerea poziției șezând și bipede frecvent necesită echipament de adaptare. Deplasarea de sine stătător pe distanțe scurte (în limitele unei camere) este obținută prin rostogolire, târâre pe abdomen sau deplasare „în patru labe” fără mișcări alternative ale picioarelor.

De la 4 la 6 ani copilul este capabil să șadă pe scaun, dar necesită un scaun special pentru asigurarea controlului trunchiului și facilitarea mișcărilor mâinilor. Se așează și se scoală de pe scaun cu ajutorul adultului sau utilizând o suprafață stabilă pentru a se împinge sau sprijini cu mâinile. Cea mai bună performanță o constituie abilitatea de a

merge distanțe scurte cu ajutorul mergătorului sub supravegherea adultului, fiind dificilă schimbarea direcției și deplasarea pe suprafețe cu relief neregulat. Este transportat pasiv în locurile publice. Unica posibilitate de deplasare de sine stătător este opțiunea de a se deplasa în scaun cu roțile electric.

De la 6 la 12 ani copilul își poate păstra gradul de abilitate motorie grosieră obținut până la vârsta de 6 ani și conta pe deplasarea în scaun cu roțile acasă, la școală și în locurile publice.

Gradul V. Deplasarea de sine stătătoare este sever limitată, chiar și fiind utilizate tehnologii de asistență.

Până la vârsta de 2 ani copilul prezintă insuficiență motorie severă, care limitează considerabil controlul voluntar al mișcărilor. Este incapabil de a-și ține capul și controla trunchiul în poziție culcat pe abdomen și șezând. Pentru a se rostogoli de pe abdomen pe spate și viceversa necesită asistența adultului.

De la 2 la 12 ani insuficiența motorie severă limitează considerabil controlul voluntar al mișcărilor și abilitatea de a ține capul și controla trunchiul. Toate funcțiile motorii sunt limitate. Limitarea funcției de ședere și a poziției bipede nu poate fi complet compensată prin utilizarea echipamentului de adaptare și a tehnologiilor de asistență. Copiii care au fost apreciați cu gradul V nu pot conta pe obținerea capacității de a se deplasa de sine stătător și sunt transportați. Unii copii însușesc modalitatea de a se deplasa de sine stătător cu ajutorul căruciorului electric completat cu echipament sofisticat de adaptare.

Diferența între gradele I și II: Copiii cu abilități motorii de gradul II în comparație cu cei cu gradul I întâmpină dificultăți mai evidente în timpul trecerii de la o mișcare la alta, în timpul mersului în afara casei și în locuri publice, necesitând dispozitive de asistență motorie când încep să meargă, deoarece la ei suferă calitatea mișcărilor și abilitatea de a exercita astfel de funcții motorii grosiere cum ar fi alergatul și săriturile.

Diferența între gradele II și III: Diferențele țin de capacitățile diferite de deplasare de sine stătător. Copiii cu abilități motorii de gradul III pentru a merge necesită dispozitive de asistență motorie și frecvent orteze, pe când cei cu deprinderi motorii de gradul II după vârsta de 4 ani nu necesită astfel de echipament.

Diferența între gradele III și IV: Diferențele țin de abilitățile copilului de a-și menține poziția șezând și de a se deplasa, chiar și utilizând tehnologii de asistență. Copiii cu abilități motorii de gradul III pot șede independent, dețin o mobilitate independentă pe podea și se deplasează în poziție bipedă cu ajutorul dispozitivelor de asistență motorie. Copiii cu funcție motorie de gradul IV frecvent pot șede (de obicei cu suport), totodată mișcărilor independente sunt foarte limitate. Copiii cu deprinderi motorii de gradul IV de cele mai multe ori sunt transportați sau obțin posibilitatea de a se deplasa de sine stătător utilizând scaunul cu roțile electric.

Diferența între gradele IV și V: La copiii cu abilități motorii de gradul V deprinderile motorii independente lipsesc, inclusiv controlul postural antigravitațional. Deplasarea de sine stătător poate fi obținută doar în cazul în care copilul poate însuși să conducă un cărucior electric.

Această clasificare este utilă în aprecierea gradului de afectare a abilităților motorii la copii. [546, 879]

5.15. Examenul sistemului osteoarticular

Sistemul osteoarticular cuprinde craniul, coloana vertebrală, oasele late, mici și oasele lungi. Pentru depistarea tulburărilor patologice a acestui sistem, vom examina forma și creșterea lor corectă. Multe boli neurologice se însoțesc cu tulburări ale sistemului osteoarticular, cum ar fi: tulburările neurologice cronice, malformațiile cranio-cerebrale și vertebro-medulare, unele boli metabolice.

Boala nediagnosticată și netratată la timp va duce la modificări ireversibile ale sistemului osteoarticular și acesta este motivul care ne impune să facem un examen detaliat.

În unele cazuri (din cauza poziției în care stau în uter), la copii, putem vedea unele deformații ale piciorului: simple și complexe. De cele mai multe ori, copilul vine pe lume cu aceste probleme, care se pot corecta, în cazul în care deformația este ușoară. Totuși, în cazul în care aceasta este mai complexă, lucrurile pot degenera, dacă nu se intervine în timp util.

Una dintre cele mai frecvente malpoziții este „*talus valgus*”, atunci când talpa piciorului este îndreptată în exterior, spre gambă, care însă permite mișcările piciorului (se corectează prin antrenament). O altă deformație des întâlnită este „*metatarsus varus*”. Laba piciorului pare ruptă de la jumătate, copilul având tendința de a călca în exterior. În cazul acestor malpoziții este contraindicată imobilizarea piciorului în aparat gipsat, care nu face decât să dăuneze. Imobilizarea slăbește musculatura, ceea ce întârzie dobândirea poziției verticale și a mersului. Majoritatea medicilor spun că nici măcar talonetele sau ghetele ortopedice nu sunt recomandate copiilor care abia învață primii pași. Deformațiile simple ale piciorului se corectează spontan, între timp fiind indicate doar masajul și kinetoterapia.

Malpoziții și malformații. Malpoziția este tulburarea care se corectează cu ușurință odată cu trecerea timpului și cu un antrenament bine stabilit și respectat, în timp ce malformațiile necesită intervenție chirurgicală sau tratament ortopedic. Malformațiile congenitale ale piciorului constituie o problema majoră. Cea mai frecventă malformație este „*varus equin*”, când laba piciorului este îndreptată spre interior, formând un unghi drept cu gamba. Piciorul devine rigid, iar copilul calcă pe partea anterioară sau chiar pe vârfuri. Este absolut necesar ca tratamentul ortopedic să fie început la 4-5 zile de la naștere.

Deviații ale genunchilor. Alte deformații întâlnite frecvent la copii sunt genunchii în O („*genu varum*”) și genunchii în X („*genu valgum*”). În majoritatea cazurilor, aceste deviații ale genunchilor se corectează spontan. E necesar să cunoaștem că în mod fiziologic, toți copiii au genunchii în „*genu varum*” de la naștere până la vârsta de 1 an și jumătate. Între 18 și 24 de luni, MI devin aproape drepte, urmând ca după vârsta de 2 ani să apară genunchii în formă de X. Apoi, treptat, până la vârsta de 4 ani, MI se corectează de la sine. Există copii care chiar și trecând de copilărie au genunchii în formă de O sau X, iar medicii le consideră forme constituționale, adică moștenite de la părinți. Tratament ortopedic se impune atunci, când devierea este la un singur genunchi.

Un alt aspect care îngrijorează este „*piciorul plat*” sau *platfusul*, laba piciorului practic nu prezintă arc longitudinal medial. Este important să știm că majoritatea copiilor (96%) se nasc cu *platfus* deoarece au țesut adipos în talpă, care se va retrage spontan pe măsură ce copilul înaintează în vârstă, urmând ca talpa să se arcuiască. Este

considerat fiziologic până la vârsta de 15-24 luni. După 4 ani, aproximativ 15% din populație suferă de platfus, și doar 2% au platfus dureros, care necesită tratament ortopedic. [79, 328, 329]

Pentru a efectua examenul *coloanei vertebrale* vom urmări aspectul coloanei, a lordozelor fiziologice în funcție de vârsta cronologică și vom examina mobilitatea ei. Astfel, la vârsta de 3 luni, odată cu instalarea controlului poziției axiale a extremității cefalice, apare lordoza cervicală. La vârsta de 6-7 luni, după instalarea poziției șezând, apare cifoza dorsală fiziologică iar după 9 luni, odată cu preluarea poziției ortostatice, apare lordoza lombară.

Pentru a examina mobilitatea coloanei, vom imprima toate mișcărilor pasive posibile. Vom aprecia posibilitatea execuției mișcării, prezența durerilor la mobilizare sau la percuția coloanei.

Modificările coloanei conduc, în timp, la dereglarea activității întregului aparat locomotor, a mișcărilor respiratorii, care vor conduce la modificări ale metabolismului, ale echilibrului glandelor endocrine sau ale SN. Funcția cordului este influențată negativ de modificările coloanei și ale cutiei toracice în cazul *scoliozelor* și al sternului infundat din cauza rahitismului. Activitatea și dezvoltarea organelor interne sunt modificate.

Prezentăm câteva exemple de patologii ale coloanei vertebrale (anomalii congenitale, mecanice, degenerative, leziuni inflamatorii și infecțioase), care influențează sănătatea copilului:

- *Anomaliile congenitale (spina bifida* - defect de închidere a canalului rahidian);
- *Deformațiile rachisului*: lordoză (curbură accentuată la nivelul vertebrelor *cervicale* sau *lombare*), cifoză (curbură accentuată la nivelul vertebrelor dorsale), scolioză (deviație laterală);
- *Infecțiile*: osteomielitele (*infecții* ale osului și ale *măduvei osoase*);
- *Inflamațiile articulațiilor vertebrale*: spondilodiscită (*inflamația* simultană a unui *disc intervertebral* și a vertebrelor adiacente).

Există multe boli neurologice care implică în procesul patologic aceste structuri. Examinând craniul și coloana vertebrală putem observa semne directe și indirecte ale unor malformații de tipul cranioschizisului sau rahischizisului, malformații datorate sudării imperfecte a buzelor șanțului neural etc. Astfel, modificările osoase pot apare în următoarele condiții:

- ca rezultat al tulburărilor trofice la orice nivel;
- în bolile neurologice vechi ale copilului apare hipotrofia osoasă (în special, cele congenitale determină hipotrofie osoasă; ex. hemiplegia congenitală se prezintă cu hemicorpul afectat mai mic);
- tulburările trofice pot sugera indirect o boală neurologică;
- tulburările trofice trebuie evitate prin hiperactivitatea hemicorpului afectat.

Examinarea coloanei vertebrale necesită următoarele etape:

- se urmărește instalarea curburilor fiziologice în funcție de vârsta cronologică a copilului: lordoza cervicală apare la 2 luni (copilul își ține capul), cifoza dorsală apare la 6 luni (când poate sta în poziția șezând); lordoza lombară apare la 9 luni (când începe să se ridice și să se sprijine pe membrul inferior);
- există numeroase malformații ale coloanei vertebrale sau semne indirecte ale acestor

tor modificări: pete pigmentare la nivelul coloanei, smoc de păr sau hiperpilozitate locală, angiom, lipom, circulație locală accentuată;

- motilitatea coloanei se testează imprimând diverse mișcări: flexie, extensie, rotație, lateralitate; se urmărește dacă mișcările sunt posibile sau nu și dacă acestea provoacă durere sau nu.

5.16. Examenul sfincterelor

Micțiunea și defecația la nou-născut și sugar sunt dezvoltate incomplet ca expresie a imaturității SN, acestea sunt reflexe și au caracter de automatism medular.

Numai la vârsta de 1-2 ani se realizează controlul voluntar diurn al micțiunii și diurn și nocturn al defecației.

Controlul voluntar nocturn al micțiunii se maturizează în timp, odată cu creșterea copilului și este foarte variabil. Conform datelor unor autori, limita controlului nocturn al micțiunii poate fi admisă până la vârsta de 5 ani la fetițe și 6 ani – la băieți. Astfel, numai după aceste vârste vom putea vorbi despre prezența diagnosticului de enurezis nocturn, ca tulburare a controlului sfincterian uretral.

Incontinența de urină și fecale, și retenția de urină și fecale sunt tulburări sfincteriene care fac parte din bolile neurologice. Acestea pot apare drept consecințe ale afecțiunilor medulare de tip inflamator, traumatic, tumoral, malformativ.

Trebuie să se țină cont de următoarele aspecte (la examinarea sfincterelor și a funcției sexuale): **în mod normal, pentru ambele sfinctere (anal și vezical), controlul inițial este asigurat de automatisme medulare,**

- controlul voluntar cu corticalizarea și implicarea voinței se instalează: diurn pentru ambele și nocturn pentru cel anal la 1-1,5 ani; nocturn pentru cel urinar la 5 ani la fetițe și la 6 ani la băieți;
- pierderea controlului sfincterian o dată la 1 sau 2 luni poate să apară și la 10 ani.

Tulburări neurologice:

1. *retenția de urină și fecale* cu glob vezical și constipație apare în bolile medulare (tumori, inflamații);

2. *incontinența de urină și fecale* cu scurgerea permanentă de urină sau scaun se produce prin relaxarea, hipotonia, chiar prolabarea sfincterelor; urina se scurge în direcție verticală la răs, plâns (orice condiție care duce la mărirea presiunii intraabdominale); apare din cauze medulare (compresiuni, inflamații, malformații);

3. *tulburări funcționale sfincteriene: encompreza* (afectarea sfincterului anal) și *enureza*:

- după instalarea controlului voluntar sfincterian la un moment dat copilul începe să piardă mici cantități de materii fecale, poate să apară în următoarele condiții (examenul local va aprecia funcția normală a sfincterului): aspect de igienă deficitară (chiloți ușor murdari, materii fecale în jurul sfincterului) din frică, nevroze; uneori este pusă în relație cu megadolicocolonul (boala Hirschprung) și în aceste cazuri encompreza poate fi legată de factori psihici;
- *enureza nocturnă/diurnă* (sfincterul urinar); este cauzată de anxietate sau frică, diagnosticul diferențial se face cu bolile renale și diabetul zaharat folosind anamneza și examenul de urină. Controlul voluntar nocturn al micțiunii se maturizează în

timp, odată cu creșterea copilului și este foarte variabil; limita controlului nocturn al micțiunii – până la vârsta de 5 ani la fetite și 6 ani – la băieți; după 5-6 ani se pune diagnosticul „enurezis nocturn”, ca tulburare a controlului sfincterian uretral. [76, 587]

5.17. Examenul nervilor cranieni

Examenul nervilor cranieni (*tab. 5.17.1*) la sugar și copilul mic este unul dificil și necesită tehnici speciale în comparație cu cel la adulți, o atenție deosebită a medicului, uneori improvizații ingenioase ale procedurilor de examinare în funcție de particularitățile copilului, gradul de dezvoltare psihoemoțională și adaptivă. [105, 298, 300, 234, 239, 308, 320, 334, 673, 726]

Tulburările depistate din partea nervilor cranieni vor fi interpretate în contextul tulburărilor posibile la copilul mare și la adult, cu excepția unor modificări prezente (descri-se) numai la această vârstă. [79, 302, 333, 672, 673, 741]

Tabelul 5.17.1

Nervii cranieni [300, 724]

Nr.	Denumire	Senzitiv/ Motor	Origine	Nuclei	Funcție
I	Nervul olfactiv	Senzitiv	<i>Telencefal</i>	<i>Nucleul olfactiv anterior</i>	Funcție olfactivă; diverse funcții de integrare instinctivo-comportamentale
II	Nervul optic	Senzitiv	<i>Telencefal</i>	<i>Celulele ganglionare ale retinei</i>	Transmite informația vizuală; situat în <i>canalul optic</i>
III	Nervul oculomotor	Motor	<i>Mezencefal</i>	<i>Nucleul oculomotor,</i> <i>Nucleul Edinger-Westphal (călota mezencefalică)</i>	Inervează <i>mușchiul ridicător al pleoapei, mușchiul drept superior, mușchiul drept medial, mușchiul drept inferior și mușchiul oblic inferior, care împreună participă la mișcarea ochiului; situat în fisura orbitală superioară</i>
IV	Nervul patetic	Motor	<i>Mezencefal</i>	<i>Nucleul trohlear</i>	Inervează <i>mușchiul oblic superior, care deplasează globul ocular în jos și în afară; situat în fisura orbitală superioară</i>
V	Nervul trigemen	Senzitivomotor (mixt)	<i>Puntea lui Varolio</i>	<i>Nucleul trigemen senzitiv principal,</i> <i>Nucleul trigemen spinal,</i> <i>Nucleul trigemen mezencefalic,</i> <i>Nucleul trigemen motor</i>	Asigură sensibilitatea teritoriilor cutanate și mucoase ale extremității cefalice; controlează ridicarea, coborârea, proiecția înainte și înapoi a <i>mandibulei</i> , precum și producerea lacrimilor; situat în <i>fisura orbitală superioară (nervul oftalmic - V₁), foramen rotundum (nervul maxilar - V₂), foramen ovale (nervul mandibular - V₃)</i>

VI	Nervul abducens (sau nervul ocular extern)	Motor	<i>Puntea lui Varolio</i>	<i>Nucleul abducens</i>	Inervează <i>mușchiul drept extern</i> , care permite mișcarea laterală a globului ocular; situat în <i>superior orbital fissure</i>
VII	Nervul facial	Senzitivo-motor	<i>Puntea lui Varolio</i>	<i>Nucleul facial, Nucleul solitar, Nucleul superior salivar</i>	Inervarea motorie a <i>mușchilor faciali</i> și ai <i>gâtului</i> , permit închiderea ochilor și a gurii. Inervarea senzitivă a <i>mușchiului digastric</i> și <i>scârței</i> , a două treimi anterioare a <i>limbii</i> , precum și inervarea <i>secretomotorie a glandei salivare</i> (cu excepția <i>glandei parotide</i>) și a <i>glandei lacrimale</i> ; este situat în <i>canalul acustic intern</i> până la <i>canalul facial</i> și iese prin <i>foramenul stilomastoid</i>
VIII	Nervul acustico-vestibular (sau nervul auditiv)	Senzitiv	<i>Puntea lui Varolio</i>	<i>Nucleul vestibular, Nucleul cohlear</i>	Nervul auditiv este format din doi nervi care merg alăturat unul de altul, <i>nervul cohlear</i> și <i>nervul vestibular</i> . Nervul cohlear (auditiv acustic) transmite creierului sunetele percepute de ureche, iar nervul vestibular conduce informațiile destinate menținerii echilibrului; situat în <i>canalul acustic intern</i>
IX	Nervul glosofaringean	Senzitivo-motor (mixt)	<i>Bulbul rahidian</i>	<i>Nucleul ambiguu, Nucleul salivar inferior, Nucleul solitar</i>	Inervarea motorie a treimii posterioare a <i>limbii</i> , inervare secretomotorie a <i>glandei parotide</i> , precum și a <i>mușchiului stilo-faringean</i> . Fibrele senzitive inervează <i>loja amigdaliană, mucoasa laringelui, trompa lui Eustachio și casa timpanului</i> . Situat în <i>foramenul jugular</i>
X	Nervul vag (sau nervul pneumogastric)	Senzitivo-motor (mixt)	<i>Bulbul rahidian</i>	<i>Nucleul ambiguu, Nucleul dorsal motor vagal, Nucleul solitar</i>	Inervare motorie a mușchilor faringeați și laringeați (cu excepția <i>mușchiului stilo-faringean</i> , inervat de <i>nervul glosofaringean</i>). Este nervul principal al sistemului nervos vegetativ care comandă viscerele; sursă a fibrelor nervoase <i>parasimpatice</i> pentru toate organele interne toracale și abdominale până la <i>splenic flexure</i> ; controlează parțial <i>epiglota</i> . O funcție importantă: controlează mușchii vocii. Situat în <i>foramenul jugular</i>

XI	Nervul spinal	Motor	Bulbul rahidian	Nucleul ambiguu, Nucleul spinal accesoriu	Controlează mușchiul sternocleido-mastoidian (înclinarea capului de aceeași parte și rotirea spre partea opusă) și mușchiul trapez (ridicarea mușchiului), având unele funcții suprapuse cu cele ale nervului vag. Situat în foramenul jugular
XII	Nervul hipoglos	Motor	Bulbul rahidian	Nucleul hipoglos	Inervare motorie a mușchilor limbii (cu excepția mușchiului palatoglossus, inervat de nervul vag), precum și alți mușchi glosali. Rol în înghițire și vorbire articulată. Situat în canalul hipoglos

5.17.1. NERVUL OLFACTIV

Nervul olfactiv (I), nerv senzorial pentru miros, pornește din mucoasa nazală. Acest nerv este funcțional de la naștere. Lezarea sa duce la anosmie (pierderea mirosului). Se examinează dând bolnavului să recunoască substanțe mirositoare neiritante (vanilie, coajă de lămâie, scorțișoară, mentă, cuișoare, ciocolată etc.). La sugarul mare și la copil testul se efectuează utilizând ciocolată sau vanilie. În alegerea substanțelor folosite se va ține cont de faptul că trebuie evitate substanțele iritante, care vor stimula la sugar trigemenul. Explorarea funcției olfactive se realizează prin apropierea acestor substanțe odorante cunoscute la fiecare nară în parte, în timp ce cealaltă este acoperită, mai întâi nara presupusă bolnavă, ulterior cea sănătoasă. În mod normal copilul mic se oprește din respirație. Se va sesiza modificarea respirației, apariția grimaselor sau întoarcerea capului spre substanțe cu miros înțepător. Se va cere ca copilul să recunoască schimbarea substanței, fără să fie necesar s-o denumească.

Modificări patologice ale funcției olfactive:

- *Hiposmia* sau diminuarea mirosului;
- *Anosmia* sau pierderea mirosului;
- *Hiperosmia* sau creșterea senzației olfactive;
- *Parosmia* – confundarea mirosurilor;
- *Cacosmia* – confundarea mirosurilor drept mirosuri neplăcute;
- *Halucinații olfactive* – perceperea unor mirosuri fără obiect.

Cauzele care produc tulburări de miros sunt multiple, acestea acționează atât la nivelul foselor nazale, cât și asupra căilor și centrilor olfactivi. La copiii mici dereglările de miros sunt datorate, cel mai des, următorilor factori:

- Factori infecțioși precum rinită, sinuzită, etmoidită, ozenă;
- Factori mecanici precum deviația de sept sau vegetațiile adenoide;
- Halucinațiile olfactive care sunt frecvent întâlnite în tumorile din regiunea hipocampusului.

Tulburările mirosului, în special anosmia, sunt rar întâlnite la copil, cel mai des aparente în inflamații ale căilor respiratorii superioare, rinite, sinuzite, în virozele acute, în

aceste cazuri fiind de obicei bilaterale. Alte cauze care ar putea ridica probleme de miros, dar sunt rare la această vârstă, sunt: meningitele, hidrocefalia, fractura lamei cribriforme, traumatismele craniocerebrale, tumori ale lobului frontal, precum și agenezia nervilor, tractului sau bulbilor olfactivi. Halucinațiile olfactive nu se întâlnesc la copilul mic.

5.17.2. NERVUL OPTIC

Nervul optic (perechea a II-a) – este un nerv senzitiv (sensorial) pentru vedere; are originea la nivelul papilei (un mic disc proeminent situat pe retină), situată la nivelul polului posterior al ochiului, unde multiple fibre nervoase se adună și pleacă din orbita osoasă printr-un canal (aduce la creier informațiile vizuale ale retinei), are o lungime totală de 40-55 mm, o grosime de 3-4 mm. Nervul prezintă o porțiune intraorbitară, continuă traiectul în cavitatea craniană într-un canal osos de la baza craniului (denumită porțiunea intracanaliculară), apoi întâlnește cel de al doilea nerv optic (provenind de la cel de al doilea ochi) la înălțimea chiasmei optice, unde fibrele lor se încrucișează parțial (porțiunea intracraniană se termină la nivelul chiasmei, unde are loc o încrucișare parțială a fibrelor nervoase). Apoi își continuă traiectul în cavitatea craniană. Lezarea sa provoacă amauroză (orbire) unilaterală. [300, 299, 331, 332]

Examenul nervului optic este o parte deosebit de importantă a examenului neurologic, dar și una din părțile cele mai dificile ale acestuia, la vârsta de sugar și copil mic. Examinarea nervului optic urmărește acuitatea vizuală, câmpul vizual, vederea cromatică sau simțul culorilor, examenul fundului de ochi – componente ale funcției nervului optic. La copilul mic se examinează cercetând acuitatea vizuală, câmpul vizual și fundul de ochi. Cunoaștem că n.n. deja are o reacție de orientare spre sursa de lumină, recunoaște figura umană și o poate urmări fiind treaz, liniștit după ce a fost alimentat. [12, 64, 79, 382] Astfel, vom examina următoarele componente:

1. Acuitatea vizuală la copiii mai mari se determină cu ajutorul optotipului: bolnavul fiind situat la 5 m trebuie să citească cu fiecare ochi în parte literele și semnele de pe optotip. În mod normal acuitatea vizuală este egală cu 1. La copiii mai mici aceasta întâmpină dificultăți și se examinează în felul următor:

- Copilul se plasează într-o poziție laterală față de o sursă de lumină, după care acesta întoarce capul spre lumină.
- N.n. își recunoaște mama chiar și dacă este prematur. Recunoaște în primul rând glasul mamei.
- Reacția Peiper se observă la sugar și se cercetează în felul următor – se proiectează o lumină în fața copilului, acesta închide brusc ochii și extinde capul (reflex oculocefalic).
- La vârsta de la 6 săptămâni până la 2 luni copilul privește fața și poate urmări cu ochii.
- După 2 luni copilul urmărește și cu capul.
- La vârsta de 3 luni își analizează mâinile, încearcă să le prindă în fața ochilor.
- La 4 luni încearcă să prindă obiectul din câmpul vizual homolateral, întinzând mâna.
- La 5 luni vede obiectul dincolo de axul corpului și încearcă să-l prindă.

- Acuitatea vizuală (sau puterea vederii) se poate testa prin introducerea în câmpul vizual a obiectelor din ce în ce mai mici și cu contrast din ce în ce mai slab, urmărind reacția copilului.

Trebuie să interesăm copilul și să fim siguri că este atent, în momentul cercetării acuității vizuale, deoarece lipsa de răspuns la stimulări nu este sugestivă întotdeauna pentru tulburări de acuitate vizuală. Poate să semnifice o lipsă de atenție sau deficit de atenție din retardul mental. Este foarte important să stabilim un contact vizual cu copilul, iar la vârsta de 2-3 ani îl vom pune să numească obiectele cunoscute sau părțile corpului (nas, gură, ochi etc.). La vârsta de 3-4 ani vom folosi teste psihologice pentru aprecierea gradului de maturitate cognitivă.

Astfel, aprecierea acuității vizuale la sugar și copilul mic se va face prin observarea abilităților copilului de a privi fața adultului, de a răspunde cu mimica lui, de a urmări obiectele și oamenii în mișcare, de a reacționa la sursa de lumină și la cei din jur.^[15]

Acuitatea vizuală scade în leziunile globului ocular (cornee, cristalin, tumoare apoasă) și în leziunile căilor optice. Diminuarea vederii sau ambliopia, pierderea vederii sau amauroza (cecitatea) pot fi rezultatul tulburărilor de refracție, opacității lenticulare, defecte ale analizatorului vizual (retina, nervul optic, chiasma optică, tractul optic, radiațiile optice, cortexul vizual).

În cecitatea corticală (la leziunea segmentului central al analizatorului vizual, scoarța lobului occipital) se păstrează aspectul normal al fundului de ochi, reflexul la lumină este păstrat, asociază tulburări psihice și halucinații vizuale. La sugari se datorează leziunilor traumatiche, tumorale și vasculare. Bolnavul cu cecitate corticală deseori nu-și dă seama de pierderea vederii, apare agnozia vizuală (bolnavul deși are vederea păstrată nu recunoaște cu ajutorul ei obiectele din jurul său și nu înțelege semnificația lor).

2. Câmpul vizual se egalează cu spațiul parcurs de globul ocular la copilul fixat, care are următoarele limite: temporal 90°, inferior 65°, nazal 60°, superior 55°. Câmpul vizual sau vederea periferică este spațiul pe care îl cuprinde ochiul în timp ce privește un punct fix. În mod convențional, câmpul vizual prezintă patru cadrane reprezentate de: nazal superior, nazal inferior, temporal superior, temporal inferior. Se măsoară cu arcurile perimetrice simple sau sferice. Examinarea câmpului vizual se face pentru a descoperi la timp eventualele deficite apărute (scotoame arciforme, îngustări periferice). *Câmpul vizual* este o parte dificilă a examenului nervului optic la sugar și copilul mic. La această vârstă se poate realiza prin intermediul câmpimetrului sau digital de către examinator. *Metoda digitală* este ușor de realizat, dar și rapidă, însă este subiectivă, depinzând direct de câmpul vizual al examinatorului. Vom acoperi un ochi al pacientului (care privește fix) și vom urmări mișcările ochilor. Examinatorul va plimba un deget în fața globului ocular pe linie verticală și orizontală de la periferie spre centru, în această perioadă bolnavul privind tot înainte, anunțând când va vedea prima dată degetul dinspre periferie. La copilul mic nu putem menține fixă privirea, examenul câmpului vizual oferind informații orientative. Vom utiliza tehnica prin stimulare luminoasă dublă cu sursa de lumină (lanterne) prin care distragem atenția copilului și introducem în câmpul vizual o sursă luminoasă. Urmărim dacă își întoarce capul spre sursa de lumină. Există descrisă tehnica stimulării duble, când se folosesc două obiecte. Acestea pot fi degetele, care le vom mișca simultan sau intermitent dinspre temporal, nazal, superior, inferior în timp ce copilul privește

înainte. Vom nota momentul când copilul va sesiza stimulul. Este foarte greu de interpretat examenul, deoarece copilul poate să nu fie atent sau să nu vrea să colaboreze. O altă metodă este introducerea în câmpul vizual a unor obiecte care vor fi mișcate în planurile orizontal sau vertical, dinspre temporal, nazal, superior, inferior, în timp ce copilul privește înainte. Vom înregistra momentul când copilul observă obiectul.

Sindromul oculodigital apare la agresiunea cu degetele a globului ocular. Poate fi prezent la copilul orb prin leziuni pregeniculate, prin presiune se stimulează circulația locală și copilul își produce fosfene. Copilul orb prin leziuni corticale nu va avea acest simptom.

Copiii cu modificări psihice nu răspund la niciun fel de stimuli ca și cum ar fi orbi. De fapt este vorba de o tulburare de atenție, astfel că pe copil nu-l interesează lumea din exterior.

Cele mai frecvente modificări de câmp vizual sunt: hemianopsia homonimă (pierderea vederii într-o jumătate de câmp vizual), acompaniază hemipareza și este cauzată de leziuni ale tractului vizual după chiasma optică și hemianopsia bitemporală, care apare în prezența tumorilor din apropierea chiasmei optice. Hemianopsia poate să apară (în raport cu topografia leziunii) pe traiectul căilor optice, în leziunile chiasmei optice, bandelele optice, radiațiilor Gratiolet și scoarța cerebrală.

Din punct de vedere al simptomatologiei, toată gama de afecțiuni ale nervului optic se manifestă prin scăderea acuității vizuale (sau *diminuarea acuității vizuale*) și apare în caz de:

- Leziuni ale globului ocular: ale mediilor transparente (cornee, cristalin, tumoarea apoasă), ale retinei;
- Leziuni ale căii optice;
- Amauroză sau cecitate, reprezintă pierderea vederii;
- Hemeralopie, reprezintă slăbirea sau pierderea vederii în condiții de iluminare redusă, datorată absenței vitaminei A; cecitate nocturnă.
- Ambliopie, diminuarea acuității vizuale. Ambliopia apare ca afectare a fibrelor provenite de la nivelul maculei, unde are loc discriminarea cea mai fină a detaliilor.

În leziunea unilaterală a nervului optic la debut apare diminuarea acuității vizuale, în evoluție pierderea totală a vederii la ochiul afectat. Sunt mai multe tipuri de *hemianopsii* (tab. 5.17.2.1), după cum urmează:

- *Hemianopsia heteronimă bitemporală* – leziuni mediale ale chiasmei optice (sunt interceptate fibrele care provin din porțiunea internă a retinei), vederea este suprimată în regiunea externă (temporală) a câmpului vizual (apare în tumori hipofizare, craniofaringioame, meningite bazale, meningioame supraselare, arahnoidite opticochiasmatic);^[178]
- *Hemianopsia heteronimă binazală* – leziuni ale segmentelor externe ale chiasmei optice, vederea este suprimată în regiunea internă (nazală) a câmpului vizual bilateral (apare în meningite bazilare la debut, anevrisme ale arterelor carotide interne, arahnoidite opticochiasmatic);^[178]
- *Hemianopsia laterală omonimă* – reprezintă pierderea vederii în una din jumătățile câmpului vizual pentru ambii ochi (nazală pentru un ochi, temporală pentru celălalt ochi). Apare în leziunile căilor optice din spatele chiasmei: bandelele optice (este afectată vederea maculară și cea periferică, reflexul fotomotor nu se produce

in jumătatea oarbă a retinei), corpii geniculați externi, radiațiile optice și scoarța occipitală (vederea maculară este păstrată, reflexul fotomotor se produce). Afecțiunea este localizată de partea opusă leziunii;

- *Hemianopsia în cadran* – leziuni situate în porțiunea superioară sau inferioară a căilor optice: bandelele, radiații optice și scoarța occipitală (duc la hemianopsii în cadran superior sau inferior). Apar de partea opusă leziunii (leziuni vasculare cerebrale, tumori ale lobului temporal și occipital și traumatismele craniene);
- *Cecitate corticală bilaterală* – se suprapun două hemianopsii omonime laterale prin leziuni interne ale scoarței occipitale, vederea maculară va fi păstrată;
- *Scotom* – pete oarbe în câmpul vizual central (leziuni maculare sau ale fasciculului papilo-macular din centrul unei nevrute retrobulbare, nevrută infecțioasă, intoxicații etc.) sau periferic. [565, 566]

Tabelul 5.17.2.1

Caracteristica hemianopsiilor [178, 299, 300, 565, 566]

Tipul hemianopsiei	Locul leziunii	Simptome clinice	Cauze
Hemianopsia heteronimă bitemporală	Leziuni mediale ale chiasmei optice; sunt interceptate fibrele care provin din porțiunea internă a retinei	Vederea suprimată în regiunea externă (temporală) a câmpului vizual	Tumori hipofizare, craniofaringioame, meningite bazale, meningioame supraselare, arahnoidite opticochiasmice
Hemianopsia heteronimă binazală	Leziuni ale segmentelor externe ale chiasmei optice	Vederea suprimată în regiunea internă (nazală) a câmpului vizual bilateral	Meningite bazilare la debut, anevrisme ale arterelor carotide interne, arahnoidite opticochiasmice
Hemianopsia laterală omonimă	Leziunile căilor optice din spatele chiasmei: bandelele optice (vederea maculară și cea periferică afectată; reflexul fotomotor nu se produce în jumătatea oarbă a retinei), corpii geniculați externi, radiațiile optice și scoarța occipitală	Pierderea vederii în una din jumătățile câmpului vizual pentru ambii ochi (nazală pentru un ochi; temporală pentru celălalt ochi), localizată de partea opusă leziunii cerebrale	Infecții (encefalite), tumori cerebrale, traumatisme craniene, accidente vasculare cerebrale
Hemianopsia în cadran	Porțiunea superioară sau inferioară a căilor optice: bandelele, radiații optice și scoarța occipitală	Hemianopsii în cadran superior sau inferior, localizate de partea opusă leziunii	Leziuni vasculare cerebrale, tumori ale lobului temporal și occipital și traumatismele craniene, encefalite

3. Simțul cromatic. Senzația cromatică alături de cea luminoasă și de percepere a formelor constituie cele trei elemente esențiale ale vederii. Perceperea culorilor este o funcție a ochiului adaptat la lumină, care se realizează la nivelul unei regiuni speciale a retinei numită maculă, unde există trei tipuri de pigmenți vizuali, corespunzător celor trei tipuri de culori fundamentale: roșu, verde și albastru. Senzația cromatică e prezentă imediat după naștere, nou-născuții distingând culori din mediul înconjurător chiar dacă macula nu este pe deplin dezvoltată. Discriminarea cromatică ulterior crește progresiv și este educabilă. Simțul cromatic poate fi examinat la copii numai de la vârsta de 3 ani. Examinatorul va pune întrebări copilului privind culoarea îmbrăcăminte sau a obiectelor din jur. La vârsta de 3 ani copilul va recunoaște culoarea roșie, la 4 ani va recunoaște culorile alb și negru, la 5 ani – culorile galben, albastru, verde iar la 6 ani va recunoaște toate nuanțele de culori.

Este foarte important ca în aprecierea culorilor să ținem seama de dezvoltarea cognitivă a copilului și de factorul educațional. Înregistrarea potențialelor evocate poate fi de ajutor în aprecierea defectelor simțului cromatic.

Afectarea simțului cromatic poartă în general un caracter congenital și are următoarele caracteristici:

- Ștergerea strălucirii sau modificarea nuanței unei culori în comparație cu cea văzută de ochiul sănătos poate fi observată când se afectează lungimile de undă. Cele mai afectate lungimi de undă sunt cele ce dau senzația cromatică de roșu și de verde.
- *Leziunile retiniene* pot duce uneori la un deficit pentru culorile galben și albastru.
- *Disociația cromatică* între alb și celelalte culori poate fi un element de diagnostic pentru depistarea unor sindroame incipiente de afectare ale căilor optice.
- *Scotoame* – apariția în câmpul vizual a unor pete negre în care senzația vizuală dispare sau este aproape ștersă. Contează poziția lor, care este în funcție de localizarea fibrelor nervoase afectate.
- *Flash-uri în câmpul vizual* – senzații luminoase în câmpul vizual, apar rar.
- *Dureri în spatele globului ocular*, accentuate de mișcarea ochiului sau de cefalee.
- *Discromatopsia* – deficit în identificarea anumitor culori, interesând în special culorile roșu și verde (daltonism). Sunt în general congenitale.

4. Examenul fundului de ochi (examen oftalmoscopic) necesită multă răbdare și ingeniozitate din partea medicului. Acesta este de mare importanță și trebuie să fie inclus întotdeauna în protocolul de examinări neurologice. *Examenul oftalmoscopic* se realizează cu ajutorul oftalmoscopului cu care se poate vedea aspectul papilei optice și a vaselor retiniene – două artere (arterele centrale ale retinei) ce pleacă de la nivelul discului optic și fiecare este însoțită de o venă. Arterele sunt de culoare roșu-strălucitor, iar venele sunt roșu-închis. În mod normal, papila (*Papila optică* este de forma unui disc rotund, de culoare albicioasă, cu un diametru de aproximativ 1,5 mm, ușor excavat, vizibil la examenul fundului de ochi, corespunde punctului de penetrație a nervului optic și a vaselor centrale prin învelișurile globului ocular, mai este denumită și disc optic) este plană, rotundă sau ovală, cu un contur precis, roz și cu vase de calibru normal. La vârsta de sugar examenul oftalmoscopic este unul dificil, în comparație cu cel la alte vârste. Pentru ușurință se poate încerca examinarea în timp ce copilul sugă sânul, folosește biberonul sau prin distragerea

atenției copilului cu ajutorul unor jucării sonore. Pot fi utilizate cu multă atenție picături midriatice, dar în unele cazuri acestea pot masca modificările pupilare. [79, 289]

Aspectele papilei în normă și patologice pot fi următoarele:

- *Aspect normal al papilei* (fig. 5.17.2.1, A). În mod normal papila este palidă, perfect rotundă, bine delimitată, de culoare roz, cu vasele de calibru normal.
- În *stare patologică* papila poate prezenta trei aspecte: stază papilară, edem papilar și atrofie optică (tab. 5.17.2.1).

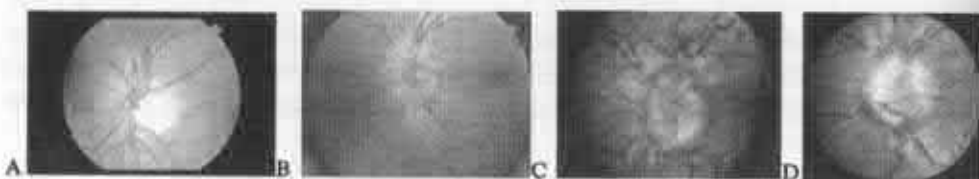


Figura 5.17.2.1. Examen oftalmoscopic. A. Aspect normal; B. Stază papilară incipientă; C, D. Stază papilară depășită. [289]

a) *Staza papilară* (fig. 5.17.2.1, B, C, D) este un edem neinflamator, de regulă bilateral apărut în urma imbibitiției cu lichid a papilei, consecința unei jene circulatorii sau împingerii LCR în tecile nervului optic datorită tensiunii intracraniene crescute. Tabloul clinic variază în cursul evoluției sale. Un semn caracteristic este dezacordul între modificările oftalmoscopice evidente și tulburările funcționale minime în perioada de debut al bolii, rămânând acuitatea vizuală normală. La început papila este hiperemiată (roșie), cu margini șterse din cauza edemului care se instalează în sectorul nazal și care ulterior se întinde cuprinzând întreaga papilă. Papila are diametrele mărite. Arterele retiniene sunt subțiri, abia vizibile, venele sunt turgescente (mărite de volum). Ulterior apar hemoragii radiare și exudate papilo-retiniene. Simptomele, subiective la început, constau în obnubilări vizuale trecătoare. Acuitatea vizuală este mult timp păstrată. Dacă evoluează timp îndelungat staza papilară trece în edem, apoi duce la atrofie post-stază cu alterarea accentuată a vederii. Dacă staza papilară este produsă de procese endocraniene ce se însoțesc de HIC, atunci tabloul clinic este completat de cefalee, amețeli, vărsături în jet, bradicardie (scăderea frecvenței cardiace sub limita intervalului normal 60 contracții/min). *Cauze:* procese endocraniene, neoformații (tumori cerebrale, tuberculoame, paraziți), encefalită (inflamație a creierului), meningo-encefalită (inflamație localizată atât la nivelul creierului cât și la nivelul învelișului acestuia), hemoragii cerebrale, abcese cerebrale, deformații craniene care determină HIC.

b) *Edemul papilar* (fig. 5.17.2.2), o acumulare de lichid în țesutul capului nervului optic (al papilei sau discului optic – o zonă de la nivelul retinei), debutează cu ștergerea conturului papilar nazal și superior. Este un indicator de hipertensiune intracraniană (HIC). În acest caz discul va fi hiperemic, venele vor fi dilatate, vor dispărea pulsațiile venoase normale și vor apărea hemoragiile, care la debut sunt dispuse în jurul discului. Edemul papilar apare la câteva zile de la instalarea HIC (8-10 zile). Acuitatea vizuală nu este afectată (uneori încețoșare tranzitorie).

Edemul papilar și creșterea PIC reprezintă elementul de certitudine al sindromului HIC. Edemul papilar, ca indicator de prezență a HIC, necesită să fie diferențiat la n.n. de

atrofia optică. Indiferent dacă există semne neurologice focale sau hipertensiune intracerebrală este necesară o tomografie/IRM cerebrală și consultația neurologului.

Se descriu patru stadii evolutive ale edemului papilar:

1. *Edem papilar incipient* (fig. 5.17.2.2, A) – periferia papilei nervului optic se șterge, venele sunt ușor dilatate, edemul – discret.

2. *Edem papilar manifest* (fig. 5.17.2.2, B) – marginile papilei sunt șterse, venele mai dilatate, turgescențe, sinuoase.

3. *Edem papilar florid* (fig. 5.17.2.2, C, 5.17.2.5, B) – periferia papilei nu se evidențiază, marginile sunt șterse, edemul se întinde dincolo de papilă, venele sunt puternic dilatate, se văd puncte hemoragice la nivelul papilei și în jurul ei (aspect de flacăără). Hemoragiile retiniene sunt prezente în hipertensiunile cerebrale acute severe provocate de traumatismele craniene, diatezele hemoragice, leucemie și encefalopatia hipertensivă.



Figura 5.17.2.2. Examen oftalmoscopic. Edem papilar: A – incipient; B – manifest; C – florid. [299]; D. Colobom de iris. [301]

Edemul papilar se formează în contextul creșterii presiunii LCR în spațiul subarahnoidian (afectează nervii optici, îi comprimă în teaca durală); este prezent la ambii ochi; apare de aceeași parte cu tumora (proces expansiv).



Figura 5.17.2.3. A, B. Aspectul fundului de ochi. Atrofie optică; C. Cataractă congenitală. [299, 301]

c) În *atrofia optică* (fig. 5.17.2.3, A, B) papila optică dispare, este deprimată, excavată, devine palidă, rămâne o zonă decolorată în locul acesteia, cu marginile bine conturate, o zonă de aspect alb-cenușiu, scade numărul și proeminența capilarelor la marginea discului optic. Ea poate să fie de natură congenitală, poate să urmeze unei afecțiuni a retinei sau a nervului care a distrus un număr de fibre ganglionare (nevrită optică, neuropatie optică ischemică, edem papilar de stază, traumatism al nervului optic, glaucom). Se asociază tulburări de vedere ce evoluează p u secundară, după edem papilar. Atrofia optică secundară este ultimul stadiu al stazei papilare sau papilitei. Diagnosticul diferențial se va face cu alte afecțiuni: pseudonevrita hiperemetropică, papilita inflamatorie (tab. 5.17.2.2).

Aspectul papilei la examenul oftalmoscopic [79, 299, 400, 565, 586]

Papila	Aspect	Cauză
Normă	Palidă, perfect rotundă, bine delimitată, de culoare roz, cu vasele de calibru normal	
Papilită	Papila din roz devine roșie, proeminentă din cauza edemului retinian, apar dilatații venoase, hemoragii, conturul devine imprecis, șters; acuitatea vizuală este diminuată incipient, tulburările vizuale sunt precoce	Nevrita primitivă și secundară
Stază papilară	Papila este reliefată, hiperemică, marginile sunt puțin conturate, se șterg, venele se dilată și pot înota în edem, papila este reliefată din cauza edemului și prezintă hemoragii; acuitatea vizuală este diminuată, iar câmpul vizual este îngustat concentric până la cecitate	HIC, din tumori intracraniene, hemoragii importante, blocarea circulației LCR
Edem papilar incipient	Periferia papilei nervului optic se șterge, venele sunt ușor dilatate, edemul - discret	Hipertensiune intracerebrală
Edem papilar manifest	Marginile papilei șterse, venele dilatate, turgescențe, sinuoase	Hipertensiune cerebrală acută
Edem papilar florid	Periferia papilei nu se evidențiază, marginile sunt șterse, edemul difuz, dincolo de papilă, venele puternic dilatate, puncte hemoragice la nivelul papilei și în jurul ei (aspect de flacără)	Traumatisme cranienne, diateze hemoragice, leucemie etc.
Atrofie optică	Papila optică dispare, este deprimată, excavată, devine palidă, rămâne o zonă decolorată în locul acesteia, cu marginile bine conturate, o zonă de aspect alb-cenușiu, scade numărul și proeminența capilarelor la marginea discului optic; poate să fie de natură congenitală	Nevrită optică, neuropatie optică ischemică, edem papilar de stază, traumatism al nervului optic, glaucoma

Cauzele tulburărilor de vedere sunt reprezentate de: leziuni ale nervilor optici, nevrite cu etiologie variată, leziuni ale segmentului central al analizatorului vizual, leziuni ale lobului occipital ce determină agnoziază vizuală (bolnavul vede ceea ce îl înconjoară, însă nu înțelege semnificația informației).

Modificările exterioare ale ochilor vor sugera prezența unor anomalii ereditare, congenitale, traumatiche sau hipoxice.

Afectarea nervului optic deseori poate fi progresivă și se însoțește de alte semne clinice care sugerează HIC: cefalee intensă, vărsături în jet. Oftalmologul poate diagnostica nevrita optică sau pseudoedemul papilar (în cazul în care nu există edem papilar, deși sunt prezente cefaleea și vărsăturile, se exclude diagnosticul de HIC).

- *Nevrita optică* (fig. 5.17.2.4, A) poate fi unilaterală sau bilaterală; izolată sau poate însoți o boală demielinizantă. Se întâlnește la copii de diferite vârste, în special la cei mai mari. Edemul papilar se va diferenția de nevrita optică (nu există congestie, exudat sau hemoragii, dar există o importantă pierdere a acuității vizuale, care va lipsi în edemul papilar). Nevrita optică se va asocia cu tumora lobului frontal, agenezia nervului optic etc.

- *Neuropatia optică de cauză vasculară* (fig. 5.17.2.4, B) (*ischemică*) reprezintă un infarct localizat la nivelul vaselor mici care irigă nervul. Se caracterizează prin scăderea bruscă a vederii și apariția unui scotom sau a amputării vederii în jumătatea inferioară sau superioară a câmpului vizual. Nu se însoțește de dureri oculare și nu progresează, dar poate apărea și la ochiul controlateral în anumite situații dacă nu se face un diagnostic de urgență și nu se iau măsuri terapeutice corespunzătoare. Această stare poate apărea la copii și este cauzată de leziunile perinatale hipoxic-ischemice sau traumatice sau de cei cu afecțiuni cardiace.

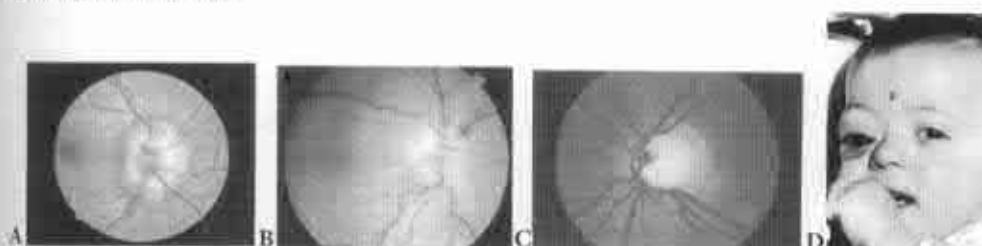


Figura 5.17.2.4. A. Aspectul unei nevrite optice; B. Neuropatia optică ischemică; C. Aspectul unei excavații glaucomatoase; ^[299, 700] D. Glaucom congenital asociat cu neurofibrom plexiform orbital. ^[701]

- *Tumorile nervului optic* pot apărea la copii (este cazul gliomelor care au originea în celulele care hrănesc și susțin fibrele nervoase), sunt benigne și se caracterizează printr-o evoluție lentă, nedureroasă cu atrofia nervului optic și cu împingerea progresivă a ochiului (exoftalmie).

- *Neuropatia optică toxică*. O patologie din ce în ce mai des întâlnită este cea toxică. Toxinele pot determina afectarea nervului optic bilateral reversibil în prima etapă, urmând ca în situația în care consumul continuă să devină o afectare ireversibilă. Se întâlnește la copii în cadrul tratamentului cu VGB și alte medicamente.

- *Neuropatia optică glaucomatoasă* (fig. 5.17.2.4, C, D). Glaucomul constituie de asemenea o neuropatie optică în care se produce pierderea treptată a fibrelor nervoase din cauza presiunii intraoculare crescute peste o valoare prag. La copii poate fi de origine congenitală.

Examenul maculei. Degenerarea maculară este o afecțiune ce include o varietate de boli de natură oftalmologică ce se caracterizează prin afectarea vederii centrale, în timp ce vederea periferică rămâne funcțională. Degenerarea maculară apare în momentul în care retina începe să se deterioreze și nu mai poate capta corespunzător imaginile din mediul înconjurător. Examenul maculei poate evidenția modificări pigmentare maculare în ceroid-lipofuscinoză, α -beta-lipoproteinemie, unele boli mitocondriale, sindromul Laurence-Moon-Biedl etc.



Figura 5.17.2.5. A. Retinită degenerativă; B. Edem papilar sever la un pacient cu HIC ideopatic; C. Retinită și nevrită citomegalovirală; D. Hipoplazia nervului optic și coriorretinită; E. Coloboma irisului. ^[299, 701, 702]

Examenul retinei. Retina este țesutul sensibil la lumină care captează suprafața internă a ochiului. Aparatul optic al ochiului captează imaginile din mediu și creează o imagine coerentă a lumii înconjurătoare pe retină. Atunci când stimulul luminos ajunge la nivelul retinei se declanșează o serie de cascade de reacții electro-chimice care în final determină apariția impulsurilor nervoase. Afectarea retinei poartă denumirea de retinopatie cicatricială sau coroidoretinită și este caracteristică pentru toxoplasmoza congenitală, iar retinopatia pigmentară difuză, pentru rubeola congenitală.

– *Corioretinita* (fig. 5.17.2.5, A, C, D) este o afecțiune inflamatoare caracterizată prin lezarea concomitentă a coroidelor și retinei. Leziunile pot fi locale sau difuze, exudative sau supurative. Sunt cauzate de factori infecțioși endogeni sau alergici. Corioretinita poate fi o complicație după tuberculoză, sifilis, toxoplasmoză, bruceloză, pneumonie, gripă, reumatism, febră tifoidă, miopie malignă, carie dentară, rinită, sinuzită, inflamația organelor genitale etc. Se manifestă prin fotopsii (senzații de scântei, flăcări în ochi), miodezopsii („muște zburătoare”), scotoame (dispariția unei regiuni a câmpului vizual), metamorfopsii (vederea denaturată a obiectului), scăderea vederii etc. Corioretinita netratată la timp poate duce la diferite complicații grave, de ex., la inflamația nervului optic, cataractă (tulburări de transparență a cristalinului), endoftalmită (inflamația corpului vitros), uveită generalizată (inflamația coroidelor corpului ciliar și a irisului) etc. Diagnosticul de corioretinită va fi stabilit de către medicul oculist. [79, 587]

– *Pata roșie-cireșie* este patognomică pentru bolile neurodegenerative: boala Tay-Sachs, boala Niemann-Pick, leucodistrofia metacromatică gangliozidoza GM1, sialidoza, boala Garber etc.

– *Facoamele retiniene* pot fi întâlnite în scleroza tuberoasă Bourneville și se dezvoltă odată cu vârsta în timp cu creșterea copilului.

– *Angiomatoza retinei* se dezvoltă în boala Von Hippel-Lindau. [79, 587, 701, 754]

Tulburările de vedere, aspecte clinice:

– *Ambliopia severă* sau *amauroza* reprezintă o scădere a acuității vizuale unilaterală sau bilaterală, fără o cauză organică datorată unei experiențe vizuale anormale survenite în prima perioadă a vieții. Cauza poate fi prezența strabismului, anizometropia, viciile de refracție mari sau deprivarea vizuală. Poate fi suspectată atunci când copilul va prezenta mișcări oculare anormale, disconjugate, neorganizate într-un tip de nistagmus regulat.

– La un copil bolnav cu *orbire uniooculară câștigată* vom nota devierea laterală a globului ocular suferind, în poziție de repaus. În acest caz se va cere diferențierea de strabism. Vom efectua ecranarea alternativă a ochilor și copilul va reacționa violent la ecranarea ochiului sănătos, ecranarea ochiului bolnav lăsându-l indiferent.

– *Amauroza congenitală* este în general ușor de diagnosticat, cu excepția copiilor mici, care au tulburări cognitive severe și ale funcțiilor de comunicare. Tulburarea de vedere trebuie deosebită de indiferența față de stimuli.

– *Leziunile pregeniculate* produc cel mai frecvent tulburări de vedere. În acest caz copilul își va presa globii oculari cu policele sau cu celelalte degete. Fenomenul numit „oculodigital” va fi relaționat cu producerea de fosfene și cu alte senzații vizuale printr-un mecanism de presiune. O presiune puternică asupra globului ocular va sugera o posibilă relație cu o boală retiniană. De obicei apare la un copil orb, cu retard mental. În acest caz

mişcările oculare vor fi anormale, rătăcitoare, cu nistagmus congenital prezent atunci când există resturi de vedere.

- În caz de *cecitate corticală* nu există mișcări anormale, reflexul fotomotor este prezent, nu există fenomenul oculo-digital. Lipsa vederii se poate asocia cu un retard în dezvoltarea motorie și hipotonie. Deficiențele neurologice majore nu pot fi niciodată explicate numai prin tulburările vizuale.
- Este necesar a diferenția *orbirea congenitală* de *întârzierea maturității vizuale*. În acest caz dezvoltarea vederii este întârziată cu 4-6 luni, fără să existe alte semne oftalmologice sau neurologice. Pot fi prezente doar nistagmusul rătăcitor sau strabismul tranzitoriu. Fundul de ochi va fi normal în acest caz. Vederea apare la 4-6 luni putând persista o acuitate vizuală scăzută și nistagmus. Etiologia acestui sindrom nu este cunoscută.
- *Cecitatea psihogenă* este posibilă în special la fetițe de vârstă școlară, dar poate fi întâlnită și la copii mai mici. Acești copii par a fi indiferenți față de ceea ce văd extrem de gravă pe care o invocă pierderea totală a vederii. Acești copii recunosc și pot manipula destul de îndemânatic și corect cu obiectele mici, nereușind însă să facă diferite activități care vizează preocuparea școlară. Ei nu pot citi și nu pot scrie. [299, 300, 565, 566, 587]

5.17.3. NERVII OCULOMOTORII (III, IV, VI)

Nervul motor ocular comun (III) (numit și nerv oculomotorius sau nerv oculomotor comun) este important în patologia neurologică a copilului. Este un nerv motor care are nucleul de origine în calota pedunculară, în profunzimea porțiunii ventrale a trunchiului cerebral, în mezencefal, sub coliculul superior. În structura nucleului intră mai multe grupe celulare: nucleul central care coordonează mișcarea de convergență a globilor oculari, fiind originea fibrelor care inervează mușchiul drept intern; nucleul central caudal, nucleul dorsolateral care constituie punctul de plecare al fibrelor ce inervează mușchiul drept superior, oblic inferior și mușchiul ridicător al pleoapei superioare; nucleul Edinger-Westphal fiind originea fibrelor vegetative parasimpatice pentru mușchii irisului și mușchii circulari ai corpului ciliar. [724]

Examenul nervului III, care are funcții multiple, ne va permite adesea să realizăm distincția între o leziune nucleară și una infranucleară. În leziunea nucleară de nerv III pot fi atinși unul sau mai mulți din cei patru mușchi inervați (dreptul superior, dreptul inferior, oblicul inferior și dreptul intern), pe când ridicătorul pleoapei superioare și con-



Figura 5.17.3.1. A. Afecțiunea nervului oculomotor pe stânga; B. Strabism convergent pe stânga; C. Anizocorie. [208, 251, 798]

strictorul pupilei pot fi respectați. Leziunile infranucleare tind să afecteze toți cei patru mușchi (fig. 5.17.3.1, A).

Pot fi întâlnite următoarele simptome de afectare a n. III:

– *Lezare parțială a n. III* duce la ptoza (căderea parțială) pleoapei superioare (fig. 5.17.3.1, A), vedere dublă (diplopie), dilatarea pupilei (midriază), strabism (fig. 5.17.3.1, B); într-o paralizie parțială simptomele se pot combina în funcție de caz;

– *Paralizie completă a n. III*: ptoză, midriază, strabism convergent (fig. 5.11.3.1, B), inabilitatea globului ocular de a se mobiliza în adducție; în sus și în jos.



Figura 5.17.3.2. Manifestări neurologice episodice în deficitul de decarboxilază a L-aminoacizilor aromatici. A. Spasme oculare de convergență. Ptoză, distonie orofacială; B. Torticolis și distonia membrelor; C. Torticolis și rigiditatea membrelor (police cortical); D. Sindromul Horner⁽¹⁰⁰⁾.

– *Strabismul divergent* (fig. 5.17.3.2, A). Apare des la n.n. în caz de afectare a n. III. La 3 – 5% de copii poate apărea un strabism funcțional datorată tulburărilor de refracție și de fixare. Afectarea mai multor mușchi ai globilor oculari va produce oftalmoplegie externă. Afectarea nucleilor parasimpatici ai nervului III duce la midriază, excitarea acestora – la mioză. Lipsa reacției la lumină a pupilelor dilatate – la oftalmoplegie internă, care, la rândul său, indică afectarea trunchiului cerebral. Excitarea nucleilor nervului III de asemenea se poate manifesta prin ptoză, enoftalmie și mioză (sindromul Claude-Bernard-Horner) (fig. 5.17.3.2, D), care poate apărea și în caz de leziune a ganglionului simpatic $C_8 - D_1$, numit ganglionul stellatum.⁽¹⁰²⁾ Se pot asocia alte manifestări neurologice: torticolis și distonia membrelor (fig. 5.17.3.2, B), torticolis cu rigiditatea (F-C) (fig. 5.17.3.2, C).

– *Acomodarea*. Nervul III controlează convergența și acomodarea (aceasta înseamnă, că globii oculari la apropierea ciocănașului sau a unui obiect privesc spre nas. În acest moment pupilele se îngustează – are loc acomodarea). Acomodarea lipsește în caz de encefalite.

– Afectarea nervului III poate produce *diplopie*. Copiii mai mari vor fi chestionați privind diplopia în cursul examinărilor mișcărilor conjugate. În unele leziuni de fosă posterioară și cerebel deviația poate să fie complexă, cu disconjugare pronunțată a globilor oculari și anume: unul îndreptat în jos și înăuntru, iar celălalt îndreptat în sus și în afară.

– În leziunile iritative de lob frontal opus este adesea prezentă *deviația conjugală laterală* a globilor oculari.

Nervul patetic (IV) (numit și trohlear) este un nerv motor, care își are originea în porțiunea superioară a protuberanței, în mezencefal (porțiunea superioară a trunchiului cerebral), cu nucleul situat în calota pedunculară. Nervul iese din trunchiul cerebral pe fața sa dorsală, pe sub coliculul inferior. Singurul nerv cranian care apare pe fața dorsală

a trunchiului cerebral, sub lama cvadrigemină și ale cărui fibre se încrucișează complet în trunchi. Pornește din mezencefal și ajunge în interiorul orbitei, inervează mușchiul mare oblic superior al globului ocular, care asigură rotația ochiului în jos și spre interior, având ca efect mișcarea globului ocular în jos și în afară. Lezarea sa duce la diplopie prin paralizia oblicului mare.

Semne de afectare: Paralizia n. IV va genera devierea medială a ochiului de partea nervului lezat, apare *diplopia* (când copilul privește în jos, în special la coborârea scârilor). Ea limitează posibilitatea de coborâre a globului ocular și cauzează mici modificări în repaus. Se poate întâlni o ușoară elevare a globului ocular, care este mult mai evidentă când ochiul este adus, apare strabism convergent. De reținut că pateticul este singurul nerv din organism care inervează un mușchi situat de partea opusă nucleului său.

Nervul oculomotor extern (VI) (numit și nerv abducens sau nerv ocular extern) este un nerv motor care își are originea într-un nucleu situat sub planșeul ventriculului IV (în protuberanță, parte a trunchiului cerebral). Inervează mușchiul drept extern al globului ocular (care permite mișcarea lui laterală), situat în *superior orbital fissure*, al cărui acțiune este de a mișca globul ocular în afară. Este cel mai subțire nerv cranian.

Semne de afectare: Paralizia nervului oculomotor duce la *strabism intern* sau convergent (devierea globului ocular înăuntru), inabilitatea de a duce ochiul în unghi lateral, prezența *diplopiei*, ceea ce provoacă o rotație ușoară laterală a capului de partea paretică pentru a suprima diplopia. *Diplopia monoculară* poate să apară în boli organice, care se vor cere excluse, dar, de obicei, este de origine psihogenă. Se întâlnește în cataractă, subluxații ale cristalinului, detașare de retină și rar se poate întâlni în leziuni cerebrale, ce provoacă disocierea câilor de proiecție vizuală.¹⁷¹³¹

Leziunile nucleare în caz de afectare a n. VI se asociază adesea cu afectarea n. VII, ceea ce nu apare în leziunile infranucleare.

Prin *tulburările supranucleare* pot fi afectate mișcările conjugate pe plan vertical sau orizontal, când se păstrează integritatea mișcărilor individuale ale ochiului.

Sindromul Parinaud (se manifestă prin paralizia sau pareza privirii în sus - *upgaze*, retracție sau nistagmus convergent, pupile care reacționează mai bine la acomodare decât la lumină și retracția pleoapelor). Este un semn care reflectă paralizia mișcărilor pe plan vertical, care se datorează tumorilor pineale, leziunilor vasculare, encefalitei, sclerozei multiple, miasteniei.

Nervii oculomotori se vor cerceta împreună deoarece formează o unitate funcțională. Acești nervi coordonează mișcările globilor oculari. La examinarea acestora se va ține cont de *poziția și aspectul globilor oculari*.

Dacă există exoftalmie sau enoftalmie? Există sau nu scăpări minore ale paralelismului globilor oculari?

Se vor testa mișcările globilor oculari prin urmărirea de către copil a degetului examinerului sau a altor obiecte, care se folosesc pentru această probă. Copilului i se va cere să execute mișcări voluntare ale globilor oculari, orientând privirea în toate direcțiile posibile. Prin această probă va fi testată, la fel, și capacitatea de colaborare cu copilul.

Examinând acești nervi vom urmări și vom stabili prezența strabismului convergent sau divergent, poziția globilor oculari; mișcările spontane și la comandă ale globilor oculari, ptoza, forma și mărimea fantelor oculare; exoftalmia sau enoftalmia; diplopia; forma,

mărimea, reacția la lumină (directă și conjugată) a pupilelor; convergența și acomodarea; mișcările globilor oculari pe plan vertical și orizontal.

Pentru examenul sugarului și copilului mic, cu care nu se poate colabora, sunt folosite o serie de tehnici de provocare a deplasării globilor oculari, pentru identificarea diverselor paralizii ale mușchilor inervați de nervii oculomotori. Notăm orice declin al ochiului de la poziția așteptată, precum și prezența diplopiei. Vom examina fiecare ochi în parte acoperindu-l pe celălalt și notând prezența ptozei uni- sau bilaterale. În orice examinare este recomandat ca inițial să fie investigate mișcările conjugate și numai apoi mișcarea fiecărui ochi separat.

Vom urmări mișcările extraoculare la copil prin folosirea unor obiecte mari, colorate (de exemplu o minge de culoare roșie), care se mișcă în câmpul vizual. Sunt posibile la această vârstă anumite scăpări ușoare de la paralelismul globilor oculari, dar care nu au semnificație patologică.

Examenul *reflexului de îndreptare a globilor oculari*, care are la bază ideea că ochii urmează sau urmăresc mișcările capului (adică ochii trebuie să se miște concomitent cu direcția de rotație și mișcare a capului, deci în sus, când capul este extins, în jos, când capul este flectat și lateral, când capul este rotat), se folosește pentru urmărirea mișcărilor globilor oculari. Reflexul constă în ajustarea mișcărilor globilor oculari la mișcările capului, cu scopul de a compensa mișcările lui. În leziunile de trunchi cerebral reflexul lipsește. Reflexul poate să întârzie cu câteva săptămâni la copilul prematur, dar uneori și la n.n. la termen.

În neuropediatrie se utilizează termenul *reflex „ochi de păpușă”* care rezidă absența reflexului de îndreptare a globilor oculari, anume a mișcărilor oculare în direcția de rotație a capului (ochii păpușii sunt fiși). La fel, și mișcările globilor oculari în direcție verticală vor provoca mișcări similare, sau mișcări în direcție opusă pe plan vertical. Reflexul este prezent la n.n., în mod normal, în primele 10 zile de viață. Dacă reflexul „ochi de păpușă” va persista peste acest termen, va avea semnificație patologică de suferință a trunchiului cerebral. [79, 299, 587]

Lezarea nervilor oculomotori va determina apariția a trei simptome principale: strabism; diplopie și limitarea mișcărilor globilor oculari.

Strabismul reprezintă devierea globului ocular în sens opus mușchiului lezat, prin acțiunea mușchiului antagonist.

Diplopia reprezintă perceperea unei imagini duble (vederea dedublată) din cauza faptului că globii oculari nu au axe paralele. Se descrie diplopia omonimă și încrucișată, după cum urmează:

- *Diplopia omonimă* reprezintă diplopia în care imaginea falsă se formează de aceeași parte cu ochiul lezat.
- *Diplopia încrucișată* este cea în care imaginea falsă se formează de partea ochiului sănătos.

Limitarea mișcărilor globilor ocular se apreciază când se cere bolnavului să urmărească degetul clinicianului. [79, 300, 587, 701]

Sumar: semnele de afectare a nervilor cranieni oculomotori sunt următoarele:

1. *Paralizia n. oculomotor comun (III)* se caracterizează prin:
 - Ptoza palpebrală a pleoapei superioare;

- Strabism divergent;
- Diplopie încrucișată;
- Limitarea mișcărilor globului ocular în sus, în jos și înăuntru;
- Midriază;
- Abolirea reflexelor pupilare.

2. *Paralizia n. trohlear (IV)* se caracterizează prin:

- Strabism puțin vizibil în sus și înăuntru;
- Diplopie la privirea în jos și în afară;
- Torticolis.

3. *Paralizia n. abducens sau oculomotor extern (VI)* se caracterizează prin:

- Diplopie homonimă;
- Strabism convergent;
- Torticolis de partea afectată (înclinarea capului de partea afectată);
- Limitarea mișcării de lateralitate a globului ocular.

Se descriu mai multe sindroame, în care sunt implicați nervii oculomotori conjugați cu alți nervi cranieni în contextul afectării pupilelor, reflexelor pupilare, convergenței etc.

Reflexele pupilare. În mod fiziologic cele două pupile sunt rotunde cu diametrul egal (3-4 mm) și cu un contur regulat, dispuse în centrul irisului și dirijate de simpatic, cu efect iridodilatator, și parasimpatic, care are funcție de iridoconstrictor.

Modificările patologice de nivel pupilar sunt următoarele:

- Modificări de dimensiune: pupile inegale sau anizocorie (fig. 5.17.3.1, C) – inegalitatea diametrului pupilar;
- Modificări de formă;
- Modificări de diametru: midriază (creșterea diametrului peste 5 mm) sau mioză (scăderea diametrului sub 2 mm);
- Prezența miozei unilaterale (în sindromul Claude-Bernard-Horner) (fig. 5.17.3.2, D) sau bilaterale (în neurosifilis sau intoxicații).

Reflexele pupilare sunt reprezentate de r. fotomotor (reprezintă micșorarea rapidă a pupilei în prezența unui fascicul de lumină) și **r. de acomodare și convergență** (reprezintă mioza pupilei la apropierea unui obiect și midriaza ei la îndepărtarea obiectului). Semnele de afectare a reflexelor pupilare sunt următoarele:

- *Semnul Argyll-Robertson inversat*, se caracterizează prin prezența r. fotomotor, a r. de acomodare la distanță și prin absența r. de acomodare convergență);
- *Rigiditatea pupilară* se manifestă prin absența r. fotomotor și a r. de acomodare la distanță;
- *Sindromul Adie* sau *pupilonia* este reprezentat de absența r. fotomotor (pupilele se decontractă foarte lent la întuneric) asociat cu mioză, anizocorie, areflexie rotuliană și achiliană.

Convergența oculară reprezintă mișcarea de adducție a globilor oculari la privirea de aproape. Este determinată prin contracția simultană a celor doi mușchi dreپți interni la care se adaugă și mioza. La examenul clinic, examinatorul roagă pacientul să privească un obiect la distanță. Acest obiect va fi apropiat progresiv de către examinător spre glo-

bul ocular. Cercetarea convergenței la copiii mici este dificil de efectuat. Tulburările de convergență sunt descrise mai jos.

Oftalmoplegia internucleară se datorează lezării fasciculusului longitudinal medial, care urcă de la nucleul abducens al nervului VI din punte, la nucleul oculomotor controlateral din mezencefal (de unde apare termenul de „internucleară”). Este o tulburare complexă a mișcării conjugate a globilor oculari pe plan orizontal. Lezarea fibrelor care transmit semnalul conjugat de la interneuronii de legătură ai nucleului abducens la motoneuronii mediali controlaterali dreپți, determină imposibilitatea adducției când se încearcă îndreptarea privirii spre lateral, deci încercarea de mișcare laterală va produce abducția ochiului de aceeași parte și imposibilitatea adducției ochiului controlateral. De ex.: un pacient cu o oftalmoplegie internucleară stângă va prezenta mișcări de adducție lente sau absente la nivelul ochiului stâng. Un pacient cu lezare bilaterală a fasciculusului longitudinal medial va prezenta oftalmoplegie internucleară bilaterală. Pot fi responsabile pentru oftalmoplegia internucleară, tumorile de trunchi cerebral, traumatismele cranio-cerebrale, accidentele vasculare cerebrale, traumatismele sau orice proces de la nivelul trunchiului cerebral. În formele medii, contracția mușchiului drept intern poate fi prezentă, dar mai lentă decât contracția mușchiului drept extern. De obicei se asociază cu nistagmusul ochiului abductus.

Paralizia de convergență este determinată de imposibilitatea de adducție a ambilor globi oculari, în absența parezei de mușchi drept intern. Se întâlnește în traumatismele craniene, tumora lamei cvadrigeminale sau a structurilor de vecinătate.

Sindromul de retracție Duane reprezintă o afecțiune congenitală cunoscută, de altfel ca și sindromul de retracție congenitală sau sindromul de retracție Stilling-Turk-Duane. Poate fi confundat adesea cu paralizia n. IV. Există trei tipuri de sindrom Duane, spectrul lor clinic fiind determinat de anomalii de inervație ale mușchiului drept extern. În acest caz are loc tulburarea de motilitate a globilor oculari, care este datorată fibrozării uni- sau bilaterale a mușchiului drept extern. Se vor produce tulburări complexe de motilitate oculară la efortul de a privi lateral. Astfel, la încercarea de adducție a globilor oculari apare îngustarea fantei palpebrale, asociată cu retracția și o ușoară elevare a globului ocular. Apare din agenezia nucleului nervului abducens.

Sindromul Brown se manifestă prin dificultăți în elevarea pasivă sau voluntară a globilor oculari, ca rezultat al scurtării tendonului sau mușchiului oblic superior prin fibrozare, cauza nefiind cunoscută. Poate apare de asemenea în mod acut în traumatisme.

Alte sindroame de afectare comună a nervilor oculomotori la copii sunt:

1. *Apraxia oculomotorie* se manifestă prin mișcări anormale ale ochilor și capului, la încercarea de mobilitate a privirii. Se înregistrează un defect la nivelul mișcărilor oculare orizontale rapide, din care motiv mișcarea se efectuează în mișcări sacadate, lent și incomplet. Uneori, la mișcarea de rotație a capului, ochii se deplasează în direcție opusă, urmând o realinare secundară a ochilor. Pacientul este nevoit să-și folosească mai mult capul pentru fixare, mișcarea ochilor făcându-se lent. În acest caz sunt limitate numai mișcărilor orizontale, pe când mișcărilor reflexe și cele verticale sunt menținute normale. Tulburarea congenitală se include în *boala Cogan*. În unele cazuri, mult mai rar, tulburarea este determinată genetic și se transmite recesiv, însoțindu-se de deficiențe de echilibru și abilități scăzute de învățare. Această tulburare poate să apară și în variate boli neu-

rologice ca: ataxia-telangiectazia, coreea Huntington, boala Wilson, boala Niemann-Pick tip C, ataxia Friedreich și alte degenerescențe spinocerebeloase.

2. *Sindromul Balint* se caracterizează prin simultagnozie (incapacitatea pacientului de a percepe o imagine complexă sau un ansamblu de elemente în totalitate, în ciuda păstrării capacității de a percepe fiecare obiect în parte), dificultate de apucare a obiectelor sub ghidare vizuală (ataxie optică) și dificultăți de fixare a privirii și de scanare a spațiului (apraxie oculomotorie sau optică), provocate de leziunile bilaterale ale cortexului parietal posterior și de girusul angular, afectarea zonelor watershed. Sindromul este descris pentru prima dată de Rezco Balint (1909). Poate fi văzut la copiii cu ischemii cerebrale, traumatisme craniocerebrale, tumori, maladia Kreutzfeld-Jacob și leucoencefalopatiile multifocale.

Este important să diferențiem *apraxia oculomotorie* de mișcările anormale ale globilor oculari observate la copiii cu capacitate vizuală foarte scăzută. În acest caz, pentru a realiza fixarea imaginii, copilul va căuta să înlocuiască mișcările globilor oculari cu cele ale capului.

Sindromul de retracție a pleoapelor la fel necesită să fie diferențiat. Se caracterizează printr-o mărire a fantei palpebrale și o poziție retractată a pleoapelor deasupra limbului superior, respectiv sub nivelul limbului inferior. Poate apare frecvent ca o manifestare a *hipertiroidiei* printr-o contracție spastică a mușchiului tarsal Muller. Aspectul pacientului este tipic cu privire fixă, clipit rar, buftalmie. O altă cauză o poate reprezenta hiperfuncția mușchiului ridicător al pleoapei superioare întâlnită în *sindromul Marcus-Gunn* (sincinezii oculare, care se caracterizează prin deschiderea pleoapei când mandibula se deschide, închiderea pleoapei când mandibula se închide și viceversa).

La sugar simptomul Marcus-Gunn se deosebește prin faptul că elevarea sau închiderea reflexă a pleoapei ptozate congenital are loc în timpul suptului sau la mișcările mandibulei.

3. *Bobbingul ocular* se manifestă prin mișcări descendente spontane, conjugate, rapide, repetitive a ambilor ochi, urmate de o derivă lentă în poziția drept înainte. Apare, de obicei, la copiii în comă, care au leziuni ale trunchiului cerebral (pontine) și ale cerebelului.

4. *Opsoclonusul* este o categorie de mișcări oculare involuntare, cu aspect de mioclonii oculare, ce apar în salve, sunt masive, lente sau rapide, multidireționale, dar conjugate în special la privirea verticală, fiind independente sau asociate cu nistagmus.

5. *Anizocoria* (fig. 5.17.3.1, C) este o stare patologică caracterizată prin *asimetria pupilelor*. În absența oricărei deformări a irisului sau a globului ocular, anizocoria este de obicei rezultatul unui defect în căile nervoase eferente, care controlează mișcarea pupilei prin nervul oculomotor (fibre parasimpatice). Poate fi asociată cu *sindromul Adie* (midriază neregulată, fotofobie, reacție minimă la lumină și tonică la convergență, poate apărea după traumatisme, dar frecvent este idiopatică). Se întâlnește la n.n., are un caracter silențios. La prematuri poate fi expresia imaturității SN și va dispărea în primele luni de viață. Anizocoria rudimentară și fixată poate fi o manifestare a afecțiunii organice a emisferelor cerebrale, trunchiului cerebral, măduvei spinării sau SN vegetativ. Poate fi însoțită de alte semne oculare: diplopie, durere, ptoză, anomalii de motilitate. Cele mai frecvente cauze la copii sunt: leziunea hipoxic-ischemică perinatală, hemoragia intracraniană, infecțiile intrauterine, meningitele, encefalitele, traumatismele cranio-cerebrale, procesele expansive etc.

6. *Strabismul* reprezintă o afecțiune vizuală în care ochii nu au capacitatea de a focaliza aceeași imagine în același timp. Cel mai frecvent apare în copilărie. Se întâlnește adesea la n.n. prematur și poate fi consecința imaturității mușchilor abductori ai ochiului. Uneori strabismul este numit și „ochi încrucișați”, „privire crucișă”. În mod normal, musculatura din jurul fiecărui ochi determină mișcarea sincronă în aceeași direcție și în același timp a ambilor ochi. Strabismul apare atunci când musculatura oculară nu funcționează corect pentru coordonarea mișcărilor oculare. În acest caz, ochii nu sunt centrați corect și creierul are dificultăți în suprapunerea celor două imagini ce provin de la fiecare glob ocular. Cauzele strabismului prezent în copilărie nu pot fi identificate totdeauna, deși se pare că acesta se întâlnește în unele familii mai frecvent. Uneori strabismul se dezvoltă în urma suprasolicitării vederii pentru compensarea altei afecțiuni oftalmologice, ca de exemplu prezbitismul (diminuarea treptată a puterii de acomodare a ochiului, care antrenează o stânjenire a vederii de aproape). Strabismul copilului are evoluție pozitivă, se normalizează în primele luni de viață. Strabismul fix este consecința tulburărilor cerebrale (hipoxia, trauma natală, infecțiile, tulburările metabolice) ce realizează paralizia nucleilor nervilor oculomotori și mușchilor ochiului. Strabismul congenital, rezultat al paraliziei congenitale a nervului abducens, apare îndată post-partum și are caracter brutal. [64, 79, 565, 566, 587, 701, 753]

Copiii care au strabism pot fi uneori diagnosticați cu ușurință doar prin simpla observare a poziției globilor oculari. Cele mai vizibile semne sunt:

- globii oculari nu privesc în aceeași direcție în același timp;
- globii oculari nu se mișcă coordonat (direcția care afectează cel mai mult mișcările oculare depinde de tipul de strabism prezent la persoana respectivă);
- privirea încrucișată sau închiderea unui ochi la lumina strălucitoare;
- înclinarea sau întoarcerea capului pentru a privi la un obiect;
- împiedicarea persoanei de obiectele care-i stau în cale (strabismul limitează aprecierea distanței față de diferite obiecte).

Copiii cu strabism se pot plânde de următoarele simptome:

- vedere încețoșată;
- oboseala ochilor;
- sensibilitate la lumină puternică;
- vedere dublă (aceasta se manifestă de obicei la apariția strabismului).

În cazul în care ochii copilului sunt doar puțin deviați, este foarte greu de apreciat dacă acesta are strabism sau nu. De obicei simptomele sunt tranzitorii, pot fi prezente sau absente, dar se pot înrăutăți în cazul în care copilul este obosit sau bolnav. Atunci când copilul reacționează simultan cu ambii ochi la urmărirea unui obiect, este necesară efectuarea unui consult oftalmologic, până la vârsta de 4 luni. Această examinare trebuie realizată cât mai curând posibil. Dacă se observă probleme evidente în privirea copilului, medicul de familie sau medicul pediatru poate recomanda, de asemenea, efectuarea consultului la medicul oftalmolog.

7. *Nistagmusul* este un simptom ocular care poate fi depistat la copii în cadrul examenului neurologic. Acesta reprezintă o mișcare involuntară conjugată a globilor oculari, care se întâlnește în mod normal sau în condiții patologice, apare la privirea laterală, sau, mai rar, în deviație verticală și este compus din două componente: unul – lent de urmări-

re, altul – o fază rapidă de revenire la poziția inițială. Tipurile nistagmusului după direcția sacadelor pot fi următoarele:

- a) Nistagmus orizontal: spre dreapta (faza rapidă de redresare este îndreptată spre dreapta); spre stânga (faza rapidă de redresare este îndreptată spre stânga);
- b) Nistagmus vertical: superior și inferior (în funcție de direcția fazei rapide);
- c) Nistagmus rotator (mișcări ritmice de rotație a globilor oculari).

Nistagmusul fiziologic apare la copiii normali în condiții speciale, după cum urmează:

- a) *Nistagmusul optokinetic* apare la urmărirea unor stimuli vizuali în mișcare, direcția nistagmusului fiind definită de direcția de mișcare a obiectelor;
- b) *Nistagmusul postrotator*: după ce persoana s-a rotit în jurul axei longitudinale.

Sunt descrise următoarele forme de nistagmus la copii:

a) *Nistagmusul congenital* – mai des rotator, este prezent de la naștere, dar de obicei nu se manifestă înainte de 2-3 luni. Este caracterizat prin oscilații ale globilor oculari, mai frecvent orizontale, mai rar verticale sau torsionale sau combinații ale celor trei feluri de mișcări. Poate fi minim, numai într-o poziție și sugarul se adaptează la el prin legănarea capului. Poate fi prezent în diverse boli: aniridia cu hipoplazie maculară, toate formele de albinism, distrofiile retiniene cu debut precoce, acromatopsia, hipoplazia bilaterală de nerv optic, coloboma papilară sau chorio-retiniană, atrofia optică recesivă sau diversele anomalii congenitale ale SNC. *Nistagmusul congenital* spontan se asociază adesea cu scăderea acuității vizuale. Se poate asocia cu alte semne sau simptome, cum se întâmplă în albinism. Poate fi determinat genetic, cu transmisie autosomal dominantă, autosomal recesivă sau legată de cromosomul X (X-lincată). Nistagmusul vertical și rotator reclamă despre implicarea în procesul patologic a sectorului superior al trunchiului cerebral.

Deoarece nistagmusul poate fi prezent la naștere sau debutul poate avea loc în primele șase luni de viață, mai corectă este denumirea de nistagmus infantil. Din punct de vedere fiziopatologic se pot distinge două categorii de nistagmus infantil: nistagmus aferent, datorat unui deficit senzorial, și nistagmus eferent, datorat unui deficit motor al nervului oculomotor, numit și nistagmusul motor congenital sau nistagmusul congenital idiopatic (ICN), se definește prin mișcări oscilatorii, conjugate, spontane și involuntare ale globilor oculari, care sunt prezente la naștere sau care apar în primele trei luni de viață și care persistă pentru tot restul vieții. Nistagmusul orizontal provizoriu se cere diferențiat, poate fi considerat la prematur ca expresie a imaturității cerebrale, se menține 7-10 zile după naștere.

Nistagmusul brutal orizontal poate fi consecința afecțiunilor perinatale ale SNC.

b) *Nistagmusul cerebelos* se întâlnește cel mai frecvent la copii și este cea mai frecventă formă de nistagmus neurologic la ei; este orizontal, la privirea laterală, cu componenta rapidă în direcția privirii și cu componenta lentă către afecțiunea cerebeloasă; se accentuează la privirea către regiunea afectată a cerebelului.

c) *Nistagmusul vestibular* se observă în leziuni ale canalelor semicirculare, în leziuni ale nervilor sau nucleilor vestibulari, în procesele patologice din puntea lui Varolio. Se deosebește de nistagmusul cerebelos prin faza lentă la privirea spre focar. Se poate asocia cu o componentă verticală și rotatorie. Este însoțit de dereglări pronunțate vegetative și vertijuri. Nistagmusul vestibular central este pur vertical sau orizontal.

d) *Nistagmusul cu mișcări sacadate în sus* poate fi congenital, dar poate să apară și în suferințe ale trunchiului cerebral sau în encefalopatia Wernicke.

e) *Nistagmusul cu mișcări sacadate în jos* apare în malformația Chiari I, precum și în alte leziuni ale joncțiunii cervico-bulbare.

f) *Nistagmusul rotator* se diagnostichează în tumori pineale și în leziuni cvadrigeminale.

g) *Nistagmusul disociat* cu asimetrie majoră între ochi este descris în leziuni de fosă posterioară.

h) *Nistagmusul toxic* se observă la copilul sedat sau la copilul sub tratament cu antiepileptice, în special fenitoină, care poate induce nistagmus orizontal. Și alte medicamente pot fi toxice pentru SNC și pot provoca nistagmusul toxic.

i) *Nistagmusul frontal* se diagnostichează la afectuarea lobului frontal în cazul implicării în procesul patologic al tractului fronto-ponto-cerebelos.

j) *Nistagmusul voluntar* poate fi o manifestare a isteriei.

k) *Mișcări nistagmice* pot fi văzute frecvent și la persoanele cu miopie.

l) *Nistagmusul lent, cu mișcări ample de căutare* este caracteristic pentru amauroză sau ambliopie oculară sau corticală câștigată. În albinismul ocular nistagmusul este unul de deprivare senzorială, cauzat de scăderea funcției foveale.

m) La n.n. și prematur *accesele de nistagmus* pot fi ca o manifestare a acceselor epileptice.^[497]

8. *Ochii „în apus de soare”* se exprimă prin devierea în jos a globilor oculari în poziție de repaus și paralizia privirii în sus. Sindromul poate fi prezent la copiii cu HIC și este frecvent în caz de hidrocefalie. Se mai întâlnește la n.n. cu icter nuclear, la prematur și la copilul născut la termen sănătos.

9. *Oftalmoplegia* este un termen care redă paralizia unuia sau mai multor mușchi inervați de nervii oculomotori, care poate fi congenitală sau dobândită.

10. *Ptozele* pot fi ereditare sau congenitale. Sunt de obicei transmise autosomal dominant. Pot fi uni- sau bilaterale, dar de cele mai multe ori sunt bilaterale.^[79, 586]

Anomaliile congenitale (*oftalmoplegiile și ptozele*) de obicei au caracter static, neprogresiv și sunt inofensive pentru copil, însă recunoașterea lor este importantă pentru excluderea unor boli grave, care pot evolua cu astfel de simptome.

Un specialist în domeniu are nevoie de fotografiile copilului la vârsta de n.n., care l-ar ajuta să compare aspectul inițial al copilului cu cel prezent. Ptozele pot fi prezente și în bolile musculare. De asemenea ptozele uni- sau bilaterale pot fi prezente și în patologia de tip isteric.

5.17.4. NERVUL TRIGEMEN

Nervul trigemen (V) este un nerv senzitivo-motor (mixt). Nucleul său motor este localizat în protuberanță, iar cel senzitiv în ganglionul Gasser. Se ramifică în trei ramuri distincte: nervul oftalmic, situat în *fisura orbitală superioară*, nervul maxilar superior, în *foramen rotundum*, și nervul maxilar inferior, în *foramen ovale*, care asigură sensibilitatea teritoriilor cutanate și mucoase ale extremității cefalice: pentru aproape întreaga piele a feței și capului, a dinților, a cavității bucale, a pleoapei superioare, a sinusurilor paranasale, a cavității nazale și a celor două treimi anterioare ale limbii. El controlează mușchii

masticăției, precum și ridicarea, coborârea, proiecția înainte și înapoi a mandibulei, administrează producția de salivă și de lacrimi. În caz de paralizie a ramurii V, se va pierde sensibilitatea în zona concordată de acest nerv. De asemenea, dispar reflexele cornean și conjunctival. Aceste reflexe sunt prezente de la naștere și sunt investigate la fel ca la copilul mare. [79, 298, 300, 587]

Examenul n. V. La sugar funcția senzitivă se examinează prin testarea sensibilității tactile pe zonele inervate de acest nerv și prin urmărirea reacției acestuia la atingerea feței sau peribucal. Sugarul va întoarce capul spre partea stimulată și vor apare mișcări de succiune. Această manevră declanșează de fapt reflexele primitive de supt, la fel, se face prin ciupiri fine care declanșează o grîmășă.

1. Examinarea componentei senzitive se face comparativ, partea dreaptă cu partea stîngă, examinatorul verificînd sensibilitatea superficială (tactilă, termică și dureroasă) și cea profundă vibratorie.

Modificările de sensibilitate apărute sunt reprezentate de:

a) Hipoestezie sau anestezie la nivelul regiunii inervate de n. trigemen sau la nivelul unei singure ramuri;

b) Tulburări subiective ale sensibilității precum durerile nevralgice – nevralgia de trigemen esențială și secundară.

Leziunile distructive ale n. trigemen provoacă anestezia feței, a mucoasei bucale și nazale, a corneei, paralizia mușchilor masticatori.

2. Examinarea componentei motorii. Componenta motorie a n. V asigură inervarea mușchilor masticatori (maseterii, temporalii, pterigoidieni), aprecierea activității acestora putînd fi făcută prin intermediul suptului și al reflexelor de supt și de fixare pentru supt. Se apreciază rugînd bolnavul să realizeze mișcări de proiecție anterioară și posterioară a mandibulei, mișcări de lateralitate, de ridicare, de coborâre a mandibulei. La sugar se testează în felul următor: se determină troficitatea feței și tonusul mușchiului maseter; se urmărește motilitatea mandibulei. Copilului mai mare i se va cere să strîngă cât poate de tare gura și dinții, iar în acest timp se palpează mușchii temporali și masetereni. Mușchii pterigoidieni vor fi testați solicitînd copilului să deschidă gura, timp în care se va urmări dacă mandibula este pe linie mediană.

În leziuni ale componentei motorii a n. trigemen mandibula deviază spre partea leziunii. În cazul leziunii unilaterale a nervului trigemen, în momentul în care pacientul va deschide gura, bărbia lui va fi deviată spre partea sănătoasă, pe cînd în leziunile bilaterale, mandibula este căzută, fiind împiedicată masticăția.

Reflexele cercetate pentru nervul trigemen sunt cornean, conjunctival și maseterian.

a) *R. cornean* se realizează astfel: se excită corneea (se stimulează prima ramură a trigemenului) prin intermediul unei bucăți de vată efilată, bolnavul avînd privirea opusă față de ochiul de examinat. În mod normal la aplicarea stimulului se obține un clipit (are loc contracția orbicularului ocular, asigurat de n. facial). *R. cornean* este întotdeauna prezent, dar mai puțin atunci, cînd există o întrerupere a căilor nervoase. Este important ca atingerea corneei să fie făcută cu multă finețe, cu tifon sau o lamelă de hîrtie, în momentul în care i se va cere copilului să privească în partea opusă, pentru a evita *r. de clipire*. Lezarea nervului trigemen sau a facialului va determina abolirea sau diminuarea reflexului.

b) *R. conjunctival* este prezent la n.n. și sugar și va lipsi atunci când vor fi lezate căile nervoase. Atingerea conjunctivei se va face la fel cu multă gingășie, cu tifon sau cu o lamă de hârtie. Când se va examina reflexul, copilul va privi în partea opusă.

c) *Reflexul maseterian* se realizează astfel: bolnavului, cu gura întredeschisă, i se introduce un apăsător în cavitatea bucală ce se percută cu ciocănelul de reflexe. La copil vom aplica degetul pe bărbie, cavitatea orală fiind ușor întredeschisă, vom percuta degetul cu un alt deget sau cu ciocănelul de reflexe, adaptat pentru copii. *R. maseterian* este prezent de la naștere. Răspunsul este reprezentat de contracția mușchiiului maseter cu ridicarea mandibulei, sau închiderea cavității bucale. Lezarea nervului trigemen determină exagerarea (se accentuează în leziuni supranucleare, poate să se manifeste până la clonoid), diminuarea sau abolirea (în leziuni nucleare și periferice) acestui reflex.

În afectarea natală supranucleară r. mandibular va fi exagerat, iar în cea nucleară diminuat sau chiar absent, copilul va dormi cu gura deschisă, mandibula lăsată în jos, actul de sugere dificil.

Astfel, n. trigemen are următoarele funcții:

- asigură sensibilitatea de la vertex la menton prin cele 3 ramuri ale sale;
- determină suptul (efectuându-se stimularea periorală la sugar se declanșează reflexul de sucțiune);
- asigură declanșarea r. conjunctival (la copilul mic poate fi abolit);
- asigură declanșarea r. maseterian (la copilul mic prezintă dificultăți în cercetare).

Cauzele paraliziei n. trigemen sunt foarte diferite, principalele fiind procesele vasculare localizate la nivelul trunchiului cerebral; tumorile de trunchi cerebral; encefalitele; tumorile de unghi ponto-cerebelos; zona zoster; meningitele; fracturile de bază de craniu. [79, 298, 300, 587]

5.17.5. NERVUL FACIAL

Nervul facial (perechea a VII-a). Anatomia n. facial este extrem de complicată, din care motiv leziunile ce vor fi prezente la diverse nivele pe traseul nervului vor produce variate combinații ale disfuncției acestuia. Este un nerv ce are fibre complexe motorii și senzitive. Fibrele motorii inervează toată musculatura facială în felul următor: n. facial propriu-zis asigură inervarea musculaturii mimicii, se împarte în mai multe ramuri spre față, spre gât, spre glandele salivare și spre urechea externă; prezintă un ram superior sau temporo-facial și un ram inferior sau cervico-facial; asigură inervarea motorie a mușchilor faciali, a gâtului (controlează mușchii frunții, feței și gâtului), care permit închiderea ochilor și a gurii. În cadrul patologiilor se observă asimetria feței cu ștergerea cutelor frontale. La fel, în componența lui trec și fibrele senzitive ale nervului Wrisberg (perechea a XIII-a), care este situat în canalul acustic intern până la canalul facial și iese prin foramenul stilomastoid. Asigură inervarea senzitivă a mușchiiului digastric și scăriță, a două treimi anterioare a limbii, precum și inervarea secretomotorie a glandei salivare (cu excepția glandei parotide) și a glandei lacrimale. Astfel, dă ramuri vegetative și inervează 2/3 anterioare ale limbii (nervul hordă timpani sau coada timpanului, transmite senzațiile simțului gustativ; afectarea lui va tulbura salivația, parțial va produce uscăciune în gură și hipoestezie, lipsa senzațiilor gustative, în cele 2/3 anterioare ale limbii); fibrele

secretorii parasimpatice (n. petrosus superficialis maior) care inervează glandele salivare și lacrimale, asigurând secreția de lacrimi și a unei părți din salivă (afectarea lui va perturba lacrimația) și nervul stapediului (inervează pielea pavilionului urechii și timpanul; afectarea lui provoacă paralizia mușchiului stapediului, exprimată prin percepție exagerată, numită hiperacuzie). [298, 309]

Examenul neurologic al nervului VII se bazează pe examinarea componentelor senzitive, senzoriale și motorii.

- *Componenta senzitivă.* Se examinează simetric bilateral regiunea inervată senzitiv de n. facial cu ajutorul unui obiect bont.

- *Componenta senzorială gustativă* se cuantifică prin intermediul unor soluții ce cuprind cele patru gusturi: dulce, acru, amar, sărat, verificând inițial cu ajutorul unei bucăți de vată îmbibată în substanța respectivă partea bolnavă, apoi partea sănătoasă. Modificările patologice ale componentei senzoriale sunt reprezentate de următoarele simptome:

1. Ageuzie – dispariția gustului;

2. Hipogeuzie – diminuarea gustului;

3. Disgeuzie – confundarea gustului perceput.

- *Componenta motorie* se examinează cerându-i pacientului să închidă strâns ochii, să arate dinții, să încrețească fruntea.

N. facial la copil se testează identic cu cel al adultului. La el nu se poate investiga intermediarul lui Wrisberg. *Examinarea n. facial la copil* se face atât în repaus cât și în timpul plânsului, știind că anomaliile faciale sunt destul de frecvente la această vârstă. Este foarte dificil să examinăm acest nerv la sugar și copilul mic, de aceea vom folosi diverse mijloace prin care se poate observa asimetria facială la probele dinamice. Vom încerca să provocăm copilul la plâns sau să zâmbească, astfel putând urmări motricitatea feței în cadrul acestor stări. Vom evidenția asimetria obrazului bucal, deviat spre partea sănătoasă, și accentuarea asimetriei jumătății superioare a feței. Copilului mic, cu care se poate colabora o să-i cerem să mimeze închiderea ochilor, să zâmbească și să scoată limba. Vom cere ca copilul să țină ochii închiși și vom încerca să-i deschidem prin mișcări fine, împotriva voinței lui, observând prezența sau absența lacrimilor.

La vârsta de n.n., sugar și copil mic este aproape imposibil să testăm senzația gustativă în cele 2/3 anterioare ale limbii. În timpul testului copilul va trebui să scoată limba, pe care vom pune soluția de glucoză, sare, oțet sau chinină la nivelul porțiunii anterioare. În așa mod vom aprecia dacă copilul simte gustul. Copilul va trebui să țină limba scoasă din cavitatea orală până când terminăm testul. Acest lucru este practic imposibil de realizat la vârsta pe care o examinăm.

La n.n. pot apare paralizii faciale datorate traumatismului obstetrical, problemelor congenitale (din cauza poziției intrauterine a fătului când e comprimată gaura stilomastoidiană pe unde nervul VII părăsește craniul), infecțiilor, susceptibilității mai mari la infecții a n.n. În schimb răspunsul la tratament este foarte bun.

De menționat că la sugarul mic mandibula poate da o asimetrie aparentă a feței datorită poziției în uter. Pentru a vedea dacă este vorba despre o veritabilă asimetrie facială va trebui să examinăm marginile alveolare ale mandibulei și ale maxilarului superior și vom vedea dacă ele sunt paralele. Absența congenitală sau *hipoplazia mușchiului depresor*

a comisurii bucale (sindromul cardio-facial, paralizia Huffnagel), care survine la 0,5-1% din n.n., poate mima o paralizie de facial de partea opusă, care se caracterizează prin asimetria ovalului bucal și devierea sa de partea sănătoasă în timpul probelor dinamice. Anomalia este frecvent însoțită de malformații congenitale cardiace, hipotrofie somatică, anomalii vertebrale și costale și disgenezie renală, necesitând realizarea diagnosticului diferențial cu PCI.

La n.n. poate exista asimetria cavității bucale datorate ageneziei de mușchi depresor al buzei superioare. Acest simptom arată prezența unei paralizii faciale centrale, care de fapt este o malformație ce pune doar probleme de estetică.

Lezarea nervului VII provoacă paralizia facială (vom observa în poziția de repaus a feței): față asimetrică prin ștergerea cutelor frontale, fiziologice de pe hemifața de partea leziunii, imposibilitatea încrețirii frunții și a închiderii ochiului, coborârea sprâncenei, lagofalmie (sau semnul Bell), epiforă, hipotonia hemifetei cu aspect de tumefiere a feței, clipit asimetric, simptomul genelor, ștergerea plicii nazolabiale, coborârea comisurii bucale de partea afectată. *Lezarea nervului intermediar Wrisberg* duce la tulburări de gust. Lacrimația va fi perturbată în leziuni ale n. petros, ganglionului geniculat sau ale n. facial, proximal ganglionului geniculat.^[279]

Consecutiv paraliziei de nerv facial pot persista anumite sindroame precum hemispasmul facial și sindromul „lacrimilor de crocodil”. În cadrul paraliziei faciale periferice obstetricale, care este frecventă la n.n., se va evidenția asimetria feței cu devierea comisurii bucale spre partea sănătoasă, în caz de plâns sau chiar în stare de liniște.

La n.n. deseori se întâlnește afectarea centrală a nervului facial (devierea comisurii bucale în partea opusă afectării), mușchii mimici superiori și fruntea nu vor fi afectați (deoarece aici inervația este asigurată bilateral). Această formă de paralizie poate fi prezentă de la naștere sau poate să apară la orice vârstă, având etiologie variabilă. Paralizia facială centrală afectează doar jumătatea inferioară a hemifaciesului și se instalează consecutiv unei leziuni la nivelul fasciculului geniculat corticofacial.

Este important să diferențiem paralizia facială centrală de *sindromul cardio-facial* sau paralizia Huffnagel (anomalie congenitală de mușchi, care se poate asocia cu alte anomalii, astfel ca: malformațiile cardiace, hipotrofia somatică anomaliiile vertebrale și costale, disgenezia renală). Se caracterizează prin asimetria ovalului bucal, cu devierea lui spre partea sănătoasă la probele dinamice, se datorează slăbiciunii buzei inferioare, având la bază hipoplazia mușchiului depresor al comisurii bucale. Vor lipsi alte arii de slăbiciune în domeniul facialului. Țesutul subcutanat în partea inferioară a unghiului extern al comisurii bucale va fi subțiat.

În leziunile localizate la nivelul *proiecțiilor corticale extrapiramidale*, ale ganglionilor bazali, ale talamusului, ale substanței reticulate din zona superioară nucleului facial va fi implicată și motilitatea facială emoțională, în particular zâmbetul, râsul și plânsul, cu menținerea mișcărilor voluntare.

Sunt descrise mai multe anomalii congenitale ale nervului facial, vom cita următoarele:

Sindromul Moebius^[376], citat anterior, este o afecțiune neurologică congenitală extrem de rară, care apare ca rezultat al hipoplaziei nervilor cranieni VI și VII (n. VI controlează motilitatea oculară, iar n. VII controlează mușchii feței). În unele cazuri, sunt afectați și nervii V și VIII (prin urmare pacientul suferind de defecte de auz și limbaj^[477, 534]). *Sin-*

dromul Moebius se caracterizează prin paralizie facială, sau incapacitatea mișcării globilor oculari, fără retard mental. Din cauza lipsei expresiei faciale determină o socializare dificilă. Simptome: paralizie facială, deseori buza superioară este mai retrasă, strabism, dificultate în respirație și înghițit, anomalii ale membrelor – sindactilie, diformare a pieptului – sindromul Poland).^[698] Este descrisă etiologia vasculară a acestui sindrom.^[534]

Sindromul Melkersson-Rosenthal este o patologie neurologică rară care se caracterizează prin paralizie facială recurentă, edemul feței și buzelor (de obicei buza superioară) și dezvoltarea plicelor și brazdelor pe limbă. Debutul este în copilărie și adolescență timpurie. După atacuri recurente (variind de la zile la ani între ele), edemul persistă și crește, în cele din urmă devenind permanent. Buza poate deveni grea, crăpată, fisurată și de culoare roșu-brun. Cauza este necunoscută, dar poate exista o predispoziție genetică.

În cadrul sindromului *Guillain-Barre* sau în poliomielită poate să apară paralizia acută bilaterală a nervilor faciali.

Pareza facială se poate asocia și cu alte sindroame neurologice de diverse etiologii. La copilul mare și la adult, dar și la copilul mic, se poate întâlni *paralizia Bell*, care este o paralizie facială periferică cu debut brusc, de etiologie necunoscută. Poate fi întâlnită, destul de rar, și la sugar.

Cel mai des întâlnită la copii este *paralizia facială idiopatică* (Charles-Bell, a frigore). Alte cauze frecvente de paralizie facială sunt traumatismele și afecțiunile inflamatorii locoregionale (ex. otogene). Mecanismul de instalare a paraliziei este reprezentat de compresia până la strivire a trunchiului nervului facial în traiectul său prin canalul osos inextensibil mastoidian de către edemul inflamator (acumularea de lichide interstițiale sau spațiale).

Particularitățile paraliziei faciale idiopatice sunt:

1. Este unilaterală.
2. Se consideră a fi infecțioasă, virală, o nevrită însoțită de edemațierea nervului facial în canalul său osos.
3. Apare relativ frecvent primăvara și toamna.
4. Debutează brusc, adesea fiind precedată de o durere în regiunea mastoidiană (în spatele urechii).
5. În aproximativ 30% din cazuri este parțială – nu sunt afectate în aceeași măsură toate ramurile nervului.
6. În repaus fața este asimetrică, pare deviată spre partea sănătoasă.
7. De partea paralizată, fața este inertă, fără riduri, gura este deviată către partea sănătoasă, colțul gurii este coborât, saliva se scurge la colțul gurii, obrazul este flasc, fără să poată fi mișcat, aripa nasului este asimetrică, sprânceana este căzută, fanta palpebrală este lărgită (lagoftalmie), pleoapa inferioară este căzută permițând scurgerea lacrimilor pe obraz (epiforă), clipitul lipsește de partea bolnavă.
8. Asimetria facială se accentuează la mișcările automate (râs, plâns) și la mișcările active voluntare.
9. Este imposibilă închiderea pleoapei superioare de partea paralizată, cu deplasarea globului ocular în sus și în afară în timpul efortului de ocluzie palpebrală (semnul Charles-Bell).

10. Bolnavul nu poate încreți fruntea, nu poate umfla obrajii, aerul scâpând pe la colțul gurii.
11. Hipotonia pleoapei inferioare apare chiar și în cele mai discrete forme ale bolii.
12. Mai pot apărea și tulburări senzitivo-senzoriale: dureri ușoare în ureche sau în regiunea mastoidiană, hiperacuzie (perceperea dureroasă a sunetelor) prin paralizia mușchiiului scârței, alterarea gustului în 2/3 suparafață anterioară a limbii de partea paralizată, diminuarea secreției salivare sau lacrimale, „lacrimi de crocodil”.

Diagnosticul *paraliziei faciale a frigore* este unul de excludere fiind bazat pe tabloul clinic tipic este și ușor identificat în absența altor cauze.

Paralizia facială periferică la copil regresează total, în cele mai multe cazuri. Uneori regresia se produce într-o perioadă mai lungă de timp. Dar în cazuri rare apare posibilitatea asocierii contracturilor. Stabilirea precoce a diagnosticului de certitudine din punct de vedere topografic și etiologic are o importanță deosebită, deoarece se poate institui astfel rapid un tratament adecvat.

5.17.6. NERVUL ACUSTICOVESTIBULAR

Nervul acusticovestibular (VIII), nerv senzorial responsabil de auz și de echilibru, mai este denumit și nerv cohleovestibular. Este situat în *canalul acustic intern*, alcătuit dintr-o componentă auditivă și una vestibulară: n. auditiv, lezarea căruia produce surditate și n. vestibular, lezarea căruia produce sindromul vestibular (nistagmus și tulburări de echilibru). Cei doi nervi merg alăturat unul de altul. N. cohlear transmite encefalului sunetele percepute de ureche iar n. vestibular conduce informațiile destinate menținerii echilibrului. Componenta vestibulară a nervului VIII (n. vestibular) se mielinizează cel mai repede. Începe să funcționeze din luna a 2-a intrauterin, odată cu deplasarea fătului în uter, și contribuie la menținerea echilibrului în mediul intrauterin. Auzul este funcțional încă de la naștere, dar acuitatea auditivă este variabilă. Componenta acustică creează probleme de testare la n.n. și sugar. Pentru investigarea componentei acustice se cer teste speciale de apreciere a abilităților auzului la copil. Se va utiliza un excitant sonor: bătăi din palme, jucării ce produc sunete, un clopoțel. Excitantul sonor trebuie să fie în afara câmpului vizual. Reacțiile copilului vor fi diferite în funcție de vârstă. La stimulii sonori n.n. va răspunde fiind în stadiul doi de comportament (adică în stadiul de somn superficial). Răspunsul – reacție generalizată de tresărire, închiderea pleoapelor (r. acustico-palpebral), neliniște motorie, schimbul ritmului de respirație, încetează din plâns și întrerupe actul de sugere.^[300]

Vom cerceta ambele componente ale nervului: acustic și vestibular.

1. Examenul *n. acustic* la sugari și copiii de vârstă mică îl vom efectua apreciind starea lor, în funcție de vârstă, în felul următor:

- se realizează zgomote de diferite intensități (clopoțel, diapazon, bătăutul din palme, celofan, hârtie fină, sunete ca „u” și „s”). Toate acestea se realizează în afara câmpului vizual și în cazul când pacientul este orb (se produc vibrații de aer care îl pot speria pe copil);
- la 1 lună copilul reacționează la un clopoțel întorcând ochii la 30°;
- la 3 luni copilul reacționează prin localizarea sursei de sunet (întoarcerea ochilor și

a capului pentru localizarea zgomotului, r. acustico-oculo-cefalogir. La această vârstă copilul începe să reacționeze la glasul mamei, este capabil să localizeze sunetele produse în plan orizontal cu urechea, dar nu și pe cele de la 45° deasupra sau de sub planul urechii;

- la 6 luni copilul va începe să perceapă sunetele slabe de la distanța de un metru, cât și pe cele produse la 45° deasupra sau de sub planul urechii. Lipsa reacției la aceste teste va sugera prezența tulburărilor senzoriale sau psihice (de neatentie), fie retard în dezvoltare (cu indiferență față de mediu), aspecte care trebuie diferențiate;
- la 1 an – ar trebui să aibă dezvoltat limbajul. Întârzierea în dezvoltarea limbajului, deficiențele de fluentă și/sau articulare pot să inducă tulburări auditive.

La copiii după 2-3 ani examinarea componentei auditive se realizează prin intermediul următoarelor teste:

- acumetria fonică (se șoptește la urechea pacientului un cuvânt, o diminuare a sunetului cuvântului spus va indica hipoacuzie);
- acumetria instrumentală prin intermediul diapazonului ce se va așeza la nivelul conductului auditiv extern al pacientului. Se apreciază distanța de la care pacientul este capabil să perceapă vibrațiile;
- audiometria prin intermediul audiometrului.

Modificările patologice ale componentei auditive sunt reprezentate de următoarele simptome:

- Hipoacuzie (diminuarea auzului);
- Anacuzie sau surditate (dispariția auzului);
- Hiperacuzie (exagerarea auzului);
- Acufene (senzație de țuit, de pocnit în urechi);
- Halucinații auditive;
- Perceperea pulsațiilor arterei carotide.

Surditatea poate fi de transmisie sau de percepție, diferențierea fiind foarte importantă pentru prognosticul pacientului, motiv pentru care se utilizează o serie de probe (la copiii mai mari) pentru identificarea tipului de deficit.

Este necesar să depistăm timpuriu tulburările senzoriale, fapt extrem de important pentru asistența copilului. Există un algoritm pe bază de dovezi pentru evaluarea unui copil cu pierdere neurosenzorială a auzului.^[497] Aceasta nu trebuie să depășească vârsta de 8 luni – o vârstă critică din punctul de vedere al specialiștilor. Este știut că lipsa de stimulare a capătului central al analizatorului auditiv poate să provoace grave deficiențe în achiziționarea limbajului. N.n. care are SNC afectat va reacționa întârziat la excitantul acustic sau chiar poate reacția va lipsi. Afectarea n. acustic la copiii primului an de viață va condiționa retard psihoverbal. Dacă la un copil după vârsta de 8 luni (cu un diagnostic întârziat) se va face protezarea, în acest caz nu va putea fi depășit un anumit grad de handicap în limbaj. În cazul tulburărilor psihice (autism), datorate lipsei de interes, putem avea senzația că copilul este surd. Este important să menționăm că testele clinice sunt orientative, dar investigațiile obiective sunt absolut necesare pentru stabilirea gradului de lezare la nivelul analizatorului și pentru determinarea mijloacelor de protezare și stimulare. La investigarea n.n. și sugarilor în acest scop se va folosi echoscreenul (otoemisii acus-

tice evocate), precum și studiul potențialelor auditive evocate, care pot fi de mare ajutor. Mult mai târziu se poate utiliza audiograma. Audiometria nu se realizează la vârste mici.

2. *N. vestibular* este dificil de testat și necesită răbdare și timp. Examenul la sugar se face observând următoarele abilități:

- la 2 luni apare *r. otolitic* de redresare a extremității cefalice: în poziție șezând sau suspendat întorcem copilul și acesta își rotește capul;
- *nistagmusul* se evidențiază prin mobilizarea globilor oculari sau se deviază extremitatea cefalică lateral, ochii urmează această deviere și se poate observa nistagmusul; la copii poate exista un nistagmus congenital. Acesta este pendular (ambele secuse au aceeași amplitudine, ca o pendulă);
- *reflexele protective*: aceste reflexe efectuate la copilul mic vor indica integritatea funcțională vestibulară; vom poziționa copilul în șezut, executându-se o ușoară împingere laterală a lui; în mod normal răspunsul va fi de apărare: extinderea și abducția membrului superior de partea stimulată, pentru a găsi un punct de sprijin pe planul patului, iar de partea opusă va ridica brațul pentru a-și găsi echilibrul, ca să nu se răstoarne. Copilul cu probleme vestibulare va cădea;
- *nistagmusul vertical* va fi examinat prin urmărirea reacției de redresare a globilor oculari la mișcările capului pe plan vertical, adică la ridicarea sau coborârea capului;
- integritatea sistemului vestibular poate fi urmărită, de asemenea și prin *r. de îndreptare a capului*, care după vârsta de 2 săptămâni este schițat, iar după 2 luni acest reflex este deja constituit. Se va face examenul printr-o ușoară răsturnare laterală a sugarului, care va fi fixat de trunchi de către examinator. Un copil sănătos își va îndrepta capul pe linie verticală, nelăsându-l să atârne inert pe umăr. Capul copilului va atârna în cazurile patologice.

La copiii după 1 an pentru componenta vestibulară se examinează:

- a) Vertijul;
- b) Tulburările de echilibru static și dinamic;
- c) Nistagmusul.

Modificările patologice ale componentei auditive sunt reprezentate de următoarele simptome:

- *Vertijul* reprezintă senzația de amețeală pe care o percepe bolnavul. Acesta se poate instala doar la mișcări ale capului, poate apăre în crize paroxistice, iar când este continuu nu permite realizarea poziției ortostatice.
- *Tulburări de echilibru static și dinamic*. Pentru a examina fenomenul se realizează proba Romberg și proba mersului. La sugar și la copilul mic este dificil realizat.

Lezarea nervului vestibular determină apariția *sindromului vestibular* de origine *periferică* ce se caracterizează prin: vertij, tulburări de echilibru și nistagmus. Pot coexista acufenele și hipoacuzia.

Sindromul vestibular central apare în cazul prezenței unor leziuni la nivelul nucleilor vestibulari și al căilor vestibulare centrale. În această situație vertijul este de intensitate mai mică cu tulburări de echilibru nesistematizate și nistagmus. [79, 565, 566, 587]

Sunt stabilite legături strânse între aparatul vestibular și nucleii nervilor oculomotori și motoneuronii din trunchiul cerebral, cerebel și măduva spinării. La investiga-

rea funcției aparatului vestibular se va ține cont de acest fapt și că modificările rapide de poziție vor provoca apariția nistagmusului. Astfel n.n., sugarul și copilul mic, ținut cu capul în mâinile examinatorului, care i-l va roti într-o direcție sau alta, va prezenta deviația globilor oculari în direcția de rotație a capului, iar în caz de leziuni vestibulare, va prezenta nistagmus. Afectarea perinatală a aparatului vestibular la n.n. va provoca nistagmusul orizontal spontan și intermitent, de amplitudine mică, amplificându-se la rotația capului. Prezența nistagmusului permanent (orizontal, vertical sau rotator) sugerează o afectare gravă a SNC. Nistagmusul vertical va fi examinat prin urmărirea reacției de redresare a globilor oculari la mișcările capului pe plan vertical, adică la ridicarea sau coborârea capului. Integritatea sistemului vestibular poate fi urmărită și prin r. de îndreptare a capului, care după vârsta de 2 săptămâni este schițat, iar după 2 luni acest reflex este deja constituit. Se va face examenul printr-o ușoară răsturnare laterală a sugarului, care va fi fixat de trunchi de către examinator. Un copil sănătos își va îndrepta capul pe linie verticală, nelăsându-l să atârne inert pe umăr. Capul copilului va atârna în cazurile patologice.

Simptomele clinice de tipul vărsăturilor, grețurilor, vertijului, ataxiei neexplicate pot fi cauzate de patologia aparatului vestibular sau a labirintului. Nistagmusul vestibular va trebui diferențiat de celelalte forme de nistagmus prezentate anterior.

Pierderi de auz. Afectarea nervului auditiv va fi exprimată prin *pierderi de auz*. Aproximativ 3 din 1000 de n.n. se nasc cu mari pierderi de auz. Pierderea de auz este una dintre cele mai des întâlnite defecte de la naștere din lume. Acest defect arată că un mecanism din interiorul urechii nu funcționează corect sau suficient. Se utilizează și termenii „surd”, „surditate”, sau „hipoacuzie” și „hipoacuzie”.^{[44], [72]} Există diverse tipuri de pierderi de auz și numeroase cauze ale acestora. Unele persoane sunt afectate de pierderi de auz de la naștere, în timp ce altele le dobândesc pe parcurs. Această stare poate fi cauzată de boli sau de accidente, dar poate fi și ereditară. De asemenea, poate fi permanentă sau temporară. Poate fi provocată de infecții grave ale urechii medii, precum meningită, sau de diabetul matern, accidentele craniocerebrale etc. Există câteva forme de pierderi de auz, inclusiv cele de transmisie: *senzoriale*, *mixte* și *neurale*. Formele *mixte* pot fi de *transmisie* (sunetul nu este transmis adecvat prin canalul urechii externe la timpan și oasele urechii medii) și *senzoriale* (care apar în rezultatul unor disfuncții ale urechii interne, mai ales ale cohleei).

Sindromul Waardenburg. Combină anomalie de dezvoltare a pleoapelor, sprâncenelor, rădăcina nasului, defecte pigmentare ale irisului, surditate neurosenzorială.^[757] Persoanele care suferă de această afecțiune au ochii de culoare diferită, au șuviță de păr alb în frunte, ochii foarte depărtați și pierderi de auz progresive. Pot suferi și de sindromul Usher (retinitis pigmentosa), sindromul Alport (surditate și probleme la rinichi) și alte boli genetice. Pierderea de auz se petrece în cazul în care cohlea nu funcționează corect, din motiv că celulele cu cili sunt distruse; poate afecta capacitatea de a vorbi clar.^[539]

Pierderea de auz dobândită se referă la orice tip de pierdere de auz care apare după naștere și poate apărea în orice moment din viață. Acest tip de pierdere de auz poate fi cauzat de multe patologii ale copilului: infecțiile la ureche (otita medie), medicamentele ototoxice, meningita, encefalita, oreionul, varicela, gripa, accidentările craniocerebrale, expunerea excesivă la zgomot.^[441]

Pierderea de auz neurală este rezultatul unei probleme a nervului auditiv sau a creierului. Principala cauză este „acoustic neuroma”. O tumoră benignă care se dezvoltă în nervul vestibular și presează nervul auditiv. Cauzele de pierdere de auz de tip neural includ: ereditatea, expunerea la droguri sau medicamente, zgomotul excesiv, expunerea prenatală la rubeolă, citomegalovirus, incompatibilitatea RH la naștere, greutatea scăzută la naștere, cauzată de nașterea prematură, nivele ridicate de bilirubină (sau icter), meningita și câteva tipuri de boli infecțioase precum oreionul.

Disfuncția centrală auditivă este o formă de pierdere de auz, cauzată de probleme la creier. Este rar întâlnită la copil. Provoacă dificultăți în comunicare, în urma afectării, de obicei, doar a unei emisfere cerebrale, în timp ce ambele emisfere răspund de auz. Cauze ale disfuncțiilor centrale auditive la copii pot fi: sindromul Tourette, câteva forme de autism și alte probleme neobișnuite asociate creierului. Copiii cu disfuncții auditive au adesea probleme de învățare.

Indiferent de tipul pierderii de auz vom testa auzul periodic. În prezent este propus screeningul universal pentru copilul cu defect de auz: simplu, benefic, justificat. ^[767] Vom face trimitere la examenul ORL și vom insista pentru consultul audiologului pediatru.

5.17.7. NERVUL GLOsofarINGIAN ȘI VAG

Nervul glossofaringian (IX) este un nerv mixt (atât motor, cât și senzorial și vegetativ), cu nucleii situați în bulb. Având origine bulbară, merge până la limbă, glanda parotidă și faringe. Conține fibre somatomotorii, visceromotorii și fibre senzitive. Fibrele somatomotorii își au originea în partea superioară a nucleului ambiguu. Fibrele motorii ale n. IX se distribuie la constrictorul superior al faringelui, la mușchiul stilofaringian și stiloglos; asigură mișcările de înghițire și secreția glandelor parotide (secreția unei părți a salivei). Fibrele visceromotorii își au originea în nucleul salivar inferior, se unesc cu nervul lui Jackobs, iar apoi trec în nervul mic pietros profund. Nervul ajunge astfel în ganglionul otic. Fibrele ganglionului otic inervează glanda parotidă prin intermediul nervului auriculotemporal. Fibrele sale senzitive asigură sensibilitatea marginii posterioare a vălului palatin, sensibilitatea faringelui, amigdalelor, laringelui, a trompei Eustache și a urechii medii. De asemenea asigură sensibilitatea gustativă pentru treimea posterioară a limbii. Leziunea lui provoacă tulburări de gust în treimea posterioară a limbii și abolirea reflexului de fund de gât, prin anestezia fundului gâtului și refularea pe nas a lichidelor, care nu mai pot fi înghițite. ^[300, 338]

N. glossofaringian se examinează la copii, la fel ca la adulți, după cum urmează:

- **Funcția senzitivă.** Se cercetează sensibilitatea tactilă din 1/3 suprafață posterioară a limbii, loja amigdaliană și peretele posterior al faringelui. Funcția senzitivă nu poate fi testată la copii.
- **Funcția senzorială.** Se investighează perceperea gustului amar, înapoia vălului lingual, folosindu-se un tampon de vată îmbibat în chinină. Se ating cele 2 jumătăți ale limbii.
- **Funcția salivară.** Se plasează pe limbă alimente condimentate și se observă scurgerea salivei din ductul lui Stenon situat la nivelul celui de-al doilea premolar superior.

- *Funcția vegetativă*. Secreția parotidiană (hipo- sau hipersecreție salivară).

- *Funcția motorie*, cuprinde examenul static și cel dinamic.

La copilul mic funcția *n. glosofaringian* se inspectează în felul următor:

1. Căutăm semnul cortinei, care se manifestă prin devierea laterală a plicilor faringelui posterior;

2. Căutăm r. faringian, care se manifestă la atingerea cu spatula a faringelui posterior. Răspunsul va fi de contracție a musculaturii locale și greață;

3. Constatăm tulburări de deglutiție pentru alimentele consistente. Pentru testarea efortului de deglutiție se folosește apa.

Lezarea nervului glosofaringian determină:

- Jenă în deglutiție;

- Hipoestezie sau anestezie a faringelui și a 1/3 din suprafața posterioară a limbii;

- Tulburări de gust la nivelul porțiunii linguale afectate;

- Abolirea sau diminuarea r. faringian;

- Semnul perdelei lui Vernet – la atingerea mucoasei faringelui de partea sănătoasă, peretele faringian afectat deviază spre partea sănătoasă.

Sindroame de afectare:

- *Paralizia unilaterală*. Leziunea unilaterală a nervului glosofaringian are ca rezultat paralizia constrictorului superior al faringelui. Pacientul are o jenă la înghițirea alimentelor solide.

- *Paralizia bilaterală*. În cazul *paralizei bilaterale* a nervului glosofaringian se întâlnesc tulburări grave de deglutiție, cu refluxarea lichidelor pe nas în momentul deglutiției. Aceasta se întâmplă deoarece sunt paralizați stâlpii posteriori ai vâului palatin și porțiunea superioară a constrictorului superior al faringelui. ^[79, 363, 687]

Nervul pneumogastric (X) – (sau nervul vag), cel mai lung dintre nervii cranieni. Este un nerv mixt (somatomotor, visceromotor și senzitiv), al cărui nucleu se află în bulb. Pornește din bulbul rahidian (parte a trunchiului cerebral) și inervează, prin fibrele sale voluntare, o parte a vâului palatin și faringele, iar prin fibrele sale vegetative, traheea, plămâni, esofagul, inima, ficatul și o mare parte a aparatului digestiv. Este nervul principal al părții parasimpatice a SN vegetativ care comandă viscerele. ^[300, 334]

Examenul nervului vag:

- *Se face inspecția vâului palatin cu ajutorul spatulei:*

a) vâul palatin în paralizia unilaterală este tras spre partea sănătoasă;

b) în paralizia bilaterală este căzut spre baza limbii.

- *Se cercetează r. vâului palatin:*

a) în caz de excitare apare contracția musculaturii locale și senzația de greață;

b) în caz de afectare pot fi văzute tulburări de deglutiție pentru lichide;

c) la fel, tulburări ale vocii cu disfonie și chiar afonie.

- *În caz de afectare se constată dereglări ale funcțiilor vitale:*

a) de respiratorii – spre bronhoplegie;

b) de circulatorii – spre tahicardie;

c) de digestie – spre paralizii digestive.

Sindroame de afectare: Paralizia n. vag – tulburări motorii, senzitive și vegetative.

– *Lezarea nervului vag unilateral determină:*

a) Din punct de vedere motor: apare o hemipareză velopalatină (în jumătatea afectată), valul palatin fiind căzut, hipoton, care duce la tulburări de fonație, în voce bitonală prin paralizia corzii vocale de aceeași parte (voce nazonată); paralizia vălului cu hipotonia lui; devierea luei spre partea sănătoasă; tulburări în deglutiția lichidelor, ele refluând pe nas;

b) Din punct de vedere senzitiv, se constată tulburări de sensibilitate reprezentate de hipoestezie sau anestezie la nivelul regiunii inervate de acest nerv (hemianestezie a vălului palatin și a treimii superioare a pilierilor anteriori și posteriori, precum și a jumătății corespunzătoare a faringelui);

c) Există o pierdere a producerii r. de vărsătură pe partea afectată;

d) R. velopalatin (constă în contracția reflexă cu ridicarea vălului la atingerea lui) este diminuat sau chiar abolit de partea leziunii;

e) Poate exista, de asemenea, o pierdere a sensibilității la nivelul meatului auditiv extern și după pavilionul urechii;

f) Fiind concomitent senzitiv și motor, eliberează acetilcolină, care provoacă o contracție a bronhiilor sau o încetinire a bătăilor inimii;

g) Crește secrețiile gastrice și pancreatice, poate acționa asupra veziculei biliare, poate controla variațiile vocii, poate interveni în deglutiție (asigură în parte motricitatea faringelui și a vălului palatin), în tuse, în strănut și în peristaltism (mișcările organelor cavitare, în particular cele ale intestinului).

– *Lezarea bilaterală a nervului vag presupune paralizie bilaterală:*

a) Tulburări grave de deglutiție pentru lichide;

b) Tulburări de fonație cu disfonie accentuată care pot evalua până la afonie;

c) Tulburări vegetative precum: prin tahicardie, bradicardie, tulburări respiratorii grave cu bronhoplegie. ^[165, 366]

Dacă durează timp îndelungat, aceste manifestări pot duce la anoxemie și bronhopneumonii. Tulburările respiratorii și circulatorii din cursul paraliziei nervului vag indică de regulă un prognostic prost. Sindroamele bulbare din cadrul poliomielitei, poliradiculonevritei, tumorilor bulbare și hemoragiilor bulbare sfârșesc de cele mai multe ori prin tulburări ale funcției respiratorii și circulatorii.

Cercetarea nervilor IX și X la copii se va efectua concomitent, deoarece arile lor de inervare se interferează. Ambii nervi părăsesc craniul prin gaura jugulară și este dificil de decis care din ei provoacă simptome anormale în caz că sunt afectați. Evaluarea acestor nervi se face prin investigarea funcției laringelui, faringelui și a vălului palatin.

Pentru a investiga vălul palatin îi vom cere copilului să deschidă gura și să spună „ah” sau „ee”. Vom nota aspectul vălului palatin, simetria acestuia în repaus, prezența despicăturii de palat a uvulei bifide.

Vălul palatin înalt este nespecific. Poate fi întâlnit în anumite boli genetice cum este ataxia Friedreich, boala Charcot-Marie-Tooth, paraplegia spastică familială, distrofia miotonică. Este, de asemenea, un simptom frecvent în sindroamele de linie mediană, datorate tulburărilor embriologice ale primului arc.

Atunci când vom avea prezentă despicătura vălului palatin, vom fi datori să investigăm și auzul, deoarece aceasta adesea asociază pierderea auzului.

Uvula despicată poate fi o variantă normală, dar uvula bifidă poate sugera despicătura subiacentă, submucoasă a palatului. Uvula despicată va fi frecvent întâlnită în sindromul Noonan (fenotip Tutnet XY).

Prin inspecție vom examina vălul palatin (n. glosofaringian asigură componenta senzorială a r. velopalatin, iar n. vag asigură componenta motorie) la prezența sau lipsa paraliziei unilaterale sau bilaterale. În caz de paralizie unilaterală a palatului se va evidenția căderea unilaterală a palatului, iar lueta va devia spre partea sănătoasă. R. velopalatin va provoca elevarea musculaturii locale, retracția uvulei și r. de vărsătură. În paralizia bilaterală r. velopalatin lipsește, iar lichidele regurgitează în timpul deglutiției, copilul varsă sau laptele este dat pe nas afară. Diagnosticul precoce al *sindromului bulbar* la copil va permite profilaxia timpurie a pneumoniei prin aspirație.

Examenul faringelui posterior se face cu ajutorul spatulei. Stimularea cu spatula a faringelui posterior va declanșa r. faringian, care constă în contracția musculaturii locale, însoțită de greață și eventual vărsătură. Lipsa r. faringian provoacă dereglări de deglutiție pentru alimente solide. În caz de paralizie unilaterală, la inspecție se va putea evidenția deviația plicilor mucoasei faringiene de partea sănătoasă, semn cunoscut sub denumirea de „semnul cortinei”^[79, 300, 334, 365, 387]

Despre starea laringelui ne vorbește chiar primul țipăt de la naștere, vocea răgușită, monotonă, nazonată, disfonia stridorului. Examenul laringelui, care este inervat de nervul vag, necesită experiență. Copiii vor avea recomandare de consult la specialistul ORL. Când copilul va prezenta disfonie, voce nazonată, răgușeală, stridor va fi sugerată ideea de implicare a laringelui.

5.17.8. NERVUL SPINAL

Nervul accesoriu spinal (XI) – nerv motor cu origine bulbospinală, are două rădăcini, una în encefal, cealaltă în măduva spinării, cu nucleii situați în bulb și măduva cervicală. Inervează, partea sa craniană, mușchii vălului palatin și ai laringelui (nervul laringian) și, partea sa spinală, mușchii scheletului: mușchiul sternocleidomastoidian (de o parte și de alta a gâtului) și trapezul (în spatele gâtului și al umărului), care participă la mișcările capului și gâtului. Lezarea sa determină paralizia laringelui, a vălului palatin și paralizia mușchilor sternocleidomastoidian și trapez.^[380]

Cercetarea n. spinal. Dacă se poate colabora cu copilul, îi vom cere să întoarcă capul spre dreapta, apoi spre stânga, în timp ce cu o mână, pe fața lui, vom exercita o ușoară opoziție împotriva mișcării, iar cu cealaltă mână vom palpa mușchiul sternocleidomastoidian. Vom testa partea superioară a trapezului prin solicitarea copilului de a ridica umerii împotriva rezistenței, sesizându-se îndepărtarea scapulei de coloana vertebrală.

Semnele afectării n. spinal sunt următoarele:

– *Nervul spinal*, distribuit mușchilor sternocleidomastoidian și trapez, are rol în mișcarea capului și gâtului. În *paralizia* lui apar următoarele simptome:

- a) tulburări trofice la acest nivel;

- b) coborârea umărului de partea lezată (insuficiența trapezului);
 - c) capul se rotește de partea leziunii (prin acțiunea mușchiului sternocleidomastoidian normal);
 - d) scapula se îndepărtează de coloana vertebrală.
- Lezarea *unilaterală a ramurii interne a n. spinal* determină:
 - a) Voce bifonală;
 - b) Incapacitatea de a cânta;
 - c) R. de tuse nu este afectat.
 - Lezarea *bilaterală a ramurii interne a n. spinal* determină:
 - a) Voce răgușită;
 - b) Afonie;
 - c) Dispnee;
 - d) Abolirea r. de tuse.
 - Lezarea *unilaterală a ramurii externe a n. spinal* determină:
 - a) Paralizia mușchiului trapez: diminuarea sau abolirea tonusului mușchiului, ștergerea marginii superioare a mușchiului care este hipoton, atrofiat, coborârea ipsilaterală a umărului cu devierea scapulei, pacientul nu poate ridica umărul de partea leziunii, iar omoplatul este îndepărtat de linia mediană;
 - b) Paralizia mușchiului sternocleidomastoidian: relieful muscular este diminuat, mușchiul fiind hipoton, uneori atrofiat.
 - Lezarea *bilaterală a ramurii externe a n. spinal* determină:
 - a) Tulburări ale mișcării de flexie a capului;
 - b) Atrofii ale mușchilor sternocleidomastoidian și trapez;
 - c) Fasciculații musculare. [79, 300, 301]

Cauzele afectării n. spinal. Copilul cu afectarea n. XI asociat cu *paralizia sternocleidomastoidianului* va fi neputincios să facă rotația capului în partea opusă afectării, se va observa hipotonia și atrofia mușchiului, coborârea umărului, îndepărtarea scapulei de coloana vertebrală. Afectarea sternocleidomastoidianului poate fi de origine congenitală cât și mecanică în timpul nașterii, ducând la formarea hematomului în mușchi, iar apoi la atrofia lui. Excitarea nervului accesoriu va provoca „*torticolis spasticus*”. Afectarea bilaterală a nervului XI va provoca retroflexia capului, „*căderea umerilor*”, imposibilitatea de a ridica mâinile mai sus de nivelul orizontal. La palparea sternocleidomastoidianului și trapezului se va depista hipotrofia și atrofia lor.

Torticolisul permanent, la vârsta de copil mic, poate fi comun și de cele mai multe ori este de origine neonatală. De fiecare dată vom exclude mărirea nodulilor limfatici, abcesul retrofaringian și alte procese acute, pentru a diferenția *torticolisul* de aceste patologii.

Torticolisul paralitic se întâlnește la copii și poate fi cauzat de o leziune de neuron motor central sau de neuron motor periferic.

În unele cazuri devierea laterală a capului poate fi cauzată de alte patologii neurologice. Spre ex.: devierea capului pentru a compensa diplopia, asociată tulburărilor paralitice ale mușchilor extraoculari sau tumorilor de fosă posterioară.

Sugestia de prezență a *torticolisului* poate fi dată de *sindromul Klippel-Feil* (malformație complexă, în care există modificări și la nivel cervical). Se caracterizează prin următoarea

rele simptome: copilul are gâtul scurt, linia de inserție a părului este joasă, are cifoză, scolioză, torticolis, asimetrie facială, fuziunea sau reducerea numărului de vertebre cervicale, hemivertebre, fuziunea atlanto-occipitală sau cervico-toracală. În plan neurologic vor fi prezente simptome moderate cu deficit de învățare, mișcări în oglindă sau scris în oglindă. Alte malformații asociate sunt: spina bifida, siringomelia, surditatea congenitală, malformația cardiacă.

Platibazia (malformație osoasă a regiunii occipito-cervicale, care interesează poziția atlasului și a procesului odontoid) se caracterizează prin gât scurt cu mișcări limitate. Simptomatologia clinică este rar întâlnită la copilul mic, se manifestă de obicei în adolescență, când apar simptome compresive bulbo-pontine.

Contractura cervicală poate fi însoțită de retracție, durere și rezistență la flectarea capului. Se poate asocia cu meningită sau cu alte iritații meningiene, hemoragie subarahnoidiană, leziuni osoase sau tumori intraspinale. Va fi necesar să facem investigații suplimentare pentru a confirma etiologia patologiei.

5.17.9. NERVUL HIPOGLOS

Nervul mare hipoglos (XII) este un nerv motor, al cărui nucleu, situat în bulb, pleacă din bulbul rahidian și merge până la baza limbii, controlând mișcările acesteia. Paraliza sa duce la hemiparalizia și hemiatrofia limbii (alterarea motricității unei jumătăți de limbă), cu tulburări în articulația cuvintelor, în masticatie și înghițire. Este foarte rară și adesea consecutivă unui accident vascular cerebral.

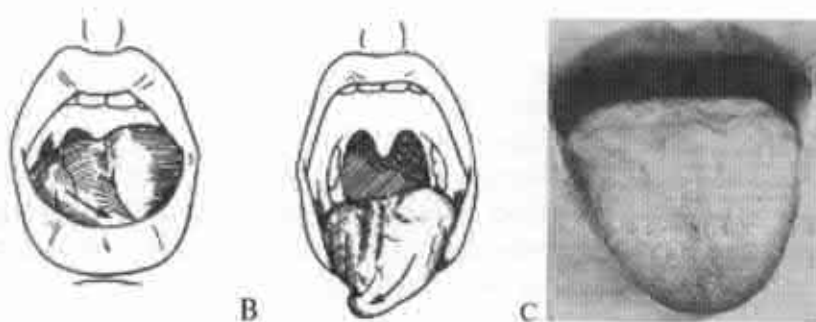


Figura 5.17.9.1 Poziția limbii în gură. A. Aspect normal; B. Aspect patologic, deviere spre dreapta; C. Fasciculații. [165, 566, 701]

Nervul hipoglos se examinează astfel (fig. 5.17.9.1):

- Se evaluează poziția limbii în cavitatea bucală în situ și în protruzie (fig. 5.17.9.1, A);
- Se urmăresc mișcările (motilitatea) și troficitatea limbii (fig. 5.17.9.1, B);
- Se încearcă să se determine dacă limba participă la actul suptului;
- Se testează propulsia limbii în cavitatea bucală;
- Se testează prezența fibrilațiilor sau a fasciculațiilor (fig. 5.17.9.1, C); fasciculațiile limbii sunt indicatoare de leziune de neuron motor periferic (pericarion); aceste fasciculații se observă pe marginea limbii ca niște ondulații spontane sau provocate prin lovire.

Sindroamele de afectare a n. hipoglos sunt următoarele:

- În leziunea unilaterală (*paralizie unilaterală*) de hipoglos jumătatea afectată a limbii este atrofiată (de partea leziunii), este încrețită și prezintă fasciculații; în acest caz limba va fi în protruție și va devia spre partea afectată (limba indică sediul leziunii); copilul nu va putea atinge cu limba obrazul de partea sănătoasă; vor fi prezente tulburările de vorbire de tip dizartric. Aceste modificări apar în caz de atingere unilaterală a nervului sau nucleului nervului hipoglos.

- În leziunile bilaterale (*paralizie bilaterală*) apare atrofia limbii în întregime, jenă în masticatie și deglutiție însoțite de dizartrie în pronunțarea consoanelor c, d, j, l, r, t. Atingerea bilaterală a nucleului sau a nervului hipoglos va provoca deficit sever. În acest caz musculatura limbii va fi sever atrofiată și va prezenta fasciculații pronunțate. Nu va fi prezentă protruzia limbii în fața buzelor, dar vor fi prezente tulburări importante de limbaj de tip dizartric, până la vorbire neînțeleasă. Se vor însoți cu tulburări de masticatie și deglutiție.

La sugar este dificil de a efectua investigația, de aceea va fi inspectată limba în cavitatea bucală, urmărindu-se mișcările ei, troficitatea musculară și a mucoasei, fasciculațiile, modul în care participă la actul suptului, propulsia limbii.

Cauze de implicare a n. hipoglos:

- Musculatura limbii poate suferi și în cadrul unor boli, cum ar fi *amiotrofiile, miopatiile* etc. În caz de amiotrofie spinală progresivă (boala Werdnig-Hoffmann) la copii vor fi prezente simptomele patognomice pentru această boală: slăbiciunea bilaterală, atrofia și fasciculațiile limbii.

- În *miotonia congenitală*, cât și în alte boli ce evoluează cu simptome miotonice limba poate fi locul unde vom vizualiza afecțiunea miotonică. Pentru investigare vom utiliza un ciocânel cu care vom lovi ușor limba protruzată, ce va produce o denivelare, care va persista mult mai mult timp decât în mod obișnuit.

- În caz de *infecții, traumatisme, tumori* poate fi atins tractul cortico-spinal uni- sau bilateral, realizând paralizia bulbară supranucleară, ceea ce va produce disfuncția nervului hipoglos. În acest caz simptomatologia va fi asemănătoare cu cea produsă prin atingere nucleară sau de nerv periferic, dar nu apar atrofia și fasciculațiile.

- Afectarea supranucleară a acestui nerv în caz de PCI va provoca *sindromul pseudo-bulbar*, care se deosebește de cel bulbar prin lipsă de atrofie, fasciculații ale musculaturii limbii, exagerarea r. velopalatin și r. de vomă.

Paralizia pseudo-bulbară (suprabulbară) poate fi cauzată de leziuni bilaterale în emisferele cerebrale, care controlează nervii bulbari și realizează următoarele simptome clinice: dizartrie, tulburări de deglutiție, reducerea mișcărilor limbii, reducerea mișcărilor palatului, cu păstrarea r. de vomă.

Poate fi întâlnită *forma congenitală* (defect de dezvoltare) de paralizie la nivel suprabulbar, în acest caz se asociază implicarea bilaterală a căilor cortico-bulbare. În cazul, când vor fi implicate numai fibrele cortico-bulbare, nu va exista paralizie la extremități. Cel mai des paralizia pseudo-bulbară este asociată cu tetraplegie.

La copii poate fi văzută și *forma dobândită* de paralizie pseudo-bulbară, care este consecința accidentelor cerebro-vasculare, encefalitelor și traumatismelor. În aceste

patologii pot fi atinse fibrele cortico-talamice, ceea ce va provoca pierderea controlului emoțional, cu crize de râs spasmodic.

- Modificările la nivelul limbii pot apărea și în alte condiții. Hipoplazia limbii poate fi congenitală, dar cel mai adesea este datorată leziunii neuronului motor periferic (în leziunile supranucleare hipotrofia este minimă).

- În hipotirozism și bolile de stocare a glicogenului poate apărea macroglosia. Macroglia disproporționată față de dimensiunile mandibulei și a cavității orale, cum se întâlnește în sindromul Pierre-Robin, poate cauza obstrucție mecanică cu importante tulburări de respirație.

- La fel, la copii putem observa o limbă netedă și roșie, care poate fi întâlnită alături de alte simptome neurologice în carență de vitamina B și în disautonomia familială.

- *Inchiderea incompletă oro-faringeană.* La unii copii țesutul velo-palatin este insuficient dezvoltat pentru a închide complet oro-faringele. La copii apar probleme în legătură cu dificultățile de alimentație și controlul oral insuficient, care și sunt primele simptome sugestive pentru o astfel de patologie.

Sindroame alterne. De fiecare dată când examinăm nervii cranieni este important să căutăm prezența *sindroamelor alterne*. Sindromul altern (alternate paralysis) are genză neurologică în care leziunea responsabilă este localizată la nivelul trunchiului cerebral, iar nervul cranian afectat indică nivelul leziunii; se asociază semne clinice de afectare a ambelor jumătăți ale corpului, dar au expresie semiologică diferită pentru fiecare: pe de o parte, sunt afectate căile de transmitere lungi (hemiplegie, hemianestezie, sindrom cerebelos unilateral), iar pe de cealaltă parte, sunt afectați unul sau mai mulți nervi cranieni. La copiii mici sindroamele alterne pot fi prezente, vor fi descrise în capitolul 8 (8.10), examenul lor este unul dificil, însă prezența lor are semnificație clinică.

Toate aceste sindroame se pot întâlni la copii de orice vârstă în bolile neurologice, dar nu întotdeauna sunt recunoscute de către specialiști, din care cauză trebuie să fie știute.

6. DEZVOLTAREA MOTORIE ȘI PSIHICĂ A COPILULUI NORMAL. ASPECTE EVOLUTIVE

Fiecare copil are un ritm propriu de dezvoltare și acesta nu este într-un progres continuu. Nu este neapărat ca toți copiii să treacă prin toate stadiile de dezvoltare psihomotorie. Unii copii sunt mai lenti în atingerea abilităților, alții mai rapizi. Conduitele psihomotorii ale fiecărui copil evoluează în funcție de înzestrarea sa aptitudinală, de gradul de dezvoltare fizică și intelectuală, dar și de influențele educative cărora a fost supus pe tot parcursul copilăriei. Este important să urmărim copilul în timp ce crește, deoarece fiecare perioadă a copilăriei aduce performanțe noi: mimează, urmărește, zâmbește, gângurește, ridică capul stând pe burtă, se rostogolește, se târâște, stă în șezut, lalalizează, se ridică, merge, spune silabe etc.^[411, 506, 507] Dacă întârzierea în atingerea abilităților este mare, acest lucru trebuie să ne îngrijoreze. Studiul psihomotricității este considerat primordial în organizarea procesului instructiv-educativ-recuperator pentru toate vârstele și tipurile de deficienți, ca și pentru persoanele obișnuite. Reperetele pentru aprecierea dezvoltării psihomotorii la vârsta de sugar sunt descrise mai jos. Să nu uităm că la examinarea copilului se ține cont atât de factorii constituționali (copil activ, lenș, intermediar), cât și de cei afectivi sau morbizi (obosit, bolnav etc).^[107, 315, 564] Efectele factorilor biologici și sociali asupra dezvoltării cognitive a copiilor sunt discutate.^[700]

Gradul de maturare al SNC se poate stabili prin urmărirea dezvoltării psihomotorii a copilului la vârsta de 0-3 ani, adică în perioada când se termină maturizarea anatomică a SNC. Aprecierea gradului de maturare al SN este o etapă obligatorie a examenului neurologic la vârsta copilăriei. Este important să ținem minte că la sugar simptomele neurologice pot să lipsească sau pot fi foarte slab exprimate. În acest caz, suferința neurologică se va manifesta doar prin neachiziționarea performanțelor caracteristice vârstei. Întârzierea în dezvoltarea psihomotorie se va manifesta mai târziu, datorită procesului de mielinizare, care la sugar și copilul mic este foarte accelerat.^[100] Vor apare simptomele neurologice, ca expresie a suferinței SN, care se vor manifesta în funcție de gravitatea leziunii; cu cât mai gravă va fi boala cu atât mai precoce vor apărea semnele clinice. În aprecierea performanțelor neuropsihice vom calcula decalajul de la normalitate. Un decalaj de peste 2 luni obligă la investigații neurologice și psihologice pentru detectarea bolilor SNC sau periferic. Gradul de maturare al SN va fi stabilit prin urmărirea dezvoltării neuropsihomotorii a copilului, în funcție de vârstă.^[79, 133, 342, 343, 471, 587, 604] Abilitățile cercetate includ:

1. Motricitatea generală. Odată cu creșterea, copilul poate să se întoarcă singur de pe o parte pe alta, iar dacă vrea să se ridice va întinde mâinile și va ridica ușor capul. Din poziția culcat pe burtă se învârtă stânga, dreapta și poate întinde mânuțele pentru a apuca un obiect. Primele încercări de a merge de-a bușilea se exprimă în mersul înapoi. Copilului îi place să fie ținut de subțiori pentru a merge în picioare. Inițial se va sprijini și va pași mai mult pe vârfuri etc.^[607]

2. Motricitatea fină. Apucarea. Din orice poziție, sugarul încearcă să se miște și să-și echilibreze trunchiul și membrele (fără să reușească decât rareori) pentru a apuca obiecte care sunt așezate în apropierea și la îndemâna sa. Îl tentează mai ales obiectele viu colo-

rate. Apucă obiecte mai mari și mai mici, dar predomină încă apucarea de tip palmar, pe care o face însă cu mișcări din ce în ce mai coordonate. ^[607, 701]

Întinde mâna pentru apucare și în afara razei lui de acțiune. Ochii par să dorească mai mult decât poate realiza din punct de vedere motor. Măinile sunt deschise și degetele pregătite pentru activitatea fină. Prinderea obiectelor este încă de tip clește patent. După ce le apucă, sugarul le privește. Măinile se unesc pe linia mediană. Se joacă cu mâinile și picioarele. Pipăie obiectele și învață să deosebească materiale ori suprafețe plăcute de cele dezagreabile (fig. 6.1, A-C). Reacțiile sunt de plăcere, se însoțesc de bucurie, uneori de chiote.

Alte performanțe includ:

3. Funcțiile senzoriale: văzul, auzul și alte modalități senzoriale care pot să fie afectate, ca funcție și ca tulburare „primară” în PCI, dar și ca o consecință secundară a limitării activității care restricționează învățarea și experimentarea în dezvoltarea perceptuală.

4. Percepția sau capacitatea de a încorpora și interpreta informațiile senzoriale și/sau cognitive poate să fie afectată deopotrivă ca rezultat al tulburărilor primare care sunt atribuite PCI, și ca o consecință secundară a limitării activității.

5. Procesele cognitive globale și specifice pot fi afectate, inclusiv atenția, ca consecință a tulburărilor primare și secundare. Copilul cu afectare cognitivă severă fără semne motorii (cu excepția poate a unui grad de hipotonie) nu este inclus în conceptul de PCI.

6. Comunicarea. Include comunicarea expresivă și/sau cea receptivă și abilitățile de interrelaționare socială. Ambele pot fi afectate, deopotrivă ca funcție a tulburărilor primare care sunt atribuite PCI și secundare ca consecință a limitărilor de mișcare care restricționează învățarea și experiențele de dezvoltare a percepției.

7. Comportamentul poate include probleme psihiatrice sau de comportament similare celor din autism, ADHD, tulburări ale somnului, tulburări de comportament (din cadrul tulburărilor hiperkinetice și de conduită) și tulburări anxioase.

8. Contactul social are un rol important în dezvoltarea tuturor performanțelor copilului. La un copil normal în momentul când privirea începe să fie „grăitoare”, este semnificativ că el stabilește contacte cu lumea din jur prin intermediul privirii. La vârsta de sugar copilul se bucură când recunoaște persoanele, se bucură de imaginea lui din oglindă. Ascultă cu atenție și reacționează adecvat la tonul unei voci (prietenoasă sau severă), exprimă bucurie sau disconfort. ^[601]

La această vârstă, unii sugari devin timizi și mai puțin prietenoși. Nu înseamnă neapărat că le este teamă. Este doar un semn că sugarul începe să perceapă deosebirea dintre persoanele apropiate și cele străine, reacționând corespunzător.

Copilul zâmbește prietenos persoanelor pe care le cunoaște bine. Față de străini este rezervat. Când este vorba de medicul sau de asistenta care i-a făcut recent o injecție, plânge cu disperare. La unii sugari astfel de perioade pot lipsi, pe când la alții pot fi indiscutabile.

Copilul nu va fi obligat să se lase luat în brațe de străini, dacă va arăta ca nu îi face plăcere. Vom constata că va trece ușor peste acest inconfort, dacă va veni în contact mai des cu persoane străine. Timiditatea constituie o etapă importantă în dezvoltarea copilului, reprezentând sociabilitatea selectivă. Dacă este respectată și i se acordă destulă atenție, este foarte puțin probabil ca sugarul să devină mai târziu un anxios.

Complexul reactivării este o reacție stereotipă atitudinală, de răspuns la caracteristicile distincte ale ambianței într-o etapă psihică dată, ce antrenează toate funcțiile emotive și activ-cognitive, care reproduce o anumită structură a ambianței, se repetă, este determinată de factori socioculturali și se constituie spontan. O reacție pozitivă de înviore, asociată cu zâmbete, se manifestă încă de timpuriu (2 luni) ca o reacție caracteristică la prezența persoanelor cunoscute. Acest complex evoluează și se complică pe măsură ce relațiile cu adultul devin din ce în ce mai complexe. [305, 342, 343, 390, 661]

După vârsta de trei luni, copilul manifestă reacții diferențiate la tonalitatea vocii umane. În cadrul relațiilor dintre copil și adult se formează, la 2-3 luni, *experiența așteptării*, cu specificul afectiv caracteristic. [312] De la 3-4 luni, copilul poate aștepta câteva clipe biberonul care i se arată de departe. Emoțiile se manifestă în cadrul formării unor atitudini diferențiate în relațiile copilului cu cei din jur, precum și în perceperea obiectelor. Acestea au la început o componentă motorie complexă. Altfel stau lucrurile la prematuri, care au un grafic specific individual de dezvoltare. [410]

La copilul de 3-6 luni se observă cu ușurință următoarele manifestări cu caracter afectiv:

1. Mirarea. Se manifestă prin mimici de nedumerire, diferite de cele ale atenției sau surprizei. Este o stare afectivă condiționată de situații sau obiecte neobservate sau neașteptate.

2. Mânia. Se manifestă prin accese scurte și intense, încă înainte de 3 luni, în situațiile în care copilul nu poate apuca biberonul, scapă sfârcul sau nu este luat în brațe.

3. Frica. Este evidentă la trei luni. Se manifestă în special la vederea unor persoane străine, atunci când mama este îmbrăcată în culori închise, sau când o jucărie emite sunete neplăcute. Odată ce intervine obișnuința, frica față de acele obiecte încetează, aceasta fiind înlocuită de curiozitate, stare emotivă bazată pe r. de orientare. Copiii la care se dezvoltă frica manifestă treptat și timiditate.

4. Râsul. Este o stare afectivă pozitivă, evidentă între 4 și 8 luni. Se manifestă mai ales în cazurile în care adultul se joacă cu copilul și îl ridică, îl distrează sau îl poartă prin cameră de mână (după 11 luni). Spre deosebire de plâns care este un fenomen subcortical, râsul este de natură corticală.

5. După trei luni, copilul își poate manifesta simpatia sau antipatia. Simpatia se manifestă prin surâs și râs, agitație, țipete de bucurie, frecvente în prezența unei persoane agreate. Antipatia se manifestă prin priviri speciale, încruntare, țipete, mișcări de îndepărtare, întoarcerea capului, etc. Tot astfel, începe să se manifeste curiozitatea afectivă față de persoane. După 6-7 luni copilul manifestă jocuri emotive. [309, 316, 322, 324, 323, 325, 328, 498, 506, 691, 701]

Cele menționate până acum demonstrează faptul că încă de timpuriu copilul stabilește relații cu caracter social, prin care își dezvoltă numeroase emoții și atitudini afective. Privirea copilului de relațiile cu mama sa sau cu ambientul familial provoacă frustrări și diminuează paleta emoțională, frânează dezvoltarea socială, psihică și fizică a copilului.

Între 6 și 12 luni, în structura afectivității infantile apar elemente noi. La 9 luni copilul se rușinează dacă este certat, știe să simuleze supărarea, la 10 luni știe să simuleze plânsul, la 11 luni nu mai vrea să se uite la persoanele apropiate care l-au supărat. Cu alte cuvinte, copilul poate folosi reacțiile emoționale ca instrumente de comunicare intențională.

Între 6 și 12 luni se dezvoltă un intens atașament afectiv al copilului față de mama sa, emoție care reprezintă punctele de sprijin esențial al progreselor sale afective ulterioare. Spre sfârșitul primului an, copilul nu tolerează despărțirea de mama sa, sensibilitatea afectivă a acestuia crescând foarte mult. Se pun bazele sociabilității și comunicativității, prin stabilirea de relații afective și cu ceilalți membri ai familiei, după ce copilul începe să-i diferențieze în mediul înconjurător.

Astfel, activitatea motorie, reflexă și voluntară, relațiile, auzul și vorbirea, privirea și activitatea manuală evoluează odată cu creșterea copilului în felul următor:

- La **1 lună** apar *relații* (comportări sociale). Se liniștește, dacă este ridicat în brațe. *Auz și vorbire*: Tresare la sunete. *Privirea și activitatea manuală*: Poate fixa privirea în direcția luminii. Urmărește lumina cu privirea. Prezent: r. „ochi de păpușă”, mișcări ale ochilor de jur-împrejur.

- La **2 luni**: *Activitatea motorie, reflexă și voluntară*: Membre mai extinse. Ridică capul când este pus cu fața în jos (bărbic ținută în sus, bărbic liberă). În suspensie ventrală ține pentru scurt timp capul în același plan cu corpul; postura tonică a cefei este predominantă. În poziție șezând, capul cade posterior. *Relații* (comportări sociale): Zâmbește. *Auz și vorbire*: Ascultă sunetul făcut de clopot sau de jucăria sunătoare. *Privirea și activitatea manuală*: Mișcă ochii în sus, în jos și lateral; urmărește persoanele; urmărește pentru puțin timp un obiect în mișcare.

- La **3 luni**. *Activitatea motorie, reflexă și voluntară*: Mișcă bine membrele; ridică capul cu mare ușurință; suspendat ventral, ține capul în plan cu corpul; poziție tonică predominantă a cefei; în poziție șezând, cade pe spate; începe să pedaleze. *Relații* (comportări sociale): Zâmbește la contactul cu persoane. *Auz și vorbire*: Ascultă vocea și gângurește; cercetează cu ochii în direcția sunetului. *Privirea și activitatea manuală*: își mută privirea de la un obiect la altul; urmărește un obiect rotit la 180°.

- La **4 luni**. *Activitatea motorie, reflexă și voluntară*: Ridică capul și înclină toracele; suspendat, ține capul în plan superior; extinde brațele, în poziție culcată, postura tonică a cefei este predominantă, în poziție șezând, ține capul în urmă pentru a compensa parțial tracțiunea corpului înainte, începe să aibă controlul capului la mișcarea de răsucire. Spatele apare rotunjit. Execută mișcări de apărare și reacții selective de retragere. Nu se mai produce reflexul Moro tipic. *Relații* (comportări sociale): Este docil; răspunde prin zâmbet la zâmbetul examinatorului. Realizează un contact social mai îndelungat. *Auz și vorbire*: Întoarce capul la sunet. Ascultă muzica. Spune „aa”, „nga”. *Privirea și activitatea manuală*: Apucă obiectele între police și celelalte 4 degete.

- La **5 luni**. *Activitatea motorie, reflexă și voluntară*: Ține capul ridicat, fără să-i cadă pe spate. Corpul rămâne aproximativ în axul vertical. Culcat are o postură simetrică predominantă. Șezând, nu mai compensează tracțiunea trunchiului cu ajutorul capului, care nu se mai apleacă în urmă (trunchiul suportă bine poziția șezând). *Stațiunea*: Împinge picioarele când este ținut ridicat de axile. *Relații* (comportări sociale): Se joacă cu o persoană. Poate arăta nemulțumire dacă contactul social îl deranjează. Este excitat la vederea mâncării. Poziția șezând îl bucură. *Auz și vorbire*: Râde tare, zgomotos (hohotește). *Privirea și activitatea manuală*: Strânge cubul în mână și îl reține. Duce obiectele la gură. Zărește de departe un ghemotoc.

- La **6 luni**. *Activitatea motorie, reflexă și voluntară*: Se ridică prin încheieturile mâinii. *Relații (comportări sociale)*: Întoarce capul la persoana care vorbește. *Auz și vorbire*: Gângurește sau bolborosește. *Privirea și activitatea manuală*: Ia un cub de pe masă.

- La **7 luni**. *Activitatea motorie, reflexă și voluntară*: Se răsucește de pe față pe spate. *Relații (comportări sociale)*: Bea cu ceașcă. *Auz și vorbire*: Emite 4 sunete diferite. *Privirea și activitatea manuală*: Privește obiectele în cădere.

- La **8 luni**. *Activitatea motorie, reflexă și voluntară*: Încearcă să se târască viguros. Ridicat, se poate rezema. Culcat, ridică capul, se rostogolește. Sezând, își menține pelvisul; are spatele rotunjit; se poate sprijini înainte pe mâini. *Stafiunea*: Își suportă greutatea; sare activ (țopăie). *Relații (comportări sociale)*: Privește imaginea din oglindă și se bucură. Gângurește. O preferă pe mama. În contactul social reacționează la schimbări emoționale. *Auz și vorbire*: Țipă pentru a atrage atenția. Emite sunete, vocale, polisilabe. *Privirea și activitatea manuală*: Întinde mâna, strânge obiectele mari, trece o jucărie dintr-o mână în alta; folosește radial palma pentru strâns.

- La **9 luni**. *Activitatea motorie, reflexă și voluntară*: Se întoarce împrejur pe podea. *Relații (comportări sociale)*: Ajută la ținerea ceștii pentru a bea. *Auz și vorbire*: Spune „ma-ma” sau „da-da”.

- La **10 luni**. *Activitatea motorie, reflexă și voluntară*: Stă bine în poziția șezând, fără suport, cu spatele drept. Stă în picioare susținut și se târăște sau merge greoi, susținut. *Relații (comportări sociale)*: Reacționează la pronunțarea numelui. Râde când se privește în oglindă. *Auz și vorbire*: Ascultă ceasul. Emite repetitiv sunete (inclusiv consonante).

- La **11 luni**. *Activitatea motorie, reflexă și voluntară*: Se ridică singur în picioare. *Relații (comportări sociale)*: Își sugă degetul. *Auz și vorbire*: Emite 2 cuvinte cu înțeles. *Privirea și activitatea manuală*: Prinde obiectele cu degetul mare și arătătorul, apucă strâns, ca în clește. Descoperă jucăria ascunsă. Încearcă să recupereze obiectul căzut. Eliberează obiectul apucat de altă persoană. Manipulează două obiecte, izbindu-le unul de celălalt. Prinde strâns.

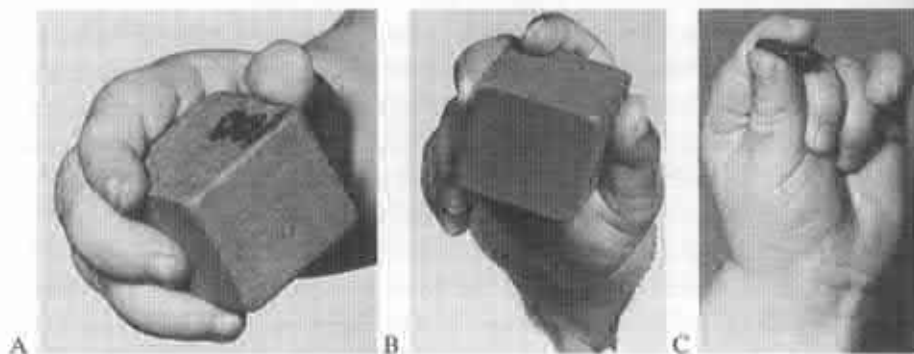


Figura 6.1. Motricitatea fină. A. Folosirea întregii mâini, pentru apucare (copil de 4 luni);
B. Utilizarea a două degete și a degetului mare (copil de 7 luni);
C. Relația dintre degetul mare și arătător (cleștele, copil de 11 luni).^[704]

- La **12 luni**. *Activitatea motorie, reflexă și voluntară*: Merge ținut de o mână sau face plimbări prin cameră, sprijinindu-se de mobilă. *Auz și vorbire*: Pronunță 2-4 cuvinte cu înțeles. *Privirea și activitatea manuală*: Răspunde la comenzi simple. Apuca obiectul nu numai cu policularul și indexul (ca în clește), dar îl returnează la solicitare sau îl reține intenționat. Se joacă după model (imita). Se joacă cu mingea. [79, 305, 309, 315, 322, 323, 325, 328, 498, 587, 691, 701, 753]

Aceste și alte comportamente vor fi evaluate în cadrul examenului neurologic (tab. 6.1.1).

6.1. Aspecte evolutive ale comportamentului motor, cognitiv și ale conduitei verbale și socioafective la copii

Tabelul 6.1.1

Aspecte evolutive ale comportamentelor copilului

Vârsta	Indicatorii dezvoltării comportamentului motor	Indicatorii dezvoltării comportamentului cognitiv	Indicatorii dezvoltării conduitei verbale și socioafective
1 lună	<i>Motricitate generală</i> : usoară hipertonie musculară; în decubit dorsal, poziție laterală a capului. În decubit ventral își desprinde din când în când bărbia de pe pat, se constată o mobilitate în regiunea bucală (atingerea buzelor declanșează suptul). Ținut așezat, încearcă să-și ridice capul pentru câteva secunde și-l întoarce de pe o parte pe alta, capul îi cade înainte. Măinile sunt strânse, nu apucă dar devin active la atingerea lor. <i>Motricitate fină</i> : strânge în mână degetul adultului prinzându-l cu degetele, fără palmă și police	<i>Reacționează global motoriu la stimuli</i> : luminoși, sonori, tactili, termici. Privire inexpressivă: în decubit dorsal fixează un moment jucăria prezentată în fața ochilor, pe linia mediană. Urmărește cu privirea jucăria în mișcare, pe un arc de 45-60°. Ridicat în brațe devine liniștit, tresare la zgomote, urmărește lumina cu privirea	<i>Comportament verbal</i> . Emite mici sunete laringiene. <i>Comportament socioafectiv</i> . Reacții diferențiate de plăcere-neplăcere (șipă când îi este foame, se calmează când este luat în brațe). Observă un moment fața persoanei care-i vorbește aplecată asupra lui
2 luni	În decubit ventral își ridică pentru câteva secunde umerii și capul, iar în decubit dorsal ridică pentru câteva momente doar capul. Ținut așezat, își menține scurt timp capul în același plan cu corpul, care este drept. Apucă cu 4 degete jucăria pusă în mână, o reține scurt timp	Reacționează la sunete, imobilizându-se sau întorcând capul în direcția lor. Expresie vioaie, orientată direct asupra obiectelor din fața ochilor, zâmbește. Privește câteva secunde jucăria prezentată pe linia mediană. Urmărește cu privirea jucăria în mișcare pe un arc de 90 - 120°. Ascultă sunetul de la un clopoțel sau jucărie	Gângurește. Zâmbește persoanelor familiale, ca răspuns când îi se vorbește sau îi se surâde. Urmărește cu privirea o persoană care se mișcă în preajmă, reacționând prin mimică la apropierea ei

3 luni	În decubit dorsal ține capul în poziție mediană. Prezintă mișcări active de membre. În decubit ventral, sprijinindu-se pe antebrățe, își ține capul și umerii ridicați pentru mai mult timp. Ținut așezat, își menține capul drept timp îndelungat. Adus în poziție șezând cade pe spate. Ține jucăria pusă în mână, o scutură prin mișcări necoordonate, o duce la gură	Își recunoaște mama. Privește atent jucăria prezentată pe linia mediană, o urmărește în mișcare pe un arc de 120 – 180°. Își privește mâinile, se joacă cu ele. Ținut așezat, observă un obiect (cub) pe masa din fața lui. Cercetează cu ochii în direcția sunctului. Își mută privirea de la un obiect la altul	Emite sporadic vocale izolate și sunete compuse (consoane+vocale), găngurește. Manifestă bucurie la auzul vocilor cunoscute sau la vederea persoanelor familiale. Se bucură la vederea hranei. Zâmbește la contactul cu persoanele din jurul său, ascultă vocea
4 luni	Adus din decubit dorsal în poziție sezând, prin tracțiune pe antebrățe își ridică umerii și capul. Stă sprijinit mai mult timp și ține capul drept. Execută mișcări de apărare și reacții selective de retragere. Ține jucăria cu 4 degete și palma (prehensiune digito-palmară), o scutură. Schițează o mișcare de apucare, întinzând mâinile spre jucărie, dar nu o nimereste	Întoarce imediat capul spre persoana care îi vorbește, privind-o atent. Privește jucăria pusă în mână. Privește activ în jurul său	Prezintă tendință de modulare a vocii (sonorizează cu inflexiuni), emite mai multe vocale izolate. Zâmbește spontan persoanelor familiale. Stimulat, râde în hohote. Prezintă schimbări ale mimicii și dispoziției când este mângâiat sau certat. Este docil, răspunde prin zâmbet la zâmbetul celor din jur, realizează contactul social mai îndelungat, întoarce capul la sunete, ascultă muzică, agită jucăria, scapă obiectele, trage o hârtie de pe față
5 luni	În decubit ventral își ridică toracele cu sprijin pe antebrățe, gamba sunt în extensie; poate întinde brațul spre un obiect. Ține capul fără să-l mai scape pe spate, corpul rămâne în axul vertical, împinge cu picioarele când este ținut de sub axie. Șade sprijinit mai mult timp. Întinde ambele mâini spre jucăria oferită, o apucă numai când este apropiată la 2-3 cm de mână. Ține ambele mâini pe biberon când este alimentat	Urmărește cu privirea jucăria care i-a scăpat. Ținut așezat, fixează cu privirea o bilă din fața lui, o urmărește în mișcare. Prinde obiectele care i se oferă, urmărește cu privirea obiectele din jur până dispar și așteaptă revenirea lor. Retine obiectul din mână, aruncând o privire spre un alt obiect	Emite, în special dimineața, grupe de sunete în ritm rapid. Își manifestă bucuria în mod zgomotos. Deosebește persoanele străine de cele familiale, plânge când acestea din urmă se îndepărtează de el. Se bucură la vederea alimentelor; râde tare, zgomotos când le vede
6 luni	În poziție dorsală își trage cearșaful de pe cap. Își prinde picioarele cu mâinile. Se întoarce de pe spate pe abdomen și invers. Stă timp îndelungat ușor sprijinit și se ridică sprijinit de articulațiile	Își privește imaginea în oglindă, o atinge uneori cu mâna. Se uită după jucăria care i-a scăpat, încercând să o recupereze. Diferențiază biberonul de jucărie. Ia un cub de pe masă	Sonorizează sunete mai variate (vocale, consoane: p, b, g, m). Imită mimica veselă sau tristă a persoanelor din jur. Inițiază „conversații” cu persoanele familiale sau cu jucăriile. Găngurește

	măinii. Stă în șezut. Din decubit ventral se sprijină pe coate și pe mâini. Câmpul său vizual se mărește și participă mai intens la viața din jurul lui. Întinde mâinile și apucă jucăria din raza lui de prehensiune, o transferă dintr-o mână în alta. Începe să folosească policele		
7 luni	În decubit dorsal își ridică singur capul. Stă pentru scurt timp nesprrijinit. Se răsucește de pe față pe spate, mănuieste singur jucăriile, bea cu cana. Așezat sprrijinit, trage un șervet pus pe cap. Susținut de axile stă în picioare și poate sări pe loc. Apucă jucăria cu o singură mână, o transferă cu ușurință. Ține jucăria în palmă cu toate degetele, inclusiv policele	Se uită după o jucărie care i-a scăpat, chiar dacă nu o poate atinge. Observă obiecte plasate în afara câmpului său de prehensiune. Observă lucrurile noi din jurul său. Ridică de toartă ceașca întoarsă. Mănuieste singur jucăriile, bea cu cana, privește un obiect în cădere	Emitte sunete. Vocalizează în serie. Emitte sporadic silabe: ba, pa, la, da. Arată preferințe pentru unele persoane sau jucării. Manifestă uneori teamă față de străini, unele obiecte sau animale. Cere să i se acorde atenție, caută în mod activ contactul familial, întinzând mâinile după persoanele apropiate
8 luni	Se întoarce de pe spate pe abdomen și de pe abdomen pe spate. Stă nesprrijinit pentru mai mult timp. Pentru scurt timp stă în picioare, sprijinindu-se de mobilă. Încearcă să se târască viguros, stă bine în șezut, culcat își ridică capul, se rostogolește, își suportă greutatea, sare activ, întinde mâna, strânge obiectele mari, trece o jucărie dintr-o mână în alta. Ridică obiecte mici cu primele 3 degete. Ține câte un cub în fiecare mână, lovindu-le între ele. Își ține biberonul cu ambele mâini, îl ridică dacă i-a căzut	Își recunoaște numele, reacționând prompt la pronunțarea lui. Observă și examinează cu ochii și mâna obiectele din jur	Pronunță clar silabe izolate sau repetate, emite sunete vocale polisilabice: pa sau pa-pa și ma sau ma-ma. Exprimă bucurie când i se vorbește frumos, plânge când este certat. Începe să imite persoanele din jur (clipește din ochi). Se privește în oglindă și se bucură, țipă pentru atragerea atenției, o preferă pe mama sa cu care se simte în siguranță
9 luni	Stă în picioare sprrijinit mai mult timp. Susținut de axile, face mișcări de mers. Se ridică singur în picioare, agățându-se de gratiile patului, execută mișcări solicitate (dă mâna, duce la gură etc.). Începe să folosească pensa digitală. Ia al 3-lea cub, dând drumul unuia dintre cele două pe care le ține în mâini. Poate mânca un singur biscuit, ajută	Reacționează la unele cuvinte sau expresii familiale. Se joacă timp mai îndelungat cu o jucărie, o examinează cu îndemnul. Ridică de toartă ceașca întoarsă, pentru a lua jucăria ascunsă în fața lui	Pronunță spontan sau imitativ silabe repetate, fără semnificație: spune „ma-ma” sau „da-da”. Participă cu plăcere la un joc simplu cu adulții după demonstrație) „cucu - bau”. Își manifestă hotărât dorințele

	și chiar își ține singur biberonul, duce obiectele la gură, limba fiind folosită pentru explorarea obiectelor din jur		
10 luni	Rezemat de mobilă își poate mișca piciorul sus-jos, menținându-și echilibrul. Umblă „în patru labe”. Se ridică singur, merge sprijinit de mână, apucă obiectele digital (cu policele și arătătorul)	Reacționează la pronunțarea numelui. Râde când se privește în oglindă. Explorează cu ochii obiectele din jur, arată cu mâna. Își alege o jucărie pe care o examinează atent pe toate fețele; se joacă mai mult timp cu aceeași jucărie; se opune la îndepărtarea ei. Descoperă jucăria ascunsă, încearcă să recupereze obiectul căzut, manipulează două obiecte izbindu-le unul de altul	Pronunță clar cuvinte formate din silabe repetate. Înțelege cuvintele frecvent repetate de cei din jur. Îndreaptă atenția adulților spre sine prin gesturi, țipăt, tuse. Înțelege interdicția, oprește o activitate la ordin
11 luni	În poziție șezând se întoarce lateral, păstrându-și echilibrul. Stă singur în picioare câteva clipe. Merge ținut de ambele mâini sau singur, ținându-se de mobilă. Folosește cu ușurință pensa digitală, fără să-și sprijine brațul sau mâna. Stă singur în picioare câteva minute, apoi se așează fără să se lovească, își sugă degetul	Observă atent împrejurimile, pe stradă urmărește cu privirea oamenii, animalele, mașinile. Caută pastila cu degetul prin transparența sticlei. Începe să manipuleze obiectele cu o anumită intenție: introduce bila într-o cutie. Înțelege câteva ordine simple (verbale sau gestuale). Răspunde prompt, dă jucăria la cerere, salută la comandă	Pronunță spontan primul cuvânt cu semnificație precisă. Răspunde la solicitări, cooperând: întinde mâna sau piciorul pentru îmbrăcat. Pronunță două cuvinte cu înțeles
12 luni	În poziție verticală, sprijinit, se apleacă să ridice o jucărie fără să-și piardă echilibrul. Merge ținut de o mână sau face plimbări prin cameră, sprijinindu-se de mobilă. Începe să facă singur câțiva pași. Se cațără pe trepte „în patru labe”. Folosește cu îndemănare pensa digitală, ținând o bilă mică. Apuca obiectul nu numai cu policarul și indexul (ca un clește) și îl dă înapoi la solicitare sau îl reține intenționat	Manifestă interes de cunoaștere a obiectelor; manipulează diferențiat jucăriile (sună clopoțelul). Caută detaliile jucăriilor și arată la cerere două părți din corp (ochi, nas sau gură). Este receptiv la activități noi; învață jocuri simple în mod imitativ. Știe să facă „pa”; se joacă cu jucăriile și chiar cu mingea. Răspunde la comenzi simple, returnează un obiect sau îl reține intenționat	Vocabular pasiv; recunoaște ființele apropiate, unele obiecte sau acțiuni după denumire. Vocabular activ compus din două cuvinte cu semnificație precisă. Emite mai mult de două cuvinte. Manifestă tendință de independență și autoservire. Vrea să facă unele lucruri singur: să mănânce cu lingurița (neîndemnatic), să se dezbrace, să bea din ceașcă. Se joacă după model (imită). Se joacă cu mingea
15 luni	În poziție verticală, nesprrijinit, ridică un obiect de pe podea, își pierde uneori echilibrul. Se așează în genuchi. Merge bine fără sprijin. Se așează și se ridică de pe podea fără ajutor. Urcă scările în „4 labe”. Ține două cuburi într-o singură mână	Privește atent imaginile dintr-o carte cu poze colorate, ajutând la întoarcerea paginilor. Plasează la cerere rondela în planșetă (se admite maximum o eroare). Construiește după demonstrație un turn din 2 cuburi. Măzgălește cu creionul, spontan sau imitativ,	Vocabular pasiv îmbogățit; recunoaște un număr mai mare de obiecte și acțiuni după denumire. Vocabular activ compus din 4-6 cuvinte cu sens precis. Pronunță 10 cuvinte și înțelege sensul a 20 cuvinte, spune câteva cuvinte în jargon. Solicită

		<p>trasează linii neregulate. Manifestă un interes crescut pentru obiectele din jur. Aduce la cerere un obiect familial. Arată cu degetul ce dorește. Aruncă obiectele, le strânge, apoi le aruncă iarăși. Deschide o cutie. Introduce degetul într-un orificiu. Își scoate încălțăminte. Ține ceașca, înconjurând-o cu degetele. Introduce lingura în farfurie, neîndemânatic</p>	<p>atenția: arata cu degetul, trage de haine pe cei din jur sau le adresează cuvinte scurte. Efectuează jocuri cu mâinile în oglindă, studiind mișcările. Îmbrățișează imagini dintr-o carte. Încearcă să mănânce singur. Anunță mama când este ud (primul semn de control al sfîntecelor). Bea din cană pe care o ia singur, se hrănește neîndemânatic cu lingurița (cu rotație periorală, varsă din conținut)</p>
18 luni	<p>Stă în picioare, aruncă mingea cu ambele mâini, fără să-și piardă echilibrul, și o rostogolește cu piciorul. Începe să alerge. Urcă și coboară scările ținut de o mână sau ținându-se de balustradă, cu ambele picioare pe aceeași treaptă. Se urcă pe un scaun. Aleargă cu genunchii țepeni și de cele mai multe ori pe vârfuri, cade uneori</p>	<p>Poate să meargă cu păpușa în brațe, poate să meargă înainte și înapoi. Construiește după demonstrație un turn din 3 cuburi. Încearcă să se alimenteze singur. Îi place să tragă o jucărie după el. Aruncă o minge fără să-i dea drumul. Întoarce paginile din carte. Încearcă să tragă cu creionul linii drepte. Știe să scoată un capac. Duce ceașca la gură și bea din ea, după care o înapoiază mamei sau o lasă să cadă jos. Arată o mașină sau o pisică în imagine. Arată un obiect simplu: creion, papuc, lingură, cuțit, minge etc.); arată nasul, ochii, gura, mâna, piciorul. Atenția sa trece rapid de la un obiect la altul. Explorează sertarele, dulapurile. Are accese de mânie când este contrariat. Poate trage o față de masă pentru a ajunge jucăria</p>	<p>Folosește o propoziție alcătuită din adjectiv și substantive. Imită ocupațiile mamei. Execută ordine simple: „pune cana pe masă”, „du asta tatei”. Are o jucărie preferată, de care nu vrea să se despartă. Are o reacție de imitare în fața oglinzii. Are vocabular activ compus din 8-10 cuvinte. Folosește cuvinte-propoziții. Imită activități simple ale adulților: șterge praful, mătură. Cere olița la timp. Își poate scoate singur căciula, mânușile, ghetetele și ciorapii</p>
21 luni	<p>Aleargă liber, flectând genunchii. În picioare poate merge de-a îndărăteala</p>	<p>Recunoaște și arată 5 părți din corp, la cerere, pe păpușă sau pe imagine. Din 10 poze familiare recunoaște, arătând sau denumind, la cerere, 6 poze. Construiește la cerere un turn din 4 cuburi. Înțelege și execută la cerere un ordin privind 2 acțiuni simple în succesiune („ia cana de pe masă și dă-o mamei”)</p>	<p>Formează propoziții asociind două cuvinte: cere să bea, să mănânce. Folosește substantivul și verbul. Participă cu veselie, activ, la jocul cu adulții. Recunoaște și diferențiază obiectele personale ale fiecărui membru de familie. Duce spontan obiectul găsit persoanei respective</p>

24 luni	Își menține echilibrul mergând pe bordura trotuarului. Aleargă cu ușurință. Urcă și coboară singur scările. Se urcă singur pe scaun, pe pat. Lovește mingea cu piciorul, după o scurtă alergare, fără a-și pierde echilibrul. Se catără pe mobilă, deschide singur ușa trăgând de mâner, sare cu corpul propulsat înainte	Privește o carte cu poze, întorcând pagină cu pagină. Din 10 poze familiale recunoaște, arătând sau denumind, la cerere, 6 poze. Plasează la cerere 3 forme geometrice în planșetă: rondela, pătratul, triunghiul (se admit maximum 2 erori). Construiește la cerere un turn cu 5 (sau 7) cuburi. Poate forma un tren din mai multe cuburi. Reproduce cu jucăriile activități curente observate în casă (culcă păpușa, hrănește ursulețul). Întoarce paginile succesiv una după alta. Desează linii pe verticală, cu creionul ținut în pumn și copiază o linie orizontală. Se dezvoltă personalul: nu vrea să împartă lucrurile cu cei străini; are un simț net de proprietate, nu conștientizează care lucruri sunt ale sale și străine. Își exprimă dorința de a merge la toaletă. Nu deosebește ce este „bine” și ce este „rău”. Este mândru că are abilități motorii performante. Începe să fie ordonat și învață să-și aranjeze jucăriile	Folosește propoziții din 2-3 cuvinte, chiar incorect pronunțate. Folosește substantivul, verbul și adjectivul sau pronumele. Face propoziții negative și interogative. Are un vocabular de 300 cuvinte. Vorbește mult și nu mai folosește jargonul. Manifestă tendință de a se apropia de alți copii, pe care-i „studiază” în timpul jocului. Se joacă aproape de copii, dar de unul singur – joc paralel. Execută mici treburi casnice (aduce un pahar cu apă, deschide aparatul de radio). Mănâncă cu lingurița. Duce lingura la gură, fără a o întoarce. Beu bine dintr-un pahar ținut cu o singură mână. Cere olița la timp, putându-se reține. Se îmbracă și ajută la dezbrăcat. Se spală pe mâini și le șterge. Execută patru ordine elementare. Uneori cere ajutorul. Ascultă povești ilustrate prin imagini. Se joacă imitându-și părinții
27 luni	Aruncă mingea spre adult. Sare pe loc cu ambele picioare odată. Prinde mingea și o aruncă spre examinator. Aduce la cerere un pahar cu apă, fără să-l verse sau să-l scape. Merge la cerere sau imitativ pe vârful picioarelor	Din 10 poze familiale recunoaște, arătând sau denumind la cerere, 7 poze. Plasează la cerere 3-4 forme geometrice în planșetă (la 3 forme admise – 2 erori, la 4 forme admise – 3 erori). Construiește la cerere un turn din 6 cuburi. Repetă după adult 2 cifre. Începe să pună întrebări, își cunoaște și pronunță prenumele. Se recunoaște în oglindă. Are ritual de „adormire”, pentru aceasta are nevoie de jucăria sa preferată și exprimă multe cereri înainte de culcare	Formează propoziții din mai multe cuvinte. Își vorbește singur când se joacă. Imită din proprie inițiativă activități mai complicate ale adulților: vorbește la telefon, spală un obiect mic. Execută sarcini casnice simple, ajută activ la aranjarea lucrurilor sale. Își aranjează jucăriile. Ascultă povești, arată cu degetul eroii în ilustrații
30 luni	Încearcă să stea într-un picior. Sare de pe o treaptă pe alta, cu ambele picioare odată. Merge pe vârful degetelor, la comandă. Stă în ortostaziune unipedală. Sare cu picioarele lipite.	Execută după modelul din fața lui o construcție simplă (o poartă) din 3 piese de construcție. Trasează după model o linie regulată. Este atent la mediul înconjurător:	Vocabular activ mult îmbogățit. Folosește cuvinte compuse din mai multe silabe. Folosește verbul conjugat și pronumele personal. Se apropie de alți copii, îi măn-

	<p>Poate să ducă un pahar cu apă, fără să-l verse. Se plimbă cu un mic vehicul. Poate arunca mingea la 1-2 metri</p>	<p>diferențiază vehiculele, recunoaște un drum parcurs acum 1-2 zile înainte. Este atent la povești simple. Începe să diferențieze fețele de băieți. Își cunoaște numele. Folosește bine pronumele personal „eu”. Construiește un turn din 8 cuburi. Copiază o linie orizontală și una verticală, fără a le intersecta cu creionul între degete. Are noțiunea de doi. Identifică obiectele la cerința adultului: 5-7</p>	<p>gâie sau îi lovește. Manifestări de independență și autoservire: vrea să meargă independent pe stradă, mănâncă singur, se spală pe mâini, se dezbracă, începe să se îmbrace; este curat noaptea. Începe faza de negativism fiziologic - „nu”. Poate merge singur la toaletă, fără să se ștergă</p>
33 luni	<p>Încearcă să stea într-un picior. Sare de pe o treaptă pe alta, cu ambele picioare odată</p>	<p>Recunoaște la o jucărie (păpușa fără mână) lipsa unei părți din corp. Sortează, la cerere sau după demonstrare, o construcție simplă (o poartă) din cel mai puțin 3 piese de construcție. Înțelege și execută corect un ordin privind două acțiuni diferite succesive („du mamei creionul, pe urmă închide ușa”)</p>	<p>Reproduce poezii scurte. Cunoaște sensul pluralului. Se arată interesat în a focaliza în mod activ atenția. Invită anturajul să-i privească jucăriile. Manifestă preferință pentru unele persoane, jucării, activități</p>
36 luni	<p>Urcă și coboară singur scările, punând alternativ câte un picior pe o treaptă. Merge pe bicicletă. Stă pentru un moment pe un picior</p>	<p>Describe două acțiuni simple reprezentate pe două imagini. Sortează la cerere obiectele după: formă (3 forme), mărime (2 mărimi), lungime (2 lungimi), culoare (2 culori). Diferențiază 2 suprafețe inegale. Cunoaște 3 poziții spațiale: sus, jos, în față sau în spate. Execută spontan sau după demonstrație o construcție simplă (o poartă, o casă din 4-5 piese de construcție. Trasează după model două linii regulate (verticale, orizontale). Repetă după adult 3 cifre. Recunoaște un drum parcurs acum o săptămână. Manifestă un evident interes de cunoaștere, pune frecvent întrebări. Își cunoaște și pronunță numele și prenumele</p>	<p>Reproduce poezii și relatează situații din viața lui și a familiei. Receptiv la cuvinte noi. Limbaj constituit gramatical (substantiv, verb, adjectiv, pronume). Folosește corect pluralul. Se apropie în mod activ de alți copii, se joacă cu ei. Manifestă reacții de opoziție (activă sau pasivă) față de adulți. Pune multe întrebări. Are noțiuni de trecut, prezent și viitor. Recunoaște 8 imagini și încearcă să răspundă „Ce este asta?”, folosind timpul trecut și pluralul în vorbire. Are un vocabular de 900 cuvinte. Cunoaște câteva cântece pentru copii. Numără până la 10. Definește obiectele. Se joacă cu alți copii și se socializează progresiv</p>

6.2. Versiune rapidă a criteriilor de apreciere a neurodezvoltării

Tabelul 6.2.1

Criterii de apreciere a neurodezvoltării (versiune rapidă)

Vârsta / luni	Motor grosier	Motor vizual	Limbaj	Social
1 lună	Capul ridicat ușor pe pronație. Face mișcări de târâre. Prinde strâns	Urmărește spre linia mediană	Alertă la sunete (clipire, mișcare, ridicare)	Privește fața
2 luni	Ține capul pe linia mediană. Nu mai ține pumnul strâns	Urmărește obiectul dincolo de linia mediană	Zâmbește după ce e zgâlțâit sau i se vorbește	Din ce în ce mai alert
4 luni	Stă bine între perne	Prinde cu ambele mâini coordonat. Atinge cubul pus pe masă	Se orientează după voce	Privește fețele
5 luni	Șade sprijinit mai mult timp	Întoarce capul la clopoțel	Spune „a-gu”	Îi place să privească
6 luni	Se rostogolește de pe spate pe burtă. Stă bine în șezut. Bagă picioarele în gură în poziție de supinație	Prinde cu orice mână. Prinde cu toate degetele	Gângurește	Privește îndelungat
7 luni			Zice „pa-pa”, „ta-ta”, „ma-mă”, inadecvat	
8 luni		Recunoaște străinii		
9 luni	Merge de-a bușilea. Se împinge în picioare, îi place să stea în picioare	Prinde cu policele în palmă. Arată cu degetul. Ține sticla. Suge degetul	Imită sunete	
10 luni			Face „pa-pa”, „ta-ta”, „ma-mă”, adecvat	
11 luni				Începe să exploreze mediul
12 luni	Merge ținut de mână sau singur. Se rostogolește când stă în șezut	Prinde cu 2 degete. Aruncă obiectele și jucăriile	Folosește 2 cuvinte	Cooperează la îmbrăcat. Urmărește comenzi simple cu gesturi. Imită acțiuni. Vine când e chemat.

7. ROLUL PSIHOMOTRICITĂȚII ȘI METODELE DE TESTARE LA COPIL

Psihomotricitatea este descrisă în literatura de specialitate ca o funcție complexă, o aptitudine care integrează atât aspecte ale activității motorii, cât și manifestări ale funcțiilor perceptivă. [92, 600]

Conduitele psihomotorii ale fiecărui individ evoluează în funcție de înzestrarea sa aptitudinală, de gradul de dezvoltare fizică și intelectuală și de influențele educative cărora a fost supus pe tot parcursul copilăriei. [80, 83, 325, 387]

Psihomotricitatea reprezintă o funcție complexă, ce determină aspectele comportamentului uman. Ea include participarea diferitelor procese și funcții psihice care asigură atât recepția informațiilor, cât și execuția adecvată a actelor de răspuns. Prin componentele sale de bază, psihomotricitatea face posibilă adaptarea practică (învățarea tehnicilor profesionale, manuale, intelectuale), adaptarea socială (modalități de comunicare interpersonală), adaptarea estetică (tehnici de expresie corporală), adaptarea educativă. Mai mulți autori evidențiază rolul actului motor care stă la baza organizării cunoașterii și învățării, determinând, într-o proporție considerabilă, organizarea mentală a persoanei. [325, 433, 471, 609]

Studiul psihomotricității este considerat primordial în evaluarea diagnosticului pentru toate tipurile de deficienți. Psihomotricitatea reflectă capacitatea de mișcare datorită organizării și coordonării mișcărilor musculare complexe. Relația poate fi observată în dezvoltarea psihică la copil, odată cu dezvoltarea gândirii se dezvoltă și psihomotricitatea.

Referindu-se la psihomotricitate, DeMeur a evidențiat existența unor raporturi între motricitate, intelect și afectivitate. Deși, Lapiere a considerat că noțiunea de psihomotricitate este prea vastă pentru a se preta la o definiție precisă, categorică și efectivă, iar C. Păunescu a subliniat că „*psihologia demonstrează că actul motor stă la baza organizării cunoașterii și învățării, determinând, într-o proporție considerabilă, organizarea mentală a persoanei*”. [560, 561, 600]

Educarea psihomotricității deține un loc important în terapeutică educațională, dacă ținem cont de faptul că deficiența mentală este asociată, în general, cu debilitatea motrice. [43, 220, 434] Tulburările de psihomotricitate sunt extrem de variate și se pot grupa în următoarele categorii [506]:

1. Tulburări ale motricității: întârzieri în dezvoltarea motorie, marile deficite motorii, debilitate motrice, tulburări de echilibru, de coordonare, de sensibilitate.

2. Tulburări de schemă corporală, de lateralitate, de orientare, organizare și structurarea spațială, de orientare și structurare temporală.

3. Instabilitate psihomotorie.

4. Tulburări de realizare motrice: apraxie, dispraxie, disgrafie motrice.

5. Tulburări psihomotrice de origine afectivă.

Inițierea oricărui program de terapie educațională a psihomotricității trebuie să fie precedată de o evaluare a achizițiilor psihomotrice de care dispune fiecare copil la un moment dat, făcându-se astfel o comparație cu cele pe care ar trebui să le aibă. [43, 220, 434]

Dezvoltarea psihomotorie se examinează, de regulă, la copiii mici (0-5 ani) și stă la

baza depistării precoce a copilului cu deficiențe. Există o legătură logică între deficiența mintală, nivelurile și tulburările de motricitate. Cu cât gradul deficienței mintale este mai pronunțat, cu atât și nivelul motricității este mai scăzut și tulburările sunt mai variate și mai grave, și invers. [42, 93, 184, 220, 325, 434, 564]

Există sisteme de suport al deficiențelor mintale. [773] Copiii născuți cu greutate foarte mică beneficiază de sisteme de monitorizare, pentru evaluarea comportamentelor neuropsihice în dinamica dezvoltării. [158, 220, 325, 564] Contează mult oferirea suportului psihologic copilului cu handicap neuropsihic, managementul terapeutic [158, 482, 492] și profilaxia PCI. [458] Precocitatea intervenției terapeutice este hotărâtoare în obținerea unui rezultat optim. Primul care examinează copilul este medicul pediatru care îngrijește respectivul copil încă din perioada intrauterină. Deficiența trebuie recunoscută cu mult înainte ca ea să fie vizibilă pentru părinți. [304, 305, 322, 342, 343] Pentru certificarea diagnosticului sau pentru elucidarea lui, ca și pentru stabilirea celei mai corecte atitudini terapeutice, pediatrul trebuie să apeleze la consult. Copilul va fi trimis la un specialist neurolog sau ortopedist, în funcție de natura afecțiunii sale, sau la un neuropsihiatru. Medicul respectiv, la rândul său, va avea nevoie de consultul altor specialiști, care să completeze întregul tablou clinic al pacientului (exemplu: defectologi, ergoterapeuți, proteziști, chirurghi ortopezi). Sunt necesare și unele examene complementare: radiografii, EEC, EKG, audiograme, analize biologice de laborator. [239] Decizia necesității unui examen suplimentar, ca și interpretarea lui trebuie să aparțină exclusiv medicului. [79, 238, 433]

Dezvoltarea psihomotricității la copil prezintă o serie de caracteristici care merită să fie cunoscute pentru că ele stau la baza evaluării nivelului și calității dezvoltării de la un moment dat. [482] Succint, aceste caracteristici sunt următoarele: [498, 528, 661, 691]

- Dezvoltarea psihomotricității înregistrează salturi calitative, pe baza unor acumulări cantitative; formele noi de comportament sunt întotdeauna superioare celor precedente.
- Noile calități nu le desființează pe cele anterioare, ci le includ prin restructurări succesive.
- Dezvoltarea psihomotricității se produce stadial, în etape distincte, cu caracteristici proprii fiecărei vârste.
- Transformările din domeniul psihomotricității sunt continue și insesizabile la intervale mici de timp.
- De multe ori dezvoltarea psihomotrică este asincronă la nivelul diferitelor procese și însușiri, unele având ritmuri proprii de dezvoltare la diverse etape de vârstă.

Bazele teoretice și practice ale kinetoterapiei pacienților cu handicap neuropsihic se bazează pe cunoașterea principiilor psihomotricității. [664, 691, 723, 722] Există diverse metode și teste pentru măsurarea nivelului de dezvoltare psihomotrică cum ar fi scara Gessel, prima scară de dezvoltare psihomotrică - scara Brunet-Lezine, testul Buhler și Hetzer, testul Scholl, scara Institutului de Igienă București, testarea neurodevelopmentală după Vojta, Battle, BINS, CAT/CLAMS, Bailes, Grenier, Collis, Peiper-Ispert etc. [156, 216,

284, 419, 516, 507] Se propune o metodă licențiată, care conține scoruri/instrumente pentru depistarea precoce a retardului mental și tulburărilor de comunicare - **testul screening DENVER II**, folosită de Clinica de Neuropediatrie a Departamentului Pediatrie de la USMF „Nicolae Testemițanu” și screeningul Amiel-Tison și Gosselin.

7.1. Tehnici de expres examinare a dezvoltării neuropsihice a copiilor de vârstă mică (între 1 și 36 luni)

Tablelul 7.1.1

Tehnici de examinare a abilităților neuropsihice la copilul mic

Vârsta	Tehnica de examinare
1 lună	<p>1. Vom atinge cu un deget palma copilului. Copilul strânge degetul examinatorului cu patru degete, fără police („mână de maimuță”) și îi dă drumul imediat.</p> <p>2. Copilul este așezat în decubit dorsal. I se prezintă un inel colorat din plastic, în plan median (nu și lateral), la aproximativ 15 cm distanță de ochi. Copilul trebuie să fixeze cu ochii, pentru un moment, inelul prezentat.</p> <p>3. Copilul este așezat în decubit dorsal. I se prezintă în plan median un inel colorat din plastic, căruia i se imprimă o mișcare lentă în linie orizontală. Copilul urmărește mișcarea inelului, într-un arc de 45-60° spre stânga și spre dreapta față de planul median.</p>
2 luni	<p>Copilul este așezat în decubit dorsal. I se prezintă în plan median o jucărie viu colorată. Adultul observă dacă copilul privește direct și mai mult decât un moment obiectul prezentat.</p> <p>Copilul este așezat în decubit dorsal. I se prezintă în plan median o jucărie, căreia i se imprimă o mișcare lentă în linie orizontală, pe un arc de 90-120°.</p> <p>Copilul trebuie să întoarcă capul dintr-o parte în alta a liniei mediane. Adultul, aplecat asupra copilului, îi vorbește dând din cap afirmativ. Copilul este stimulat să găngurească. O persoană familială se deplasează prin cameră în apropierea copilului, care o urmărește în mișcare și își modifică expresia la apropierea feței acesteia (zâmbeste).</p>
Luni	<p>În palma copilului se plasează o jucărie ușoară de plastic. Copilul trebuie să arunce jucăria ferm, să o scuture prin mișcări bruște, să o examineze 1-2 minute și să o ducă la gură.</p> <p>Copilul se află în decubit dorsal. I se prezintă o jucărie în plan median, căreia i se imprimă o mișcare de 180°, pornind de la stânga spre dreapta în raport cu linia mediană. Copilul trebuie să urmărească jucăria în mișcare.</p>
Luni	<p>Copilul se află în decubit dorsal. Adultul îl prinde de mâini și imprimă o ușoară tracțiune pe antebrațe. Copilul își ridică atât capul, cât și umerii, cu o foarte ușoară întârziere a capului la începerea mișcării.</p> <p>Adultul îl strigă pe copil. Acesta se imobilizează („trage cu urechea”) sau întoarce capul spre examinator și îl privește atent.</p>
Luni	<p>Copilul, așezat în decubit dorsal sau sprijinit, întinde ambele mâini spre jucăria care i se oferă și o apucă numai dacă s-a apropiat de mâna lui (la 2-3 cm) sau a venit în contact cu mâna.</p>
6 luni	<p>Adultul oferă o jucărie. Copilul întinde mâinile, o apucă voluntar, cu siguranță în mișcări, folosind policele.</p> <p>Se prezintă copilului un biberon și o jucărie. Copilul diferențiază cele două obiecte: duce biberonul la gură, scutură jucăria.</p> <p>Dacă îi acoperim fața cu cearșaful, îl trage de pe cap. Își prinde picioarele cu mâinile. Dacă este împins ușor lateral se întoarce de pe spate pe abdomen și invers, se așează.</p>
7 luni	<p>Adultul oferă o jucărie. Copilul o apucă voluntar și o mănuieste singur, folosind policele.</p> <p>Adultul oferă o cană, copilul bea cu cana.</p>

	<p>Acoperit cu cearșaful, copilul și-l trage de pe cap. Adultul susține copilul de axile, el va sta în picioare și poate sări pe loc.</p>
8 luni	<p>Adultul oferă o jucărie. Copilul întinde mâna și o apucă voluntar, apoi o trece dintr-o mână în alta. Se sprijină pe picioare susținut de axile, pentru puțin timp stă nesusținut. Oferim câteva cuburi mici, copilul va ține câte un cub în fiecare mână, lovindu-le unul de altul.</p> <p>Oferim biberonul, copilul îl ține cu ambele mâini, îl ridică dacă i-a căzut.</p> <p>Adultul rostește numele copilului, el se întoarce și se bucură, apoi pronunță silabe pa-pa sau ma-ma. Exprimă bucurie când i se vorbește frumos, plânge când este certat.</p>
11 luni	<p>Se oferă copilului o jucărie pe care acesta o ia în mână.</p> <p>Dacă adultul îi cere să o lase din mână, copilul înțelege și execută.</p> <p>Dacă i se spune „bravo!”, copilul bate din palme. Știe să facă „pa” la comandă.</p> <p>Dacă-l ținem de ambele mâini sau, ținându-se de mobilă, va merge.</p>
12 luni	<p>Se așează un grup de jucării în fața copilului, dintre care acesta alege o jucărie. Copilul știe să folosească în mod diferențiat câteva jucării (știe să sune clopoțelul, să bată toba etc.), în joc folosește câteva cuvinte.</p> <p>Dacă îi oferim o jucărie, care este jos, se apleacă și o ridică fără să-și piardă echilibrul.</p> <p>Dacă îi oferim câteva bile, le apucă folosind pensa digital.</p>
15 luni	<p>Se așează pe masa din fața copilului planșeta cu figuri geometrice. I se cere copilului să plaseze rondela în spațiul corespunzător din planșetă. Adultul construiește un turn din două cuburi cu latura de 2,5 cm în fața copilului, căruia îi cere să construiască și el un turn după model.</p> <p>Adultul ascunde o bilă într-o cutiută de plastic, de față cu copilul. I se oferă copilului cutia, acesta o deschide și caută bila.</p> <p>Dacă-i oferim două cuburi, le ține pe ambele într-o singură mână.</p> <p>Va merge dacă-l vom ruga, păstrându-și echilibrul.</p>
18 luni	<p>Se așează pe masa din fața copilului mai multe obiecte familiare (o păpușă, o cană, o linguriță). I se cere copilului să arate cu mâna unul dintre obiectele prezentate („Care este păpușa?”).</p> <p>Se prezintă copilului un set de zece poze cu animale sau obiecte familiare. Adultul întreabă: Unde este pisica? Unde este mărul? Copilul alege pozele indicate, așezându-le în fața lui.</p> <p>Oferindu-i o carte, o va răsfoi câte 2-3 pagini.</p> <p>Dacă mingea va sta jos, îi va da cu piciorul și va alerga după ea.</p>
21 luni	<p>Se prezintă copilului o păpușă. Adultul cere copilului să arate pe păpușă unde sunt ochii, gura, urechile, părul, mâinile etc. Copilul trebuie să răspundă, arătând cu degetul pe păpușă.</p> <p>Se așează pe masa din fața copilului planșeta cu figuri geometrice. I se cere copilului să plaseze în spațiile corespunzătoare din planșetă mai întâi rondela, apoi pătratul.</p> <p>Dacă-i vom arunca o minge, va întinde mâinile, să o prindă. Dacă o scapă, va alerga după ea.</p>
30 luni	<p>Adultul construiește pe masa din fața copilului o poartă (un pod) din trei piese de construcție. I se cere copilului să construiască după model, o poartă (un pod) din alte trei piese de construcție.</p> <p>I se dă copilului un creion și o hârtie. Adultul trasează pe hârtie o linie regulată, orizontală. Copilul este invitat să reproducă modelul.</p> <p>Numără până la 2; două cuburi.</p> <p>Dacă-l rugăm să numească animalele dintr-o carte cu poze, le arată cu degetul.</p>

33 luni	<p>Adultul construiește o poartă din cel puțin trei piese de construcție, în fața copilului. Apoi ia modelul și îi cere copilului să execute o construcție asemănătoare.</p> <p>Adultul cere copilului să reproducă din memorie poezii scurte, cu versuri de 12-15 silabe (4 versuri). Când copilul nu are nimic învățat dinainte, adultul îi cere să reproducă după el o poezie scurtă.</p> <p>Se prezintă copilului o imagine în care sunt ilustrate mai multe obiecte sau animale de același fel. Copilul este întrebat: Ce sunt acestea?</p>
36 luni	<p>Se prezintă două poze, în care sunt ilustrate două acțiuni simple: un copil doarme, un copil mănâncă. Se cere copilului să descrie pe imagine cele două acțiuni.</p> <p>Dacă îi dăm o păpușă și îl rugăm s-o dezbrace, va face-o, apoi o va îmbrăca.</p> <p>Dacă-i oferim 3 cuburi, va construi un pod.</p> <p>Vom cere să reproducă un cântec pe care-l cunoaște.</p>

7.2. Testul screening DENVER II pentru evaluarea dezvoltării (Proceduri de evaluare folosite pe plan mondial)

Testul de dezvoltare DENVER (DDST) a fost elaborat de Frankenburg și colab. în anul 1975, pentru a putea determina rapid devianțele de la dezvoltarea normală a copiilor cuprinși între 0-6 ani. [217, 218]

Proba DENVER urmărește evidențierea achizițiilor de dezvoltare și a fost introdusă și experimentată în România de echipa condusă de N. Mitrofan în 1993-1994.

Originea ideilor testării este în Tabelele de dezvoltare Gessel. Cuprinde 105 itemi de 4 tipuri: comportamentul social; comportamentul de adaptare; comportamentul verbal; comportamentul motor. Pentru fiecare domeniu sunt diferențiate comportamentele principale care definesc domeniul respectiv și care au o evoluție progresivă cu vârsta.

Acest test nu este prea bun pentru a pune în evidență problemele de deficiențe minore de articulație sau lingvistice. În cazul în care se suspectează probleme se recomandă luarea legăturii cu un logoped. O versiune adusă la zi este screeningul DENVER II, care conține mai multe teste de limbaj, noi scoruri în funcție de vârstă, noi categorii de interpretare a testelor și un scor de evaluare a comportamentului. [217, 218]

Testele sunt foarte utile medicilor de familie și părinților pentru a ordona și direcționa observațiile cu privire la copilul mic, pentru că servesc drept introducere în problematica primei vârste. Testul este grupat în câteva categorii, după cum urmează.

Testul în varianta DENVER II are 125 de itemi. În urma aplicării testului se obține profilul psihologic al copilului, cuprinzând următoarele domenii:

1. *personal social* – comunicare, adaptare față de adulți și interes față de propriile nevoi;
2. *motricitate fină* – adaptabilitate, coordonare ochi-mână, mânăuirea de obiecte mici și rezolvarea de probleme;
3. *limbaj* – testarea auzului, înțelegerea și folosirea limbajului;
4. *motricitate generală* – statul în șezut, mersul sărit, mișcările musculare ample, globale.

În test mai sunt incluși 5 itemi care studiază comportamentul copilului, cu ajutorul cărora se evaluează comportamentul global al acestuia. Cu ajutorul acestui test, copiii sunt clasificați în normali, interpretabili și anormali.

Testul DENVER II a fost dezvoltat pentru a fi utilizat la copiii aparent normali, de la naștere și până la vârsta de 6 ani. Testul este administrat prin evaluarea performanțelor copilului la un număr de sarcini potrivite din punctul de vedere al vârstei sale. Testul este util, în mod special, pentru evaluarea și identificarea unor posibile anomalități la copiii aparent normali și asimptomatici din punct de vedere neurologic, dar și pentru confirmarea, pe baza unui instrument obiectiv, a anumitor suspiciuni la care s-a ajuns în mod intuitiv, precum și pentru monitorizarea copiilor care au fost identificați ca fiind în situații de risc pentru probleme de dezvoltare cum ar fi, de exemplu, copiii care au trecut prin dificultăți perinatale. Copiii suspecți pentru probleme de dezvoltare sunt distribuiți în grupuri de risc pentru o evaluare mai aprofundată.

Copiii mai mici pot fi examinați în timp ce stau în brațele mamei. Nu neapărat ca fiecare test să fie încununat de succes. Se va începe cu testele cele mai simple și foarte ușoare.

Pentru testare se utilizează materiale precum: ghem de lână roșie, jucărie pentru sugari zornăitoare, 8 cuburi colorate, sticlă transparentă, clopoțel, minge tenis, creion, stafile, coli de hârtie. Rezultatele conduc la conturarea unui scor care poate fi considerat normal, suspect, anormal, instabil. Se recomandă repetarea testării la intervale de 6 luni până la vârsta de 2 ani, la interval de 1 an până la vârsta de 5 ani.

Testul screening DENVER II constă din 125 de sarcini (itemi) aranjate pe formularul de testare în patru secțiuni și care au scopul de a evalua copilul în următoarele arii, sau funcții:

Profesional-social: interacțiunea cu alte persoane și capacitatea de a avea grijă de propriile nevoi (25 itemi);

Motor fin-adaptiv: coordonare ochi-mână, manipularea obiectelor mici și rezolvarea de probleme (29 itemi);

Limbaj: auzul, înțelegerea și utilizarea limbajului (39 itemi);

Motorgrosier: statul jos, mersul, săritul și în general mișcărilor care implică mușchii mari ai corpului (32 itemi).

De asemenea testul include cinci itemi de „comportament în timpul testării”, care sunt completați după administrarea testului. Evaluarea comportamentului copilului în acest mod ajută specialistul să estimeze în mod subiectiv performanțele și comportamentul general al copilului, obținând astfel un indicator grosier al felului în care copilul își utilizează abilitățile.

În continuare prezentăm componentele celor 4 domenii pentru aprecierea dezvoltării neuropsihice.

Comportamentul motor: motricitate în decubit dorsal (cap, trunchi, membre); motricitate în decubit ventral; poziție șezând, posturi de echilibru; ortostatism, mers, alergare; control vertical, deplasare pe verticală (urcat-coborât scări); motricitatea fină a mâinii.

Comportamentul cognitiv: receptivitate generală la stimuli; percepția și reprezentarea; memoria verbală (recunoaștere, denumire de imagini); activitatea de construcție; activitatea de reproducere grafică; caracteristici calitative de vârstă.

Comportamentul verbal: gângurit (vocale, consoane); pronunția pe silabe; limbajul pasiv; limbajul activ; structura gramaticală a limbajului vorbit.

Comportamentul socioafectiv: diferențierea reacțiilor afective; imitația și comunicativitatea afectivă; activitatea de joc cu copii și adulți; manifestări de independență (preferințe active, opoziție) și autoservire (deprinderi de hrănire, îmbrăcare, igienă). [275]

Efectuarea testului. Se trage o linie verticală corespunzătoare vârstei cronologice a copilului pe grafic. Dacă copilul a fost prematur, se vor scădea lunile de prematuritate din vârsta cronologică, calculându-se vârsta corectată. Se vor efectua testele care corespund liniei de vârstă. Testul poate fi făcut de părinte sau de medic, la preferințele copilului. Observăm cum se simte copilul în timpul testului. Testele se vor nota.

Metoda permite aprecierea gradului de dezvoltare atât la general cât și pe componente, oferind posibilitatea de a urmări în dinamică dezvoltarea. Dinamica se reflectă prin atingerea cotei normale a vârstei, sau prin surprinderea avansurilor sau retardului față de vârsta cronologică. Apariția retardului atrage atenția asupra necesității cunoașterii cauzelor care au determinat situația, pentru a găsi modalitățile individuale de ameliorare și recuperare care să asigure normalitatea.

Testul DENVER II se face în funcție de vârsta copilului, urmărindu-se în conformitate cu următoarele acțiuni:

1. Când este întins pe burtă își ridică capul, sprijinindu-se pe antebrațe.
2. Când este ridicat de mână din poziție culcat în poziție șezând capul nu atârână.
3. Copilul poate folosi peretele sau o balustradă ca să se ajute (dar nu se poate sprijini de o persoană).

El trebuie:

4. Să arunce mingea spre examinator.
5. Să sară o distanță peste un obstacol (peste o foaie de hârtie A4).
6. Să meargă înainte, cu călcâiul la o distanță de 2-3 cm de vârful celuilalt picior.
7. Să prindă o minge care sare. Se permit 3 încercări.
8. Să meargă înapoi.
9. Să lege ghemul de lână încet în fața ochilor. Trebuie observat dacă ochii se mișcă 90° spre linia mediană.
10. Să apuce zornăitoarea când mânerul îi atinge degetele.
11. Să caute ghemul de lână când acesta dispare din câmpul roble (în spatele mesei).
12. Să apuce bobîța de strugure între police și index.
13. Să apuce de sus bobîța de strugure între police și index.
14. Să copieze o figură (un cerc), fără să i se numească sau să i se demonstreze obiectul.
15. Să arăte care linie este mai lungă.
16. Să copieze ceva (o cruce). Liniile se pot încrucișa în orice unghi.
17. Să copieze ceva (un pătrat). Dacă nu reușește, i se poate arăta.
18. Să arate două brațe, sau doi ochi, sau două picioare.
19. Să numească imaginile de la baza graficului.
20. Să dea cubul mamei, apoi să-l pună pe masă.
21. Să răspundă la 2/3 din: Ce faci dacă-ți e frig/foame, dacă ești ...?
22. Să pună ceva pe/sub/în față/în spatele scaunului (fără probleme).
23. Să răspundă la 2/3 din: focul e fierbinte/gheața e rece...; mama este femeie/tata este bărbat, lingura este mare/lingurița este mică etc.

24. Să definească 6 din 8 denumiri: minge, lac, birou, banană, perdea, gard viu, roșu. Să indice verbal că a înțeles.

25. Să răspundă la 3/3 din ce este făcută lingura/gheața/ușa etc.?

26. Să zâmbești, să vorbești pentru a obține un zâmbet (trei tentative).

27. În timp ce se joacă cu o jucărie încercați să i-o luați. Treceți peste aceasta dacă se opune.

28. De la copil nu se cere să-și lege șireturile sau să-și incheie un nasture la spate.

Testele de tip screening sunt teste de dezvoltare, raportate la normele de vârstă și presupun compararea achizițiilor psihocomportamentale ale copilului cu obiectivele instrucționale, răspunsul și performanța. În urma testării se presupune o trimitere la neuropediatru pentru evaluări neurologice complexe, aprecierea tulburărilor psihomotrice, stabilirea diagnosticului și pentru crearea unui program de acțiune, de intervenție, de recuperare, de compensare a deficiențelor constatate.^[273]

Scopul testelor de tip screening este de a identifica copiii care prezintă riscuri în dezvoltarea psihocomportamentală, sau chiar anumite handicapuri. Scopul depistării este posibilitatea de a construi programe speciale de intervenție educațional-terapeutică. Testarea screening se realizează de obicei la nivelul comunității, selectând copiii care necesită evaluări extensive suplimentare pentru precizarea necesităților de intervenție educațional-terapeutică.

Acestea pornesc de la concepția că depistarea timpurie a unor deficiențe la copil determină luarea unor măsuri imediate de tratament educațional și terapeutic-recuperator, prevenindu-se instalarea unor abateri grave. Depistarea nivelului real de dezvoltare al copilului precum și depistarea cauzelor unor deficiențe conduce la aplicarea unor măsuri de intervenție adecvate.

Există și alte teste pentru măsurarea psihomotricității:

– Un prim grup de instrumente s-a constituit cu scopul măsurării condiției psihice a n.n. cuprinzând: măsurarea comportamentului copilului născut înainte de termen, scala de măsurare a comportamentului neonatal, măsurarea neurologică a copilului, chestionar pentru comportamentul copilului. Exemple: Testul L. Dubowitz și V. Dubowitz, 1981^[274], metoda de testare Gessel^[275] etc.

– Un alt grup de instrumente a fost constituit pentru copiii preșcolari, între 0 și 3 ani, în scopul evaluării achizițiilor de învățare și pentru cei între 3 și 7 ani, când achizițiile în plan psihocomportamental se realizează prin socializare în cadrul unor instituții preșcolare sau școlare. Tip de teste: Carolina Curriculum pentru copiii foarte mici cu nevoi speciale; Carolina Curriculum pentru preșcolari cu nevoi speciale, Testul AEPS, 1992, care corespunde unui program complex numit „Sistem de evaluare, măsurare și programare pentru copiii foarte mici”.

– Scorul Bayley pentru neurodezvoltarea copilului este publicat în 1969 și revizuit în 1993, reflectând măsurarea dezvoltării copiilor pe direcția cognitiv-mentală și cea motorie. Este dedicat copiilor între o lună și 42 de luni. Cuprinde mai multe scoruri cu obiective specifice: scor mental, scor motor, scor de evaluare a comportamentului. *Scorul mental* este dedicat măsurării unor abilități precum: abilitățile senzorial-perceptuale, achiziționarea constantei obiectului, memorarea, învățarea și rezolvarea de probleme,

vocalizarea și comunicarea verbală, evidența timpurie a gândirii abstracte, habituarea, reprezentarea mentală, limbajul complex și formarea conceptului matematic. *Scorul motric* măsoară nivelul controlului corporal, coordonarea musculară, controlul motric final al mâinilor și degetelor, mișcarea dinamică, praxis-ul dinamic, imitarea posturală. *Scorul de evaluare a comportamentului* are 30 itemi, cuprinde evaluări ale atenției, orientării, reglării emoționale și calității motricității. Testul se utilizează în special la copiii prematuri. [76, 699]

Itemii sunt aranjați în ordinea vârstelor. Respectiv vârsta la care 50% din copiii testați reușesc la un anumit item. Pentru fiecare item este indicată vârsta țintă și limitele de vârstă între care este reușita de la 5% până la 95% dintre copiii testați. Examinatorul trebuie să determine vârsta de bază și vârsta plafon a copilului. Vârsta de bază se determină după numărul itemilor succesivi la care reușește copilul (10 itemi succesivi); vârsta plafon, după numărul de itemi la care eșuează (10 itemi succesivi). Scala este tradusă și utilizată în Moldova la centrele de perinatologie.

Toate testele enumerate se utilizează pentru aprecierea gradului de dezvoltare și prezența unor dizabilități. În caz de deficiență mentală psihomotricitatea are următoarele caracteristici: lipsa de coordonare a mișcărilor segmentelor corpului, lipsa de coordonare oculomotorie, capacitatea fizică diminuată, fapt care se repercutează asupra calității mișcărilor (precizie, forță, viteză, rezistență etc.); dificultăți în coordonarea activității motorii prin intermediul limbajului; greutăți în manipularea obiectelor simple și a aparatului, în valorificarea mișcărilor însușite în învățarea altora; dificultatea sau imposibilitatea realizării aptitudinilor, sentimentelor și emoțiilor prin gesturi adecvate etc. Dezvoltarea și organizarea motorie generală este mai slabă la majoritatea deficienților mentali, cei mai mulți dintre aceștia fiind hiperkinetici. La fel, deficitul motor asociat deficienței mentale are o influență negativă în organizarea psihică, creând dificultăți în ceea ce privește coordonarea mișcărilor. Acești copii se evidențiază printr-un nivel particular al dezvoltării motorii, deoarece ei prezintă o întârziere în atingerea șabloanelor motorii. Dacă tipul de asistență acordat va fi potrivit și personalizat, după o perioadă de timp viața persoanei cu retard mintal se va îmbunătăți.

7.3. Screeningul neurologic al copilului

Screeningul (conform literaturii anglo-saxone) reprezintă procesul prin care se determină o dezvoltare necorespunzătoare, atipică a copilului de la vârsta cea mai fragedă.

Identificarea sau screeningul asigură separarea stării comportamentului normal de cel anormal. Screeningul în general nu identifică cauzele existenței unor devieri în dezvoltare sau comportament ci doar stabilește apartenența unui comportament atipic și felul acestuia (categoria din care face parte).

Screeningul se poate realiza într-un timp relativ scurt, în locuri diferite, de către persoane care cunosc cazul respectiv (familie, cadre didactice, terapeuți ocupaționali).

Prin această procedură se depistează în timp rapid prezența comportamentelor anormale. Este bine ca depistarea acestor stări să se facă în intervalul 0-3 ani (copilăria timpurie). Aceasta pentru a se interveni cât mai rapid în evaluarea polihandicapurilor copilului.

Rezultatele măsurărilor din sfera comportamentală efectuate la copilul cu handicap sever se raportează la media rezultatelor obținute la copiii normali de aceeași vârstă.

În cazul copiilor cu handicap profund se recomandă o examinare multidisciplinară de către o echipă formată din următorii medici: pediatru, neuropediatru, ortoped, oculist etc., psihologi, pedagogi, terapeuți ocupaționali și asistenți sociali etc. Practic, prin procedee de screening se identifică rapid copiii cu handicap profund, care ulterior vor fi supuși unui program interdisciplinar extensiv de terapie (pentru polihandicap). Cu scop de evaluare neurologică complexă vom aplica examenul după Amiel-Tison și Gosselin. [20, 21, 22, 23, 24, 25, 27, 254, 255]

Orice schemă de examen neurologic este bună, cu condiția ca să fie completă. Greșelile grave de diagnostic se produc mai degrabă printr-o examinare incompletă, decât prin ignorarea teoretică a unei afecțiuni neurologice. Pentru medicul începător este bine să urmărească cu strictețe o schemă, care este asemănătoare celei de examinare a adultului și copilului mare, dar se deosebește semnificativ la n.n. și sugar și, în parte, la copilul mic.

Examenul obiectiv neurologic va avea ca scop stabilirea vârstei reale de dezvoltare a SN, bazându-se pe următorii parametri:

- Performanțele motorii;
- Discriminările vizuale, auditive, eventual gustative și olfactive, precum și cele de sensibilitate superficială și profundă;
- Câștigarea praxiilor în cadrul unor teste de adaptare și integrare, care necesită uneori internarea copilului pentru o supraveghere mai îndelungată și asigurarea cooperării;
- Limbajul;
- Studiul reflexelor tranzitorii cu eventualele persistențe anormale ale unor reflexe;
- Testele psihomotrice, care sunt greu de interpretat la sugar și copilul mic;
- Măsurarea staturii, greutateii, circumferinței craniene, distanței între marginile laterale ale orbitei și, în general, un examen minuțios al capului, care oferă informații suplimentare de mare importanță practică.

7.4. Examenul neurologic al copilului după Amiel-Tison și Gosselin

Evaluarea screening după Amiel-Tison și Gosselin (Anexa 1) ne permite să apreciem performanțele neuropsihice și motorii ale copilului. [20, 21, 22, 23, 24, 25, 27, 254, 255] Examenul este recomandabil pentru toți copiii, în cazul unui rezultat „suspect” sau „anormal” după testarea DENVER II sau după alte testări neurologice. Copiii suspecti sau anormali vor fi incluși în grupul de urmărire neurodevelopmentală pentru următorii 3 ani. Se va lua o decizie pentru a îndruma copilul către clinica de neurologie. Cu scop de precizare a disfuncționalităților neuropsihice și motorii ale copilului va continua monitorizarea lui după Amiel-Tison și Gosselin o dată la 3 luni. La fel, fiecare copil va fi inclus în cadrul unui program individualizat de urmărire. Medicul specialist neuropediatru va evalua copilul la fiecare vizită cu o baterie de teste standardizate care îi va permite să aprecieze nivelul lui de dezvoltare motorie, cognitivă și comportamentală. Apariția unor disfuncții cu severitate crescută va constitui un risc major și va sublinia necesitatea investigării detaliate a copilului prin internare în secțiile specializate de neurologie.

Evaluarea după Amiel-Tison și Gosselin este un examen neurologic al n.n. și copilului mic care cuprinde proceduri standardizate de evaluare a maturității și stării neu-

rologice a copilului, permite clasificarea copiilor în grupe cu risc și ghidarea urmăririi și intervențiilor ulterioare. Prin aplicarea acestei metode vom evalua aprofundat performanțele neuropsihice și motorii ale copilului. Copiii, incluși în grupul de urmărire neurodevelopmentală, vor fi evaluați în următorii 3 ani conform unui plan individual. Examenul Amiel-Tison poate fi executat copiilor de la vârsta de n.n. până la 6 ani. El permite clasificarea copiilor în funcție de patologie și de severitatea anomaliilor. Confirmarea riscului de dezvoltare a anomaliilor neurologice la etape precoce se va axa pe aprecierea simptomelor neurologice de alertă și aprecierea nivelului de maturare al SNC. Rezultatele primite în cadrul investigațiilor clinice vor constitui criteriul de apreciere al gravității lezionale al SNC. Urmărirea detaliată a dezvoltării performanțelor psihomotorii sunt factori esențiali în stabilirea diagnosticului neurologic. [20, 21, 23, 24, 25, 26, 27, 254, 255]

Efectuând testarea vom aprecia dacă dezvoltarea neuropsihică a copilului corespunde vârstei sale. Cunoaștem că la vârsta de sugar dezvoltarea motorie este prioritară. La sugar posturile corpului sunt legate de tonusul muscular: hipertonia (exagerarea tonusului) în flexie a membrilor unui n.n. scade treptat, în timp ce tonusul axial (cap-gât-spate) se consolidează. Sugarul ține capul drept în poziție șezând la 3 luni, începe să se așeze singur spre vârsta de 7 luni și începe să meargă către 1 an. Posibilitatea de a apuca obiecte începe să se manifeste pe la 4 luni, dar cleștele format de degetul mare și cel arătător nu este utilizat decât începând cu vârsta de 9 luni. Copilul mănâncă singur după 18 luni și desenează o linie după 2 ani.

În ceea ce privește limbajul, vocalizarea mai multor silabe (ma-ma, ta-ta) apare la vârsta de 7 luni, propozițiile de 2-3 cuvinte la 2 ani, vârsta la care copilul înțelege perfect ceea ce i se spune.

Copilul urmărește cu privirea un obiect sau o figură la vârsta de 3 luni, deosebește figurile cunoscute de cele străine la vârsta de 6 luni și se joacă cu alți copii după vârsta de 2 ani.

Dezvoltarea afectivă și socială se exprimă în primele luni prin satisfacerea necesităților alimentare, prin importanța acordată contactelor fizice, prin rolul liniștitor al vocilor părinților. Copilul trece de la o dependență totală la o autonomie relativă. Aceasta se manifestă prin ceea ce se numește angoasă de separare maternă, care apare la vârsta de 7 sau 8 luni. [27]

Dezvoltarea include și alți parametri: ritmul meselor (6 sau 7 pe zi la o lună, 4 după 4 luni), durata somnului (18 ore la 2 luni, 15 sau 16 ore la 4 luni, 14 sau 15 ore la 9 luni), stăpânirea sfincterelor (copilul este curat ziua începând cu vârsta de 1-3 ani, iar noaptea începând de la 2 până la 5 ani).

Supravegherea medicală constă în verificarea apariției acestor achiziții cu scopul de a decela o întârziere psihomotorie, parțială sau generalizată. Totuși, cum fiecare copil evoluează cu propria sa viteză, nu se fixează date precise și riguroase pentru achiziționarea uneia sau alteia dintre funcțiuni, ci doar limite largi. Astfel, deși mersul este achiziționat uneori la vârsta de 1 an, absența sa nu este considerată ca fiind patologică cel puțin până la vârsta de 18 luni.

În perioada de copil mic dezvoltarea psihomotorie între 2 și 6 ani constă doar în perfecționarea achizițiilor precedente. În ceea ce privește motricitatea generală, copilul este văzut urcând scările singur începând cu vârsta de 2 ani, mergând cu bicicleta după

doi ani și jumătate. El face măzgălituri începând cu vârsta de 2 ani, imită cercurile la 3 ani și realizează desene variate la 5 ani. De la vârsta de 2 ani, copilul se exprimă în propoziții scurte și are un bagaj de mai mult de 100 de cuvinte, printre care și „eu”. Totuși, un copil care nu vorbește, nu trebuie să-i îngrijoreze pe cei din jur înaintea vârstei de 3 ani. Între 1 și 3 ani apare, în funcție de moment, o conduită în opoziție cu părinții sau o imitare a acestora. Între 4 și 6 ani are loc identificarea cu sexul masculin sau feminin și constituirea personalității.

Astfel, la vârsta de 3 ani activitatea motorie, achiziționarea deprinderii de a fi curat, îndemânarea manuală, schițarea de desene și deschiderea către cei din jur autorizează intrarea copilului la grădiniță. La 6 ani stăpânirea limbajului și progresul în grafism permit începutul școlarizării.

Importanța medicului neurolog este indiscutabilă, când este vorba despre aprecierea gradului de dezvoltare psihomotorie al copilului. Efectuarea examenului neurologic după Amiel-Tison și Gosselin finalizează cu o „Fișă de sinteză după Amiel-Tison și Gosselin”, conform căreia vom aprecia categoria neuromotorie a copilului: funcția motorie (prezența PC, forma ei), prezența epilepsiei, funcția intelectuală, funcția vizuală de origine centrală, funcția auditivă, comunicare, comportament/atenție, creșterea somatică, funcția respiratorie, funcția digestivă, retina, condițiile sociofamiliale etc. Datele obținute se codifică: 0 indică un rezultat tipic în limitele normalului, 1 – indică un rezultat moderat anormal, 1+ – indică un rezultat patologic moderat, 2 – indică un rezultat clar patologic (sever), X – permite culegerea de date atunci când rezultatul normal sau anormal al unei observații nu poate fi definit cu certitudine (anexa 1).

Depistarea copiilor cu factori de risc crescut pentru morbiditate sechelară oferă posibilitatea inițierii unei terapii de recuperare cât mai precoce, precocitatea fiind unul din imperatiile majore ale prevenției handicapului neuropsihic.

7.5. Evaluarea neurodevelopmentală în dinamica creșterii copilului suspectat pentru probleme neurologice

Una dintre problemele primordiale ale medicinei contemporane, cât și ale pediatriei și neurologiei pediatrice a fost și rămâne diagnosticarea precoce a patologiei neurologice întâlnită la copil și prevenirea handicapului neuropsihic. Efectuarea unui examen neurologic detaliat și a altor examene suplimentare este indicată pentru depistarea timpurie a suferinței SNC. În cazul suspiciunii unei patologii neurologice cu implicare neuropsihică sau motorie este oportună o evaluare clinică calitativă, pentru a eticheta cauzele ei. Evaluarea neurologică detaliată va permite specialistului să se informeze cu certitudine, referitor la topografia leziunii și implicațiile acesteia în integritatea funcțională a SNC. La fel, și interpretarea corectă a patologiei și diagnosticului clinic. [23, 62, 64, 79, 305, 482, 483, 498, 506, 590, 587, 701, 753] Recunoașterea unor simptome neurologice, care să permită localizarea procesului patologic, stabilirea diagnosticului topografic, a diagnosticului etiologic și încadrarea acestora într-o anumită entitate clinică nosologică pentru precizarea diagnosticului de boală vor fi discutate în continuare.

Scopul este de a cerceta implicațiile în sfera neurodezvoltării a suferinței SNC și de a

aprecia nivelul de dezvoltare al performanțelor neuropsihomotorii în dinamica creșterii copilului care a suportat afecțiuni hipoxic-ischemice și traumatice în perioada perinatală, pentru a stabili un diagnostic precoce în vederea inițierii de timpuriu a procedurilor de recuperare.

Au fost supravegheați 1370 copii cu vârsta cuprinsă între o lună și 3-5 ani, care au fost repartizați în 4 loturi de studiu, în funcție de gradul de suferință al SNC (în perioada perinatală) și prezența manifestărilor clinice (în perioada de recuperare, antecedente perinatale agravate), în felul următor: lotul I ($30,8 \pm 1,25\%$, gradul I – ușor; lt.I) – 422 copii, lotul II ($22,6 \pm 1,13\%$, gradul II – mediu; lt.II) – 310 copii, lotul III ($22,2 \pm 1,12\%$, gradul III – sever; lt.III) – 304 copii. De asemenea, au fost supravegheați și 334 copii sănătoși ($24,4 \pm 1,16\%$ – lot martor; lt.mt.) (tab. 7.5.1).

Tabelul 7.5.1

Repartiția copiilor în loturile de studiu în funcție de gradul de afectare al SN la vârsta de n.n.

Starea copiilor la vârsta de nou-născut							
Sănătoși		Gradul I		Gradul II		Gradul III	
Abs.	P±ES (%)	Abs.	P±ES (%)	Abs.	P±ES (%)	Abs.	P±ES (%)
334	$24,4 \pm 1,16$	422	$30,8 \pm 1,25$	310	$22,6 \pm 1,13$	304	$22,2 \pm 1,12$

Din numărul total al copiilor care au fost incluși în lotul de studiu 824 ($60,1 \pm 1,3\%$) erau băieții și 546 ($39,9 \pm 1,3\%$) fetițe, fără diferență statistic semnificativă între loturi ($\chi^2=2,89$, $gl=3$, $p>0,05$). Conform locului de trai, au predominat copiii din localitățile urbane – 1135 ($82,8 \pm 1,0\%$) copii, iar 235 ($17,2 \pm 1,0\%$) copii au fost din zona rurală. La fel, ca și în cazul repartizării pe sexe, fără o diferență statistic concludentă între grupuri ($\chi^2=7,41$, $gl=3$, $p>0,05$).

Colectarea anamnesticalui este o etapă deosebit de valoroasă și importantă în aprecierea maturității neurologice a copilului și stabilirea diagnosticului neurologic. În baza unui plan bine stabilit au fost investigate minuțios antecedentele personale normale și patologice ale copilului, antecedentele familiale, condițiile de mediu în care s-a dezvoltat acesta.

S-au înregistrat suferințele din timpul perioadei gestaționale, care au uneori implicare neurologică (bolile mamei, hipoxia și ischemia cerebrală, trauma cranio-cerebrală, infecțiile intrauterine etc.). La fel, s-au înregistrat toate bolile copilului până la momentul adresării curente. Au fost relevate circumstanțele care au precedat afecțiunea neurologică actuală, notându-se și tratamentul administrat pentru o astfel de problemă.

Studiile epidemiologice sugerează că factorii prenatali (70-80%) joacă un rol dominant în etiologia patologiilor neurologice la copil. O serie de constatări se impun asupra unor date investigate. Dintre factorii de risc îi vom menționa pe cei mai importanți: antecedentele familiale (consanguinitate, avorturi spontane, condițiile socioeconomice dezastruoase, etnice, obiceiuri alimentare, boli cronice ale părinților), antecedentele obstetricale (modul de desfășurare a sarcinii și expulziei, dismaturitatea, prematuritatea). [23, 49, 49, 83, 95, 99, 273, 276, 387, 753]

Pentru o încadrare diagnostică corectă s-a efectuat documentarea antecedentelor. S-a

cercetat proveniența sarcinii cu anamneză obstetricală nefavorabilă, suferința intrinsecă. S-au studiat suferințele mamei din cursul sarcinii: toxemia gravidică, anemia, hipertensiunea arterială etc. S-a investigat frecvența patologiei travaliului și expulziei redată de insuficiența forțelor de contracție, procidența de cordon, extracția dificilă etc., la fel, precedentele peri- și intrapartum, nașterea prin cezariană, prematuritatea. S-a constatat vârsta mamei, copiii căreia au suportat ischemii cerebrale și traume natale craniocerebrale în perioada perinatală. Au fost apreciați factorii de risc care au influențat în diferite perioade ale sarcinii: anterior sarcinii, în cursul sarcinii, în cursul nașterii.

Existența factorilor de risc ante- și perinatali: prematuritatea, sarcinile multiple, deficitul de creștere intrauterină, sexul masculin, scorul Apgar scăzut post-partum, infecțiile intrauterine, afecțiunile tiroidiene ale mamei, accidentele vasculare prenatale, asfizia la naștere, expunerea mamei la mercur, plumb, deficitul de iod al mamei, etc. sunt descrise de cei mai mulți autori. [19, 275, 275, 586, 753]

Pentru monitorizare au fost selectați copiii cu antecedente perinatale, cu risc crescut pentru patologia neurologică (conform datelor din anamneza studiată): nou-născuții cu sindroame de detresă respiratorie, crize de apnee și bradicardie, EHIP formă ușoară, moderată sau severă, hiperbilirubinemie, hemoragii cerebrale, hematom subdural, hemoragie intra-periventriculară, hemoragie subarahnoidiană, leucomalacie periventriculară, hidrocefalie, convulsii, nou-născuții ventilați mecanic indiferent de VG; nou-născuții mici pentru VG suspecți pentru probleme neurologice.

Urmărind anamneza s-au relevat următoarele aspecte. După numărul de copii în familie, s-a stabilit că în familiile copiilor cu diferit grad de afectare al SNC preponderent sunt mai puțin de 3 copii. Cea mai mare pondere a familiilor cu un singur copil a revenit lotului de copii sănătoși – 56,3±2,7% cazuri, și numai în grupul cu gradul III de afectare al SNC, o familie era cu 4 copii (fig. 7.5.1). Diferența statistic semnificativă între loturi la nivelul $\chi^2=24,9$, $gl=9$, $p<0,01$. Prin urmare, se poate rezuma că în familiile cu mai puțini copii starea de sănătate a acestora este mai bună.

Conform datelor unor studii de specialitate, prezența în familie a copiilor bolnavi măjorează riscul îmbolnăvirii viitorilor descendenți. În cercetarea noastră aceste date sunt foarte mici – 10 (0,7±0,2%) cazuri și fără o diferență statistic semnificativă între loturi ($p>0,05$).

În ceea ce privește prezența bolnavilor incurabili în familie, s-au determinat 12 (0,9±0,3%) cazuri. Jumătate din aceste cazuri fac parte din lotul copiilor cu gradul III de afectare. Nu s-a stabilit o diferență statistic semnificativă între loturi ($\chi^2=6,62$, $gl=3$, $p>0,05$).

Vârsta mamei este unul din factorii care influențează starea de sănătate a copilului. Conform datelor unor studii, copiii născuți de la mame foarte tinere (14-18 ani) sau cu vârsta peste 40 ani prezintă risc major de dezvoltare a problemelor neurologice. Vârsta medie a mamelor, copiii cărora au fost incluși în studiu, a fost de 24,7±0,07 ani (minimum – 19 ani, maximum – 37 ani), iar a taților de 26,9±0,08 (minimum – 19 ani, maximum – 38 ani). Diferența statistic autentică între loturi lipsește ($p>0,05$).

Starea socioeconomică familială, de asemenea, influențează sănătatea copilului. Conform datelor studiului nostru, starea materială a familiei care poate avea influențe asupra sarcinii și dezvoltării ulterioare a copilului este în majoritatea cazurilor bună și foarte

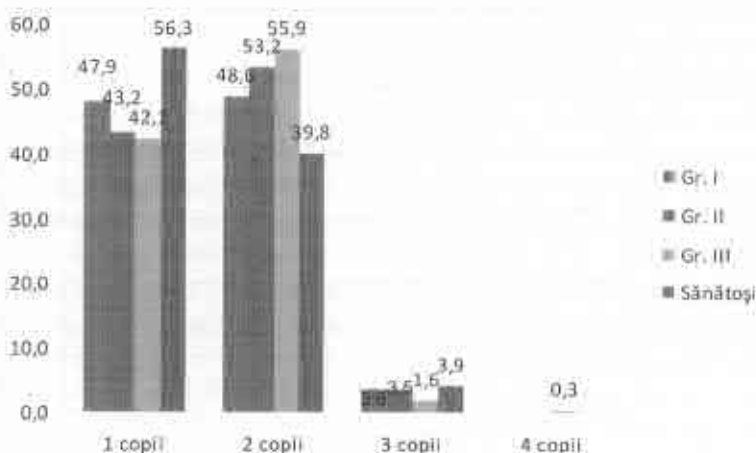


Figura 7.5.1. Numărul de copii în familiile copiilor din loturile de studiu (%).

bună – 676 (49,3±1,4%) cazuri sau satisfăcătoare – 660 (48,2±1,4%) cazuri. O stare materială nesatisfăcătoare au menționat foarte puțini părinți – 34 (2,5±0,4%) cazuri. După starea materială a familiei se poate observa că în lotul copiilor sănătoși ponderea stării nesatisfăcătoare este cea mai mică – 3 (0,9±0,5%) cazuri ($\chi^2=18,4$, $gl=9$, $p<0,05$). Astfel, putem afirma că condițiile materiale ale familiei au un rol nu mai puțin important în dezvoltarea maladiilor neurologice.

Profesiunea părinților, nocivitățile la serviciu, în special ale mamei, au impact major asupra stării de sănătate a copilului. Jumătate din părinții copiilor incluși în studiu profesază în calitate de muncitori – 705 (51,5±1,4%) cazuri, fără diferență statistică semnificativă în ceea ce privește profesiunile deținute ($\chi^2=14,2$, $gl=15$, $p>0,05$)(*tab. 7.5.2*). Este vizibilă concordanța între ponderea părinților care nu lucrează (2,6±0,4%) și cei care au menționat o stare materială nesatisfăcătoare a familiei (2,5±0,4%).

Tabelul 7.5.2

Profesiunea părinților copiilor incluși în loturile de studiu (abs., %)

Profesiunea	Gradul I		Gradul II		Gradul III		Sănătoși		Total	
	Abs.	P±ES, %	Abs.	P±ES, %	Abs.	P±ES, %	Abs.	P±ES, %	Abs.	P±ES, %
Bugetar	73	17,3±1,8	55	17,7±2,2	56	18,4±2,2	66	19,8±2,2	250	18,2±1,1
Businessman	53	12,6±1,6	42	13,5±1,9	26	8,6±1,6	50	15,0±2,0	171	12,5±0,9
Demnitar de stat	49	11,6±1,6	46	14,8±2,0	48	15,8±2,1	34	10,2±1,7	177	12,9±0,9
Muncitor	225	53,3±2,4	150	48,4±2,8	159	52,3±2,9	171	51,2±2,8	705	51,5±1,4
Nu lucrează	12	2,8±0,8	8	2,6±0,9	8	2,6±0,9	8	2,4±0,9	36	2,6±0,4
Peste hotare	10	2,4±0,7	9	2,9±1,0	7	2,3±0,8	5	1,5±0,7	31	2,3±0,4

Pentru sănătatea viitorilor copii are o mare importanță starea de sănătate a părinților până la conceperea fătului, îndeosebi cea a mamei. Astfel, s-au autoapreciat drept

sănătoase 1249 (91,2±0,8%) femei, cea mai mare pondere fiind printre mamele copiilor sănătoși – 317 (94,9±1,2%), iar cea mai mică printre mamele copiilor cu gradul III – 258 (84,9±2,1%) femei ($\chi^2=22,0$, $gl=3$, $p<0,001$).

Cea mai frecvent întâlnită problemă de sănătate a mamelor s-a dovedit a fi anemia, de care au suferit 91 (6,6±0,7%) femei, urmată de pielonefrită – 53 (3,9±0,5%) femei, alte maladii (inclusiv epilepsia) s-au întâlnit foarte rar, până la un procent cazuri (fig. 7.5.2). Astfel, se poate remarca că cele mai multe patologii au suportat mamele copiilor cu gradul III de suferință.

Tații copiilor incluși în studiu au fost sănătoși, excepție – un caz din lotul copiilor cu gradul III și unul din lotul copiilor sănătoși, tablou nesustținut, însă, de o autenticitate statistică (0,1±0,1%, $p>0,05$).

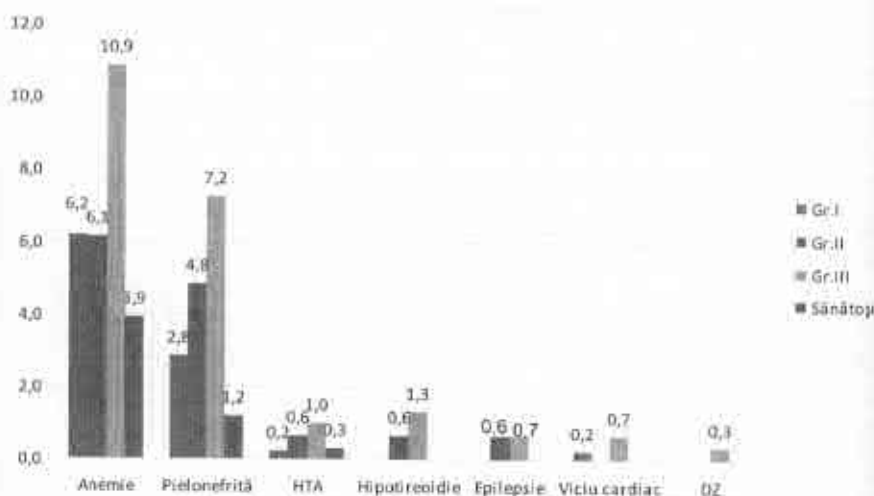


Figura 7.5.2. Ratele maladiilor suportate de mame până la conceperea fătului în loturile de studiu (%).

În scopul evaluării antecedentelor prenatale au fost analizați mai mulți factori. Afecțiuni genetice în familie a menționat doar o familie din cele incluse în studiu, copilul cărora a fost încadrat în lotul cu gradul III (0,07±0,07%, $p>0,05$).

Niciunul dintre subiecții maturi – părinți ai copiilor bolnavi nu a relatat consanguinitate în familie.

Până la nașterea copilului 76 (5,5±0,6%) mame au avut întreruperi de sarcină (avorturi), care, însă, nu au menționat dacă procedura s-a produs din cauze medicale sau din propria dorință.

Influența factorilor chimici și fizici antenatali joacă un rol negativ în dezvoltarea fătului și pentru sănătatea ulterioară a copilului. La factori chimici s-au atribuit și deprinderile dăunătoare (alcoolismul, tabagismul, utilizarea drogurilor). S-a stabilit că peste un sfert din părinți fumează – 397 (29,0±1,2%) cazuri, 24 (1,8±0,4%) părinți suferă de alcoolism, iar 17 (1,2±0,3%) părinți utilizează droguri. Acțiunilor chimicalelor s-au supus 6 (0,4±0,2%) persoane, radiațiilor – 2 (0,1±0,1%) persoane. Analizând acțiunea factorilor nocivi în loturile de studiu s-a stabilit o diferență statistic semnificativă doar referitor

la răspândirea tabagismului între grupuri, cel mai puțin afectați fiind părinții copiilor sănătoși – 49 (14,7±1,9%) cazuri, iar cel mai mult afectați părinții copiilor cu gradul III – 128 (42,1±2,8%) cazuri ($\chi^2=61,7$, $gl=3$, $p<0,001$). Astfel, se confirmă influența nocivă a tabagismului asupra SN al copilului.

Odată cu survenirea sarcinii a fost pusă întrebarea cu privire la starea de sănătate a viitoarelor mame în această perioadă, îndeosebi după concepere (în timpul sarcinii). S-a constatat că mai puțin de jumătate din viitoarele mame nu au prezentat niciun caz de îmbolnăvire în timpul sarcinii – 624 (45,5±1,3%) femei. Printre maladiile mai frecvent suportate au fost menționate anemiile – 530 (39,4±1,3%) cazuri și pielonefritele – 212 (15,8±1,0%) cazuri, urmând: hipertensiunea arterială, hipotireoidia, diabetul zaharat, epilepsiile, viciile cardiace congenitale etc. Analiza stării de sănătate a mamelor copiilor din loturile de studiu în perioada gravidității demonstrează unele diferențe cu privire la maladiile suportate (tab. 7.5.3). Cele mai puține cazuri de îmbolnăvire în timpul sarcinii au menționat mamele cu copii sănătoși. Cu excepția diabetului zaharat și viciilor cardiace congenitale, toate maladiile prezintă diferențe statistice semnificative între loturile de studiu. De menționat este că în 6 (0,4±0,2%) cazuri la femei s-au dezvoltat concomitent câte 3 maladii și în 112 (8,2±0,7%) cazuri câte 2 maladii.

Tabelul 7.5.3

Boli asociate în timpul sarcinii la mamele copiilor din loturile de studiu

Boli asociate	Gr. I (n=422)		Gr. II (n=310)		Gr. III (n=304)		Sănătos (n=334)		χ^2 , $gl=3$
	Abs.	P±ES	Abs.	P±ES	Abs.	P±ES	Abs.	P±ES	
Sănătoasă	176	41,7±2,4	113	36,5±2,7	76	25,0±2,5	259	77,5±2,3	$\chi^2=202,0$; $p<0,001$
Anemie	174	41,2±2,4	139	44,8±2,8	169	55,6±2,8	51	15,3±2,0	$\chi^2=82,6$; $p<0,001$
Pielonefrită	65	15,4±1,8	47	15,2±2,0	79	26,0±2,5	25	7,5±1,4	$\chi^2=41,3$; $p<0,001$
Hipertensiune arterială	14	3,3±0,9	24	7,7±1,5	24	7,9±1,5	6	1,8±0,7	$\chi^2=20,1$; $p<0,001$
Hipotireoidie	10	2,4±0,7	8	2,6±0,9	16	5,3±1,3	-	-	$\chi^2=18,3$; $p<0,001$
Diabet zaharat	4	0,9±0,5	1	0,3±0,3	3	1,0±0,6	1	0,3±0,3	$\chi^2=2,24$; $p>0,05$
Epilepsie	-	-	3	1,0±0,6	5	1,6±0,7	-	-	$\chi^2=11,1$; $p<0,05$
Vicii cardiace congenitale	-	-	-	-	2	0,7±0,5	-	-	$\chi^2=7,02$; $p>0,05$

Evoluția sarcinii este unul din factorii determinanți pentru sănătatea viitorului copil. Sarcina a avut o evoluție fiziologică la 235 (17,2±1,0%) femei, majoritatea fiind mamele copiilor sănătoși – 204 (14,9±1,0%) cazuri. Cea mai frecventă problemă care a cauzat o evoluție patologică a sarcinii a fost gestoza precoce – 740 (54,0±1,3%) cazuri, urmată de

eminența de avort – 459 (33,5±1,3%) cazuri și gestoza tardivă – 333 (24,3±1,2%) cazuri (fig. 7.5.3).

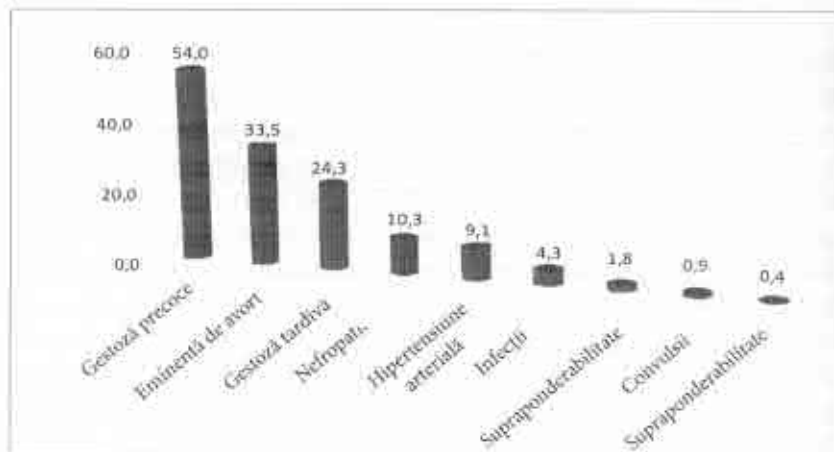


Figura 7.5.3. Frecvența problemelor care au determinat evoluția patologică a sarcinii la mamele copiilor incluși în studiu (%).

Tabelul 7.5.4

Cauzele care au determinat evoluția patologică a sarcinii la mamele copiilor din loturile de studiu (Abs.)

Factorii agravanți	Gr. I (n=422)		Gr. II (n=310)		Gr. III (n=304)		Sănătos (n=334)		χ^2 , gl=3
	Abs.	P±ES	Abs.	P±ES	Abs.	P±ES	Abs.	P±ES	
Gestoza precoce	229	54,3±2,4	215	69,4±2,6	237	78,0±2,4	59	17,7±2,1	$\chi^2=277,0$; p<0,001
Eminentă de avort	133	31,5±2,3	120	38,7±2,8	167	54,9±2,9	39	11,7±1,8	$\chi^2=139,0$; p<0,001
Gestoza tardivă	158	37,4±2,4	77	24,8±2,5	33	10,9±1,8	65	19,5±2,2	$\chi^2=73,8$; p<0,001
Nefropatie	18	4,3±1,0	45	14,5±2,0	72	23,7±2,4	6	1,8±0,7	$\chi^2=108,0$; p<0,001
Hipertensiune arterială	18	4,3±1,0	38	12,3±1,9	63	20,7±2,3	5	1,5±0,7	$\chi^2=84,3$; p<0,001
Infecții	20	4,7±1,0	17	5,5±1,3	15	4,9±1,2	7	2,1±0,8	$\chi^2=5,49$; p>0,05
Supraponderabilitate	7	1,7±0,6	2	0,6±0,5	13	4,3±1,2	2	0,6±0,4	$\chi^2=16,1$; p<0,01
Convulsii	-	-	7	2,3±0,8	5	1,6±0,7	-	-	$\chi^2=15,6$; p<0,01
Hipercolesterinemie	2	0,5±0,3	1	0,3±0,3	1	0,3±0,3	1	0,3±0,3	$\chi^2=0,19$; p>0,05

Între grupuri, s-au observat diferențe statistic semnificative la următorii factori cu rol determinant în evoluția patologică a sarcinii: gestoza precoce, eminența de avort, gestoza tardivă, nefropatia, hipertensiunea arterială, supraponderabilitatea, convulsiile etc. (tab. 7.5.4).

Media de cauze care au influențat patologic sarcina a constituit $1,4 \pm 0,03$ cauze cu valoarea maximă de 6 factori (fig. 7.5.4).

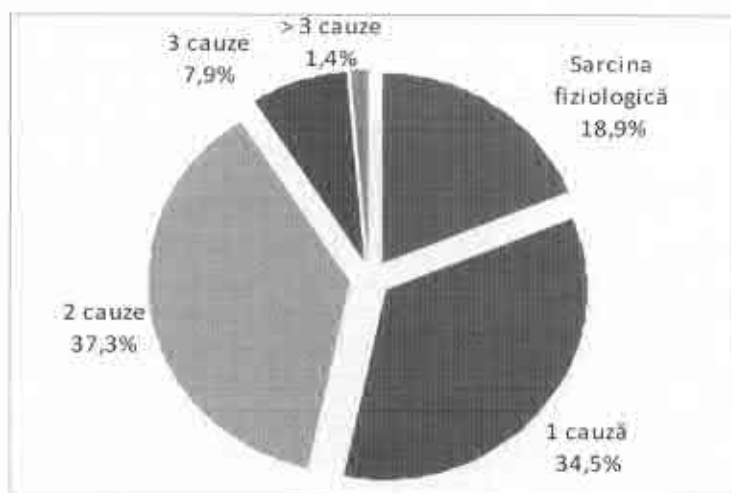


Figura 7.5.4. Structura numărului cauzelor care au influențat evoluția patologică a sarcinii la mamele copiilor incluși în studiu (%).

Printre factorii externi care influențează evoluția sarcinii pot fi nominalizați: regimul de viață suprasolicitant, activitatea fizică redusă, căzături și traumatisme, alimentația incorectă. Aceste cauze pot fi evitate, iar acțiunea lor diminuată.

Cea mai frecvent întâlnită cauză este alimentația incorectă, care a fost menționată de 244 ($17,8 \pm 1,0\%$) femei, cu cea mai mare pondere la mamele copiilor cu gradul I – 93 ($22,0 \pm 2,0\%$) cazuri și cea mai mică la mamele copiilor sănătoși – 36 ($10,8 \pm 1,7\%$) cazuri ($\chi^2=16,8$; $gl=3$; $p<0,001$).

Un regim de viață suprasolicitant în timpul sarcinii au avut 193 ($14,1 \pm 0,9\%$) femei. Cea mai mare pondere a acestui factor agravant s-a înregistrat la mamele copiilor cu gradul I – 76 ($18,0 \pm 1,9\%$) cazuri, iar cea mai mică la mamele copiilor sănătoși – 31 ($9,3 \pm 1,6\%$) cazuri ($\chi^2=11,9$; $gl=3$; $p<0,01$).

O activitate fizică redusă, care poate duce la supraponderabilitate și alte cauze care agravează evoluția sarcinii, a fost prezentă la 81 ($5,9 \pm 0,6\%$) femei, cu cea mai mare pondere la mamele copiilor cu gradul III – 29 ($9,5 \pm 1,7\%$) cazuri și cea mai mică la mamele copiilor sănătoși – 9 ($2,7 \pm 0,9\%$) cazuri ($\chi^2=15,2$; $gl=3$; $p<0,01$).

Traumatisme în timpul sarcinii au suferit 22 ($1,6 \pm 0,3\%$) femei. Cea mai mică pondere a traumatismelor s-a înregistrat printre mamele copiilor sănătoși 2 ($0,6 \pm 0,4\%$) cazuri, iar cea mai mare pondere printre mamele copiilor cu gradul III – 12 ($3,9 \pm 1,1\%$) cazuri, ($\chi^2=14,6$; $gl=3$; $p<0,01$).

Prin urmare, cel mai favorabil a evoluat sarcina la mamele copiilor sănătoși, ceea ce

confirmă sugestia că tipul de evoluție al sarcinii influențează gradul de afectare ulterioară a sănătății copilului.

Analiza antecedentelor perinatale din partea fătului demonstrează că mișcări necorespunzătoare termenului sarcinii și etapei de dezvoltare a fătului s-au înregistrat în 157 (11,5±0,9%) cazuri. Dintre acestea 76 (5,5±0,6%) cazuri de mișcări excesive și 81 (5,9±0,6%) cazuri de mișcări întârziate sau lente. La acest compartiment rezultatele cele mai bune, iarăși, au fost caracteristice pentru lotul de copii sănătoși și cu o diferență statistic semnificativă ($\chi^2=122,0$; $gl=3$; $p<0,001$) (tab. 7.5.5).

Tabelul 7.5.5

Tipul mișcărilor fetilor in loturile de studiu

Tipul mișcărilor	Gr. I (n=422)		Gr. II (n=310)		Gr. III (n=304)		Sănătos (n=334)	
	Abs.	P±ES (%)	Abs.	P±ES (%)	Abs.	P±ES (%)	Abs.	P±ES (%)
Mișcări întârziate	4	0,9±0,5	3	1,0±0,6	6	2,0±0,8	3	0,9±0,5
Mișcări lente	9	2,1±0,7	17	5,5±1,3	35	11,5±1,8	4	1,2±0,6
Mișcări excesive	11	2,6±0,8	22	7,1±1,5	42	13,8±2,0	1	0,3±0,3
Mișcări normale	398	94,3±1,1	268	86,5±1,9	221	72,7±2,6	326	97,6±0,8

De hipoxie intrauterină cronică au suferit 982 (78,9±1,1%) copii cu o diferență considerabilă și statistic autenticată între copiii care au dezvoltat ulterior suferințe cerebrale – 974 (94,0±0,7%) cazuri și cei sănătoși – 8 (2,0±0,6%) cazuri ($p<0,001$) (tab. 7.5.6).

Următoarea după frecvență problemă antenatală examinată a fost ruperea prematură a membranelor care s-a produs în 270 (19,7±1,1%) sarcini, cu prevalare la mamele copiilor ulterior bolnavi – 256 (24,7±1,3%) cazuri, pe când la cei sănătoși acest antecedent antenatal s-a înregistrat numai în 14 (4,2±1,1%) cazuri ($p<0,001$) (tab. 7.5.6).

Patologie de diferit grad din partea cordonului au raportat 234 (17,1±1,0%) mame, dintre care un sfert din mamele copiilor bolnavi – 217 (20,9±1,3%) cazuri, 17 (5,1±1,2%) cazuri fiind înregistrate la mamele copiilor sănătoși ($p<0,001$) (tab. 7.5.6).

Intervențiile laborioase în timpul travaliului pot provoca unele probleme de sănătate la copiii. A fost necesar de a interveni în timpul travaliului în 35 (2,6±0,4%) cazuri, majoritatea la copiii care au prezentat mai târziu tulburări neurologice – 34 (3,3±0,6%) cazuri și doar într-un singur caz la un copil sănătos ($p<0,001$) (tab. 7.5.6).

Deși într-un număr mic, malpozițiile fetale, la fel, s-au întâlnit mai frecvent la copiii cu tulburări neurologice – 32 (3,1±0,5%) cazuri, față de cei sănătoși, fiind înregistrate doar 2 (0,6±0,4%) cazuri ($p<0,001$).

Duplexul, care poate duce la unele probleme de sănătate din cauza hipoxiei sau altor curențe, a fost înregistrat în 25 (1,8±0,4%) sarcini, cu preponderență la copiii care ulterior s-au îmbolnăvit – 24 (2,3±0,5%) cazuri ($p<0,001$) (tab. 7.5.6).

Antecedente perinatale din partea fătului în loturile de studiu

Antecedente perinatale	Gr. I (n=422)		Gr. II (n=310)		Gr. III (n=304)		Sănătos (n=334)		p
	Abs.	P±ES (%)	Abs.	P±ES (%)	Abs.	P±ES (%)	Abs.	P±ES (%)	
Hipoxie intrauterină	388	91,9±1,3	299	96,5±1,1	287	94,4±1,3	8	2,0±0,6	p<0,001
Ruperea prematură a membranelor	53	12,6±1,6	92	29,7±2,6	111	36,5±2,8	14	4,2±1,1	p<0,001
Patologia cordonului ombilical	71	16,8±1,8	61	19,7±2,3	85	28,0±2,6	17	5,1±1,2	p<0,001
Intervenții laborioase în timpul travaliului	2	0,5±0,3	10	3,2±1,0	22	7,2±1,5	1	0,3±0,3	p<0,001
Malpoziții fetale	6	1,4±0,6	12	3,9±1,1	14	4,6±1,2	2	0,6±0,4	p<0,001
Duplex	6	1,4±0,6	11	3,5±1,1	7	2,3±0,9	1	0,3±0,3	p<0,001

Nu mai puțin importante sunt antecedentele postnatale. Asfixie postnatală de diferit grad au suportat 535 (41,2±1,3%) nou-născuți, ponderea acestui factor agravant fiind mai mare printre copiii care au dezvoltat ulterior tulburări neurologice – 533 (51,4±1,6%) cazuri. Numai 2 (2,6±0,6%) cazuri au fost printre copiii sănătoși, la care este important de menționat că asfixia a fost de gradul I. Diferența statistic semnificativă între grupuri – la nivelul p<0,001 (tab. 7.5.7).

Tabelul 7.5.7

Prezența asfixiei postnatale a nou-născuților în loturile de studiu

Factorul agravant	Gr. I (n=422)		Gr. II (n=310)		Gr. III (n=304)		Sănătos (n=334)	
	Abs.	P±ES (%)	Abs.	P±ES (%)	Abs.	P±ES (%)	Abs.	P±ES (%)
Asfixie postnatală gradul I	100	23,7±2,1	9	2,9±1,0	2	0,7±0,5	2	2,6±0,6
Asfixie postnatală gradul II	1	0,2±0,2	173	55,8±2,8	13	4,3±1,2	-	-
Asfixie postnatală gradul III	-	-	-	-	235	77,3±2,4	-	-
Fără asfixie postnatală	321	76,1±2,1	128	41,3±2,8	54	17,8±2,2	332	90,4±1,6

În scopul depistării unei relații între gradul de asfixie la naștere și gradul tulburărilor neurologice dezvoltate ulterior a fost efectuată analiza de corelație. A fost stabilită o legătură directă puternică $r_{xy} = 0,714$. Astfel se poate afirma că gravitatea asfixiei postnatale condiționează direct gravitatea tulburărilor neurologice.

Traumă natală de gravitate diferită au suportat 235 (17,6±1,0%) nou-născuți, cea mai

mare pondere fiind la copiii cu gradul III – 172 (56,6±2,8%) cazuri, tot ei fiind traumatizați cel mai grav. La copiii sănătoși nu s-a înregistrat niciun caz. Diferența statistic semnificativă între loturi la nivelul – $p < 0,001$ (tab. 7.5.8).

Tabelul 7.5.8

Prezența traumei natale la nou-născuții din loturile de studiu

Factorul agravant	Gr. I (n=422)		Gr. II (n=310)		Gr. III (n=304)		Sănătos (n=334)	
	Abs.	P±ES (%)	Abs.	P±ES (%)	Abs.	P±ES (%)	Abs.	P±ES (%)
Traumă natală gradul I	15	3,6±0,9	27	8,7±1,6	10	3,3±1,0	-	-
Traumă natală gradul II	2	0,5±0,3	19	6,1±1,4	146	48,0±2,9	-	-
Traumă natală gradul III	-	-	-	-	16	5,3±1,3	-	-
Fără traumă natală	405	96,0±1,0	264	85,2±2,0	132	43,4±2,8	334	98,2±0,7

Starea copilului imediat după naștere, care reflectă tangențial și impactul antecedenteilor prenatale și postnatale descrise mai sus, a fost apreciată conform scorului Apgar, fiind evaluată condiția fizică a n.n. Un copil care obține nota 7 sau mai mult la 1 minut după naștere este considerat a avea o stare de sănătate bună în general, iar valoarea scorului mai mică de nota 3 ne vorbește despre starea critică a copilului. Vom menționa însă că acest scor nu poate prezice starea de sănătate pe termen lung a copilului, comportamentul și starea intelectuală a lui.

Tabelul 7.5.9

Valoarea scorului Apgar a nou-născuților apreciat la 1 și 5 minute după naștere

Copii	Scorul Apgar la 1 minut			Scorul Apgar la 5 minute			Testul Wilcoxon
	M±ES	Min	Max	M±ES	Min	Max	
Grad I	6,7±0,03	5	7	7,9±0,02	5	9	$z=17,504$ $p < 0,001$
Grad II	4,4±0,04	4	6	6,1±0,03	4	8	$z=15,137$ $p < 0,001$
Grad III	2,4±0,04	1	4	4,5±0,05	2	6	$z=14,913$ $p < 0,001$
Sănătos	7,7±0,04	7	9	8,6±0,04	7	10	$z=15,358$ $p < 0,001$
TOTAL	5,4±0,06	1	9	6,9±0,05	2	10	$z=31,506$ $p < 0,001$

Astfel la 1 minut după naștere scorul mediu Apgar integral a constituit 5,4±0,1 puncte, cu valoarea minimă 1 și maximă 9 puncte. Cea mai mică medie a scorului Apgar a fost înregistrată în lotul copiilor cu gradul III – 2,4±0,04, iar cea mai mare la copiii sănă-

toși – $7,7 \pm 0,04$. Peste 5 minute după naștere valoarea medie a scorului Apgar a crescut comparativ cu perioada imediată după naștere, media eșantionului fiind de $6,9 \pm 0,05$, cu valorile cuprinse între 2 și 10 puncte. Ca și în cazul datelor înregistrate la 1 minut, cel mai mic scor mediu peste 5 minute a fost înregistrat în lotul copiilor cu gradul III de afectare – $4,5 \pm 0,05$, iar cel mai înalt la copiii sănătoși – $8,6 \pm 0,04$ puncte (tab. 7.5.9).

La examenul obiectiv a fost analizată și prezența semnelor evocatoare pentru o afecțiune neurologică, acestea fiind depistate la 189 ($13,8 \pm 0,9\%$) nou-născuți. Cele mai puține manifestări au fost observate la copiii sănătoși – 10 ($3,0 \pm 0,9\%$) cazuri, iar cele mai multe la copiii cu gradul III – 82 ($27,0 \pm 2,5\%$) cazuri. Diferența statistic concludentă între loturi – $\chi^2=114,0$; $gl=3$; $p<0,001$ (fig. 7.5.5).

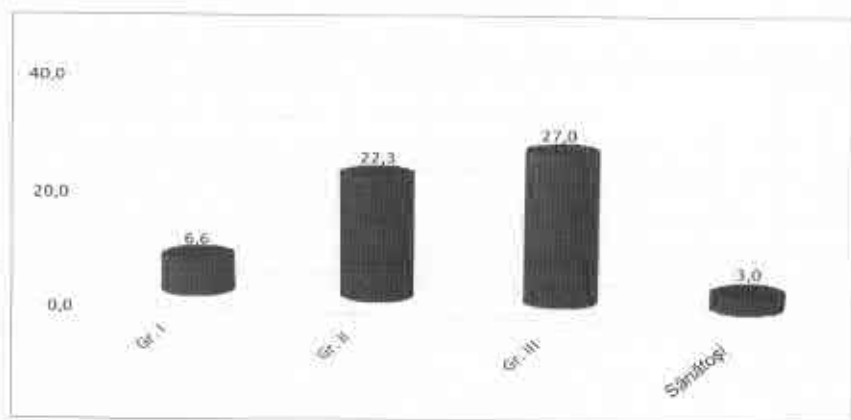


Figura 7.5.5. Rata prezenței la naștere a semnelor evocatoare pentru o afecțiune neurologică la copii cu divers grad de afectare al SNC (%).

În general, semnele clinice, apărute la naștere, erau evocatoare pentru o suferință generală, manifestându-se prin următoarele simptome: inapetență, dereglări de sucțiune, paloarea tegumentelor, cianoza lor, tulburări de respirație, tulburări cardiovasculare, paloarea tegumentelor, cianoza tegumentelor, icterul tegumentelor, dereglări vegetative, tulburări de tonus muscular (exprimate prin hipertonus sau hipotonie musculară), lăbilitate emoțională, iritabilitate cerebrală a n.n., strabism convergent, nistagmus, convulsii neonatale, dereglări de conștiență. Aceste semne au servit drept criteriu pentru aprecierea gradului de afectare al SNC și includerea copilului în lotul respectiv de studiu, conform gradului de suferință al SNC (tab. 7.5.10). La copiii sănătoși icterul a fost unul fiziologic, iar iritabilitatea copilului nu s-a asociat cu alte semne de suferință cerebrală, ceea ce a exclus o eventuală suferință cerebrală.

Au fost înregistrați parametrii antropometrici la naștere: greutatea și parametrul cranian (PC). Greutatea medie a copiilor incluși în studiu a fost de $3381,5 \pm 12,7$ grame, copiii din lotul cu gradul III de manifestări clinice având cea mai mică medie de grup – $3300,4 \pm 35,7$ grame. Perimetrul mediu al craniului la copiii incluși în studiu a fost $33,7 \pm 0,02$ cm, cu cea mai mică valoare medie la copiii cu gradul III – $33,4 \pm 0,08$ cm. Diferența statistic semnificativă între loturi pentru ambii parametri antropometrici la nivelul – $p<0,001$ (tab. 7.5.11).

Simptome clinice întâlnite în perioada de nou-nascut la copiii incluși în studiu

Simptome clinice	Gradul de afectare								χ^2
	sănătos		Grad I		Grad II		Grad III		
	Abs.	P \pm ES (%)	Abs.	P \pm ES (%)	Abs.	P \pm ES (%)	Abs.	P \pm ES (%)	
Tulburări de respirație	-	-	25	5,9 \pm 1,1	45	14,5 \pm 2,0	239	78,6 \pm 2,4	$\chi^2=723,0$; p<0,001
Tulburări cardiovasculare	-	-	18	4,3 \pm 1,0	36	11,6 \pm 1,8	246	80,9 \pm 2,3	$\chi^2=809,0$; p<0,001
Paloarea tegumentelor	-	-	47	11,1 \pm 1,5	78	25,2 \pm 2,5	229	75,3 \pm 2,5	$\chi^2=553,0$; p<0,001
Cianoza tegumentelor	-	-	16	3,8 \pm 0,9	34	11,0 \pm 1,8	107	35,2 \pm 2,7	$\chi^2=237,0$; p<0,001
Icterul tegumentelor	179	53,6 \pm 2,7	210	49,8 \pm 2,4	231	74,5 \pm 2,5	278	91,4 \pm 1,6	$\chi^2=169,0$; p<0,001
Deregări vegetative	-	-	48	11,4 \pm 1,5	78	25,2 \pm 2,5	297	97,7 \pm 0,9	$\chi^2=710,0$; p<0,001
Tulburări de tonus muscular	-	-	282	66,8 \pm 2,3	109	35,2 \pm 2,7	304	100,0 \pm 0,0	$\chi^2=719,0$; p<0,001
Hipertonus muscular	-	-	140	33,2 \pm 2,3	117	37,7 \pm 2,8	142	46,7 \pm 2,9	$\chi^2=197,0$; p<0,001
Hipotonie musculară	-	-	-	-	22	7,1 \pm 1,5	162	53,3 \pm 2,9	$\chi^2=543,0$; p<0,001
Labilitate emoțională	78	23,4 \pm 2,3	118	28,0 \pm 2,2	103	33,2 \pm 2,7	-	-	$\chi^2=118,0$; p<0,001
Iritabilitate cerebrală a n.n.	81	24,3 \pm 2,3	217	51,4 \pm 2,4	214	69,0 \pm 2,6	233	76,6 \pm 2,4	$\chi^2=211,0$; p<0,001
Strabism convergent	-	-	54	12,8 \pm 1,6	173	55,8 \pm 2,8	284	93,4 \pm 1,4	$\chi^2=762,0$; p<0,001
Nistagmus	-	-	1	0,2 \pm 0,2	3	1,0 \pm 0,6	4	16,1 \pm 2,1	$\chi^2=158,0$; p<0,001
Convulsii neonatale	-	-	-	-	118	38,1 \pm 2,8	298	98,0 \pm 0,8	$\chi^2=997,0$; p<0,001
Deregări de conștiență	-	-	-	-	16	5,2 \pm 1,3	304	100,0 \pm 0,0	$\chi^2=1000,0$; p<0,001
	334		422		310		304		

Parametrii antropometrici la naștere ai copiilor incluși în studiu

Indicii	Gr. I (n=422)	Gr. II (n=310)	Gr. III (n=304)	Sănătos (n=334)	P
Masa la naștere (grame)	3374,6±18,3	3517,1±28,7	3300,4±35,7	3335,2±17,1	F=16,432; p<0,001
Perimetrul craniului (cm)	33,8±0,03	33,8±0,04	33,4±0,08	33,8±0,03	F=17,280; p<0,001

Simptomele clinice, în ordinea în care s-au dezvoltat, au constituit elementele-cheie în consecutivitatea și procesul de stabilire a diagnosticului, uneori deosebit de dificil de realizat. În multe cazuri, însă, diferențierea simptomelor n-a fost clar conturată, au existat incertitudini și indoieli. Aceste incertitudini au determinat depistarea pierderilor sau întârzierilor neurodevelopmentale; creșterii simptomelor în intensitate, sau asocierii de simptome noi. Recăderea pe scara achizițiilor și pierderea abilităților neuropsihice au fost deosebit de sugestive. Este foarte important ca de fiecare dată să se facă investigații anamnestice, pentru a verifica dacă pe parcursul evoluției patologiei se asociază noi simptome. Sigur, este foarte dificil de atins acest deziderat. Numai un istoric foarte bine colectat și manipulat va permite a elucidă problema. Monitorizarea detaliată a dezvoltării motorii, a performanțelor cognitive, a comportamentului social-adaptiv, a limbajului sunt factorii esențiali în diagnosticul bolilor neurologice.

Din multiplele scheme de examinare a copilului mic a fost selectat testul DENVER II, examenul screening după Amiel-Tison și Gosselin care permit, în baza punctajului realizat pe itemii de vârstă și achizițiile progresive, să fie apreciat nivelul de dezvoltare neuropsihică al copiilor.

Chestionarul DENVER de preevaluare a dezvoltării (pretestarea sau DENVER-PDQ II – Global Assessment of Functioning) – Scala de Funcționare globală înregistrează scoruri de la 0 la 100, unde 0 definește un tablou clinic caracterizat printr-o simptomatologie psihotică severă, iar 100 indică un tablou clinic asimptomatic, la un pacient cu funcționare socială superioară. După pretestare se face testarea prin DENVER II.

Prin aplicarea bateriilor de teste sus-numite am apreciat gradul de dezvoltare al performanțelor motorii și al analizatorilor (capacitatea de discriminare vizuală, auditivă, gustativă, olfactivă); dezvoltarea sensibilității superficiale și profunde; studiul reflexelor tranzitorii; aprecierea gradului de dezvoltare psihică secvențială pe diferite componente ale acesteia; limbajul comprehensiv și expresiv, precum și a gestului grafic etc.

Pretestarea de Funcționare globală PDQ II s-a efectuat la toți cei 1370 copii. Au fost înregistrate scoruri de la 0 la 100 în funcție de gradul de dezvoltare neuropsihică al copilului.

Analiza evoluției motricității fine și grosiere la copiii incluși în studiu a stabilit o diferență statistic semnificativă doar cu privire la gradul de afectare între grupuri, cel mai puțin afectați fiind copiii sănătoși, lot în care categoria „suspect” a constituit 18 (5,4±1,25%) cazuri, iar la „normal” s-au atribuit 316 (94,6±1,24%) cazuri. La fel, și pentru lt. I, în care la categoria „normal” s-au clasat 136 (32,2±2,27%) cazuri, „suspect” – 141 (33,4±2,29%)

și „ușor” – 134 (34,4±2,31%) cazuri. Cel mai afectat a fost lt. III, în care în categoria „sever” au fost incluse 122 (40,1±2,81%) cazuri, „moderat” – 161 (52,9± 2,86%) și „ușor” – 21 (6,9± 1,45%) cazuri. Astfel, gravitatea procesului lezional asupra SNC al copilului este evidentă (fig. 7.5.6) și relaționează cu dizabilitățile nrps și mt.

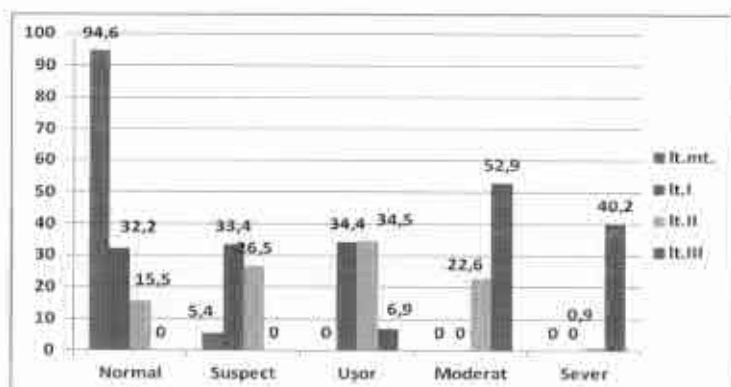


Figura 7.5.6. Motricitatea fină și grosieră în loturile studiate conform testului PDQ II la vârsta de 3 luni (%).

Testarea generală a relevat următoarele rezultate: cu o dezvoltare normală la vârsta de 1-3 luni (100 puncte) au fost apreciați 500 copii (36,5±1,3% cazuri), suspecti pentru o afecțiune neurologică (85-75 puncte) – 241 copii (17,6±1,0% cazuri). Un tablou anormal de diferit grad (70-0 puncte) s-a evaluat la 629 copii (45,9±1,3% cazuri). Copiii clasati după testare în categoria „suspect” au fost reevaluați. După probele repetate 3,0±0,5% cazuri s-au clasat la categoria „anormal”. Astfel, rata copiilor cu afectarea motricității de grad moderat este mai mare în lt. II și III, iar gradul sever este mai frecvent întâlnit în lt. III, în comparație cu lt. I, unde s-au înregistrat suferințe preferențial ușoare (fig. 7.5.7).

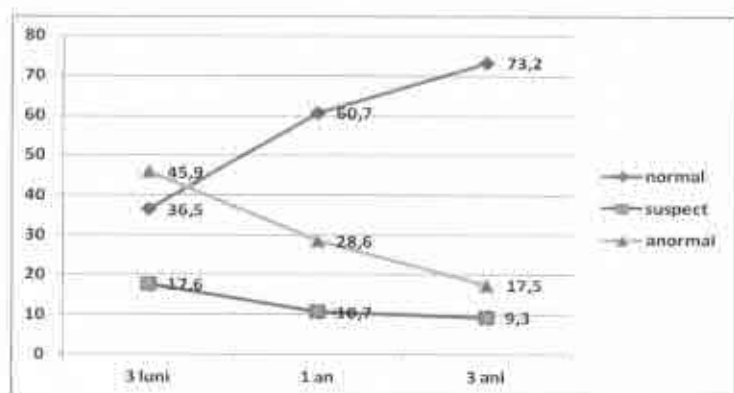


Figura 7.5.7. Evoluția parametrilor motricității odată cu creșterea la copiii incluși în studiu (nr.=1370 copii) (%).

Odată cu creșterea s-a mărit numărul copiilor care s-au inclus în compartimentul „normal”, scăzând la „suspect” și „anormal” (fig. 7.5.7). La vârsta de 1 an starea sănătății neuro-

logice a copiilor supravegheați s-a ameliorat, iar parametrii motricității au evoluat în felul următor: în compartimentul „normal” s-au inclus 832 copii (60,7±1,3%), în „suspect” – 147 (10,7±0,8%) copii, iar compartimentul „anormal” l-au constituit 391 (28,5±1,2%) copii. Se poate observa că o bună parte din copiii clasati în categoriile „anormal” și „suspect” s-au deplasat spre „normal”, deci s-au însănătoșit (aici s-au inclus copiii care n-au prezentat dereglări organice majore la investigația prin IRM cerebrală. La vârsta de 3 ani s-a observat o ameliorare benefică a numărului de copii sănătoși – 73,2±1,2% din numărul total de copii incluși în studiu.

Pe durata studiului copiii distribuiți la categoria „anormal” au manifestat diverse forme de tulburări de tonus muscular, exprimate prin tulburări de dezvoltare motorie, care s-au ameliorat odată cu creșterea și tratamentul administrat. Astfel, la vârsta de 3 ani funcțiile motrice s-au ameliorat și de ex. în lt. I rata copiilor din categoria „suspect” a scăzut considerabil la 9 (2,1±0,69%) cazuri, iar la categoria „normal” s-au clasat 413 (97,9±0,69%) copii. Altfel au derulat lucrurile în lt. III, care în categoria „sever” au rămas 114 (37,5±2,78%) copii, „moderat” – 145 (47,7±2,86%) copii și „ușor” – 14 (4,6±1,2%) copii. Acești copii prezentau un risc crescut de dezvoltare a PCI și „Tulburărilor de dezvoltare motorie”, la fel, ca și o parte din copiii lt. II, care au rămas în categoria „moderat” 22 (7,1±1,46%) copii, iar în categoria „ușor” – 51 (16,5±2,11%) copii (fig. 7.5.8).

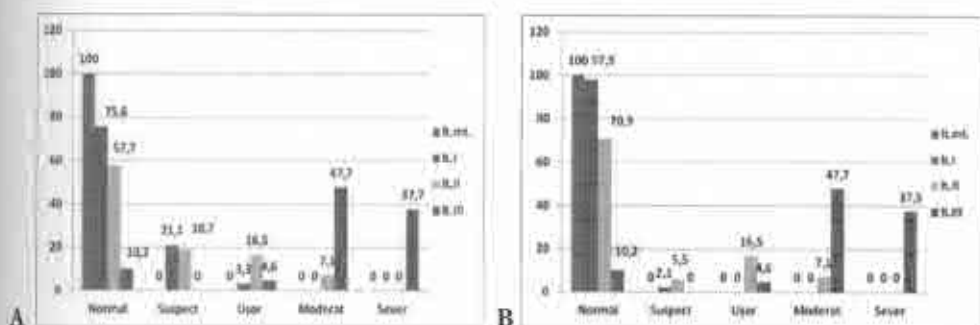


Figura 7.5.8. Aprecierea motricității fine și grosiere conform testului PDQ II la vârsta de 1 an (A) și 3 ani (B) (%).

La fel, au fost apreciate nivelul limbajului, abilitățile cognitive și comportamentul personal social. Testările au elucidat ameliorarea abilităților examinate odată cu vârsta la toți copiii din studiu și sunt aproape similare cu cele din testările DENVER II, din care motiv vor fi prezentate în continuare, în compartimentul testărilor DENVER II.

După pretestare s-a aplicat testarea prin DENVER II. Copiii de la categoriile „normal”, „suspect” și „anormal” au fost repartizați în funcție de gradul de afectare al SNC la naștere. DENVER II a oferit o impresie clinică asupra dezvoltării generale a copilului și ne-a alertat cu privire la potențiale dificultăți de dezvoltare. Testul DENVER II a fost utilizat în principal pentru a determina în ce fel se compară un anumit copil cu alți copii de vârsta lui. Acest test a pus în evidență copiii cu posibile probleme neurologice.

Testul DENVER II a fost dezvoltat pentru a fi utilizat în mediile clinice de către un șir de specialiști în domeniu. Testarea trebuie să fie întreprinsă de persoanele care sunt

familiarizate complet cu materialele și procedurile tipice pentru DENVER II, precum și cei care cunosc problemele asociate cu testarea copiilor mici (pediatři, medici de familie, neuropediatři, psihiatri, psihologi). Specialiștii care administrează testul ar trebui să urmeze un training specializat înainte de a-l administra, pentru a putea aprecia just tabloul clinic despre copil. Accesul la test este restricționat, sunt admise numai persoane calificate.

În rezultatul efectuării screeningului DENVER II asupra motricității grosiere la copiii cu vârsta de 1-3 luni s-au obținut următoarele rezultate: dezvoltare normală – 503 copii (36,7%), „suspect” pentru o afecțiune neurologică – 239 copii (17,4±1,0%), întârziere în dezvoltare de diferit grad – 628 copii (45,8±1,3%): (grad I – 273 copii (43,5±2,0%); grad II – 231 copii (36,8±1,9%), grad III – 124 copii (19,7±1,6%)). După reevaluarea lotului „suspect” (vârsta 3 luni) 68,2±3,0% din copii s-au clasat la categoria „normal”, 31,8±3,0% - la categoria „anormal”. Odată cu creșterea și maturizarea fibrelor nervoase (pe fundalul tratamentului de recuperare), rata copiilor clasați în categoria „normal” a crescut, iar numărul copiilor care s-au inclus în categoria „anormal” a scăzut (fig. 7.5.9; 7.5.10).

Astfel, după dinamica motricității grosiere la vârsta de 3 luni în lt. I au fost înregistrați la categoriile „normal” – 136 copii (32,2±2,27%), „suspect” – 141 copii (33,4±2,29%), „ușor” – 145 copii (34,4±2,31%), în comparație cu vârsta de 3 ani la care „normal” s-a apreciat pentru 410 copii (97,2±0,80%) și „suspect” pentru 12 copii (2,8±0,80%). Rata copiilor din categoria „suspect” și „anormal” la 3 luni în lt. I a constituit 67,77%, iar la 3 ani – 2,84% copii. În lt. III au fost constatați următorii indici: la 3 luni în categoria „ușor” s-au inclus 21 (6,9±1,45%) cazuri, la „moderat” – 161 (52,9±2,86%) cazuri, iar la „sever” – 122 (40,1±2,81%) cazuri; în comparație cu copiii de 3 ani: la categoria „normal” s-au reclasat 31 (10,2±1,74%) cazuri, la „ușor” – 14 (4,6±1,20%) cazuri, la „moderat” – 145 (47,7±2,85%) cazuri, iar la „sever” – 114 (37,5±2,78%) cazuri. Cu 2,5% s-a ameliorat motricitatea în lt. III în categoria „sever”, cu 5,27% în cea de „moderat” și cu 10,19% în cea de „normal”. În lt. II indicii motricității s-au ameliorat la 3 ani în comparație cu 3 luni cu 34,52%. Astfel, este evidentă o dinamică pozitivă a valorilor apreciate la 3 ani în toate loturile studiate, dar mai puternică în lt. I și II.

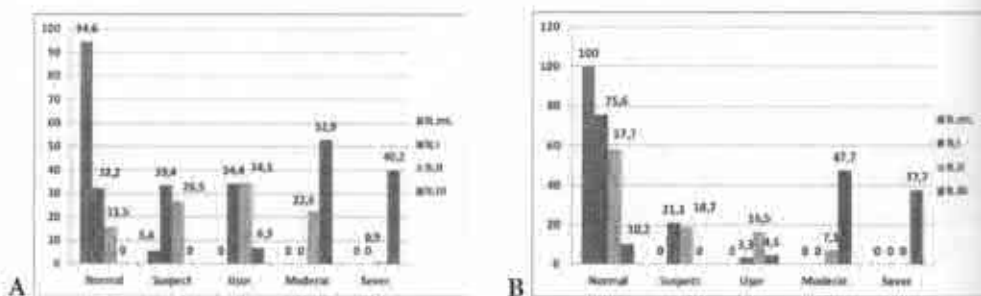


Figura 7.5.9. Motricitatea grosieră conform DENVER II la vârsta de 3 luni (A) și 1 an (B) (%).

După reevaluarea copiilor incluși în studiu la vârsta de 1 an au fost obținute următoarele rezultate: în categoria „normal” s-au inclus 863 (63,0±1,3%) copii, în „suspect” – 147 copii (10,7±0,8%), în „anormal” – 360 copii (26,3±1,2%). Este de menționat că rata copiilor clasați la categoria „normal” la vârsta de 3 ani a crescut cu 37% (fig. 7.5.10, B).

Din datele motricității grosiere se poate observa o creștere puternică a indicilor la vârsta de 3 ani. Prin urmare, rata copiilor cu potențiale probleme neurologice a constituit $36,2 \pm 1,3\%$ cazuri la această vârstă, în comparație cu 1 an – $48,9 \pm 1,4\%$ cazuri și cu 3 luni – $84,0 \pm 1,0\%$ cazuri. Astfel, odată cu creșterea are loc ameliorarea proceselor de regenerare și reorganizare neuronală exprimată prin îmbunătățirea funcțiilor motrice (fig. 7.5.11).

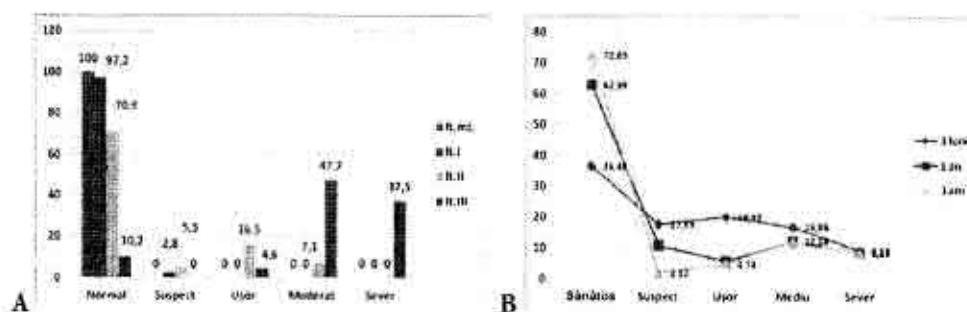


Figura 7.5.10. Indicii motricității grosiere la 3 ani (A); Dinamica motricității grosiere în evoluția creșterii (B) (%).

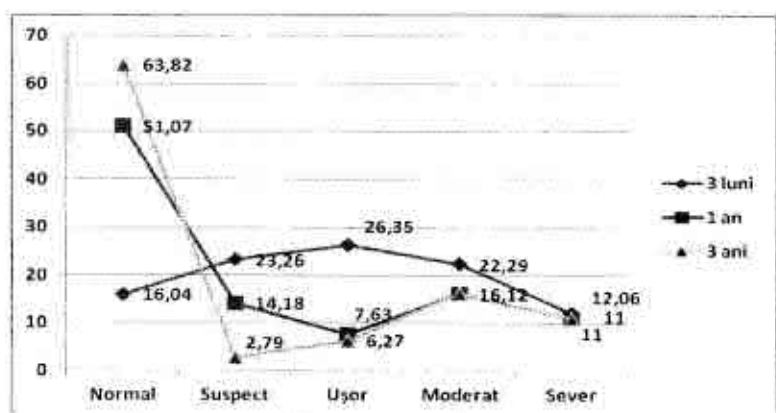


Figura 7.5.11. Analiza comparativă a indicilor motricității grosiere în evoluția creșterii la copiii incluși în studiu (nr.=1036 copii) (%).

Rata copiilor clasati la categoria „normal” a crescut la vârsta de 1 și 3 ani grație faptului că mulți din ei au beneficiat de o terapie de recuperare și starea neuropsihologică a lor s-a ameliorat considerabil. Testările au fost efectuate pe compartimente aparte. Din figura 7.5.11 se poate observa o concordanță între ameliorarea motricității grosiere și vârsta copiilor. Se observă o dinamică pozitivă în lt. I și II, comparativ cu lt. III. La fel, conform acestor rezultate se poate observa și că rata copiilor cu consecințe severe ale funcției motorii este de $11,0 \pm 0,8\%$ (din numărul total de copii incluși în studiu) la vârsta de 3 ani.

În scopul evaluării complete a funcțiilor motrice a fost analizată și motricitatea fină. Conform dinamicii motricității fine evaluate în raport cu gradul de afectare al SNC se poate observa o relație directă puternică dintre vârstă și ameliorarea acestor performanțe (fig. 7.5.12).

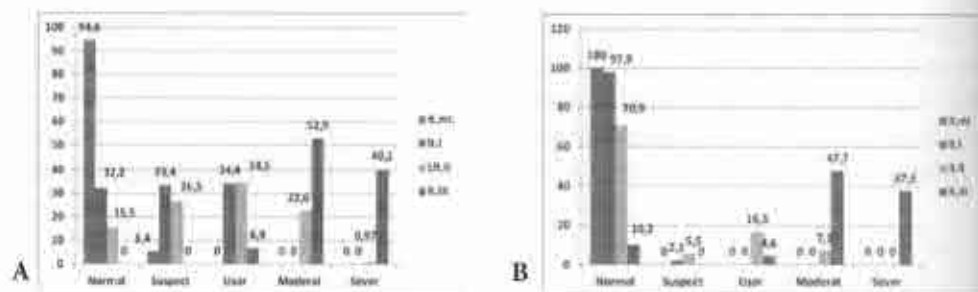


Figura 7.5.12. Dinamica motricității fine conform DENVER II la vârsta de 3 luni (A) și 3 ani (B) (%).

Valori ridicate ale indicilor pot fi urmărite în lt.II la vârsta de 3 luni, după cum urmează: la categoria „ușor” au fost atribuite 107 (34,5±2,69%) cazuri, la „mediu” – 70 (22,6±2,38%) cazuri și la categoria „sever” – 3 (0,97±0,56%) cazuri. În lt.III: la categoria „ușor” s-au inclus 21 (6,9±1,45%) cazuri, la „mediu” – 161 (52,9±2,86%) cazuri și la categoria „sever” – 122 (40,1±2,81%) cazuri, în comparație cu perioada de vârstă de 3 ani. În lt.II: în categoria „ușor” s-au inclus 51 copii (16,5±2,11%), în „mediu” – 22 copii (7,1±1,46%) și în categoria „sever” nu s-a reclasat niciun caz (0%). În lt. III: la categoria „ușor” s-au clasat 14 (4,6±1,20%) cazuri, la „mediu” – 145 (47,7±2,85%) cazuri, iar la categoria „sever” s-au clasat 114 (37,5±2,78%) cazuri. Se poate observa că motricitatea fină s-a ameliorat cu 55,48% în lt.II și cu 10,2% în lt.III. Este de menționat că 45,76% din copiii cu gradul II și III de LPHI prezentau risc major de dezvoltare a PCI.

Din analiza evoluției în dinamică a motricității fine în funcție de vârstă la copiii incluși în studiu se poate observa o corelație puternică între gradul de afectare și vârstă și o evoluție pozitivă a acestor performanțe odată cu creșterea (cu 35% mai mult a crescut numărul cazurilor în categoria „normal” la 3 ani în comparație cu 3 luni) (fig. 7.5.13).

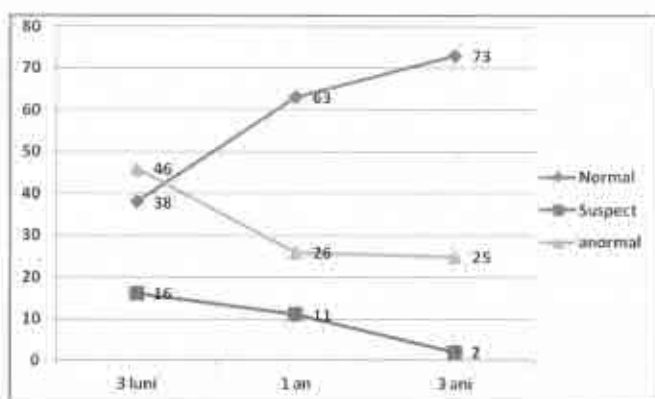


Figura 7.5.13. Dinamica motricității fine (mf) în raport cu vârsta, conform DENVER II (%).

Analiza comparată a dinamicii motricității fine și a celei grosiere în raport cu creșterea arată o suferință mai mare a motricității fine, ceea ce vorbește despre faptul că procesele de recuperare a acestei funcții sunt mai dificile. Afectarea motricității fine, la fel.

relaționează direct cu afectarea celei grosiere, coeficientul de corelație fiind unul foarte puternic - $r_{xy} = 1,0$ (fig. 7.5.14).

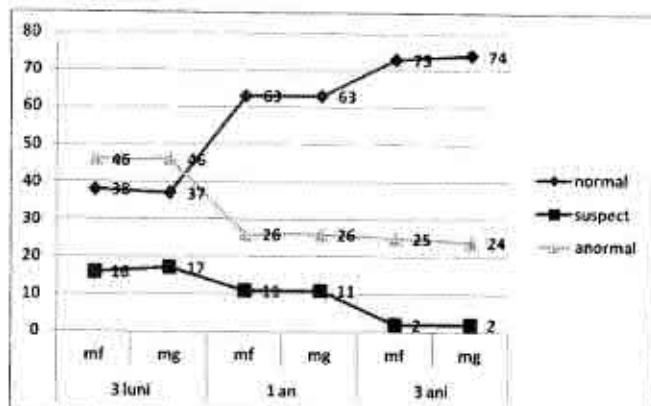


Figura 7.5.14. Dinamica motricității fine (mf) și a celei grosiere (mg) în raport cu vârsta, conform DENVER II la copii de 3 luni comparativ cu 3 ani (%).

De asemenea, în studiul nostru au fost supuse analizei vorbirea (expresia verbală a limbajului, care include articularea sau modul în care sunetele și cuvintele sunt formate) și limbajul (se referă la întregul sistem de expresie și înțelegere a informației într-un mod care prezintă semnificație pentru cel care primește informația; deci înseamnă a înțelege și a te face înțeles prin intermediul comunicării: verbal, nonverbal sau scris), care încep să se dezvolte în jurul vârstei de 1 an (articulează primele cuvinte), iar la 2-3 ani se dezvoltă rapid. La această vârstă vocabularul se îmbogățește cu multe cuvinte noi, copilul începe să formeze propoziții din ce în ce mai complexe. Cu toate acestea, copilul încă nu poate exprima verbal (limbajul expresiv) toți termenii pe care îi înțelege (limbajul receptiv). Ne îngrijorează când copilul nu spune cuvinte simple („mama”, „dada”) și nu execută comenzi simple (ex.: „Dă-mi cana”) la 12 luni; când nu vorbește la această vârstă; când folosește mai puțin de 10 cuvinte până la vârsta de 18-20 luni sau 50 cuvinte până la 21-30 luni, dacă nu articulează foarte bine cuvintele, dacă nu progresa în vorbire, dacă se bălbaie, dacă nu execută instrucțiuni simple și nu repetă cuvintele pe care le aude într-o conversație la 2 ani și dacă nu execută o instrucțiune formată din 2 sau 3 pași, nu recunoaște și nu identifică majoritatea obiectelor și imaginilor cunoscute, nu înțelege majoritatea lucrurilor care i se spun la 3 ani. Toate aceste abilități au fost studiate la copiii incluși în studiu.

În figura 7.5.15 sunt redate datele care remarcă întârzierea vorbirii și a limbajului, în special la copiii care au fost supuși unor agresiuni hipoxice-ischemice și traumatice de gradul II și III. Astfel, în lt.II (la 3 luni) rezultatele obținute au fost următoarele: în categoria „suspect” s-au inclus $6,5 \pm 1,40\%$ cazuri, „ușor” - $22,9 \pm 2,39\%$ cazuri, „moderat” - $18,7 \pm 2,21\%$ cazuri și în categoria „sever” - $0,97 \pm 0,56\%$ cazuri, în comparație cu 3 ani pentru care: la „suspect” s-au evaluat $8,1 \pm 1,55\%$ cazuri, la „ușor” - $34,2 \pm 2,69\%$ cazuri, „moderat” - $12,9 \pm 1,90\%$ cazuri și la „sever” - $0,97 \pm 0,56\%$ cazuri. În lt.III la 3 luni distribuția a fost următoarea: la categoria „ușor” - $9,9 \pm 1,71\%$ cazuri, „moderat” - $48,4 \pm 2,87\%$ cazuri, „sever” - $41,8 \pm 2,83\%$ cazuri, în comparație cu perioada de vârstă de 3 ani, la care s-au

evaluati: la categoria „ușor” – $24,7 \pm 2,47\%$ cazuri, „moderat” – $37,2 \pm 2,77\%$ cazuri, „sever” – $38,2 \pm 2,79\%$ cazuri. Din datele testării se poate observa o dinamică pozitivă cu ameliorarea performanțelor vorbirii la vârsta de 3 ani, în special la copiii din lt. II și III, și deplasarea indicilor spre „ușor”. La copiii sănătoși (lt. mt.) și cei cu gradul I de afectare al SNC (lt.I) indicii sunt stabili. Se poate observa o ușoară dinamică negativă în lt.I, probabil, pe contul nerecunoașterii simptomelor la vârsta fragedă (sărăcie clinică).

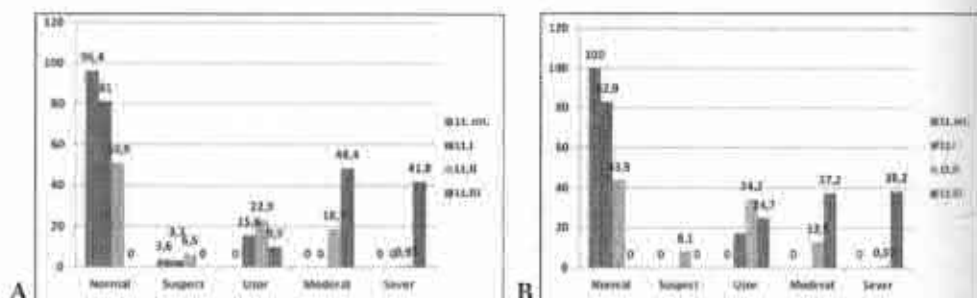


Figura 7.5.15. Dinamica limbajului, conform DENVER II la vârsta 3 luni (A) comparativ cu 3 ani (B), în funcție de gradul de afectare al SNC (%).

Analiza comparată a indicilor ce caracterizează limbajul demonstrează o dinamică stabilă și o ușoară ameliorare a limbajului și vorbirii la copiii incluși în studiu (fig. 7.5.15, A; 7.5.16, A), în funcție de gradul de afectare al SNC (fig. 7.5.15, B; 7.5.16, B). Se poate observa că parametrii anormali la 3 luni s-au ameliorat cu aproximativ 8%, pe contul copiilor cu afectare de grad mediu și sever, dar la general, au rămas identici la 3 ani, pentru întreg eșantionul de copii incluși în studiu, cu o ameliorare ușoară la 5 ani. La vârsta de 3 luni $16,1 \pm 1,0\%$ copiii care au fost expuși LHIP aveau grad ușor de afectare, iar la 5 ani acest indice a crescut cu 2,33%. În categoria „moderat” indicele a scăzut la 5 ani comparativ cu 3 luni cu 5,51%, pe când în categoria „sever” limbajul s-a ameliorat doar cu 1,54%. Rata copiilor cu un limbaj normal a crescut cu 4,72%, pe contul copiilor din cele 3 loturi. Astfel, putem concluziona că gradul de afectare al vorbirii și limbajului relaționează puternic cu gradul de afectare al SNC. Cu cât mai puternic a fost procesul lezional cerebral, cu atât mai mult au suferit abilitățile vorbirii și limbajului și mai lent s-au ameliorat aceste funcții.

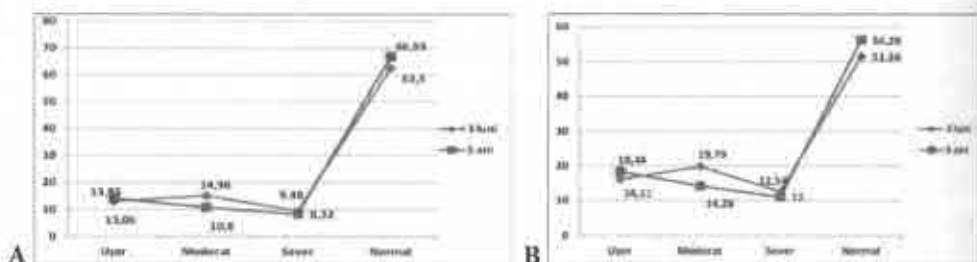


Figura 7.5.16. Dinamica limbajului, conform DENVER II la copiii incluși în studiu – 1370 copii (A) și (B) în funcție de gradul de afectare al SNC (nr.=1036 copii) (%).

În continuare au fost supuse testării și analizei performanțele cognitive sau „sănătatea cerebrală”. Se știe că funcțiile cognitive ajută persoana să-și perfecțeze pe parcursul vieții cunoștințele despre sine și despre lumea înconjurătoare la fel, și comunicarea interpersonală și socială. Dezvoltarea cognitivă a copiilor mici se referă la dezvoltarea gândirii și, în special, la achiziționarea acestei capacități. Este foarte complicat să apreciem această funcție din motiv că fiecare copil se naște cu propriile sale trăsături de temperament, personalitate și aptitudini cognitive. Deci, nu putem stabili în mod exact ce anume ar trebui să cunoască fiecare copil într-o anumită etapă a dezvoltării sale. În astfel de cazuri vine în ajutor testul DENVER II care propune o serie de situații problematice concrete cu ajutorul cărora putem soluționa o serie de întrebări. Această aplicație ne permite să apreciem cum funcționează procesul de gândire la diverse etape. Astfel, la sugari vom putea să studiem imitarea (expresiile faciale și sunetele adulților), la copiii mici – repetiția și clasificarea (ex.: obiectele rotunde se rostogolesc, lucrurile ascuțite înțepă, cele fierbinți frig etc.). Vom putea să apreciem și dacă copilul mic își folosește simțurile, experimentează și manevrează obiectele, dacă sistematizează obiectele după culoare și formă, dacă folosește obiectele conform destinației sale, dacă face diferență dintre sine și adulți, dacă își recunoaște propriile trăsături în oglindă, dacă are curiozitate, invidie, rușine, empatie etc., dacă în joc este dominat de fantezie și imaginație etc.

Analiza funcțiilor cognitive în relație cu vârsta și gradul de afectare al SNC (fig. 7.5.17) arată prezența indicilor scăzuți la vârsta de 3 luni în lt.II și III, distribuția cazurilor depistate fiind următoarea: în lt.II: la categoria „suspect” – 63 (20,3±2,28%) cazuri stabilite, „ușor” – 78 (25,2±2,47%) cazuri, „moderat” – 40 (12,9±1,90%) cazuri și la categoria „sever” – 3 (0,97±0,56%) cazuri clasate; în lt.III: la categoria „ușor” au fost evaluate 30 (9,9±1,71%) cazuri, „moderat” – 147 (48,4±2,87%) cazuri, la categoria „sever” fiind incluse 127 (41,8±2,83%) cazuri. La 3 ani se poate urmări ameliorarea indicilor ce caracterizează funcțiile cognitive în felul următor: „suspect” – 25 (8,1±1,55%), „ușor” – 141 (45,5±2,83%), „moderat” – 40 (12,9±1,90%), „sever” – 3 (0,97±0,56%); iar în lt.III: „ușor” – 87 (28,6±2,59%), „moderat” – 103 (33,9±2,71%), „sever” – 114 (37,5±2,78%). Din datele obținute se poate observa ameliorarea aptitudinilor cognitive la vârsta de 3 ani în lt.I cu 17%, în lt.II cu 13%, iar în lt.III cu 4% (fig. 7.5.18) și că funcțiile cognitive s-au ameliorat cu 0,5% în lotul cu probleme în perioada perinatală. În categoria „moderat” valorile au scăzut cu 4,24%, iar în „sever” – cu 1,27%. În categoria „ușor” valorile au crescut cu 16,88% pe contul copiilor din categoria „suspect”. Deci, se poate conchide că

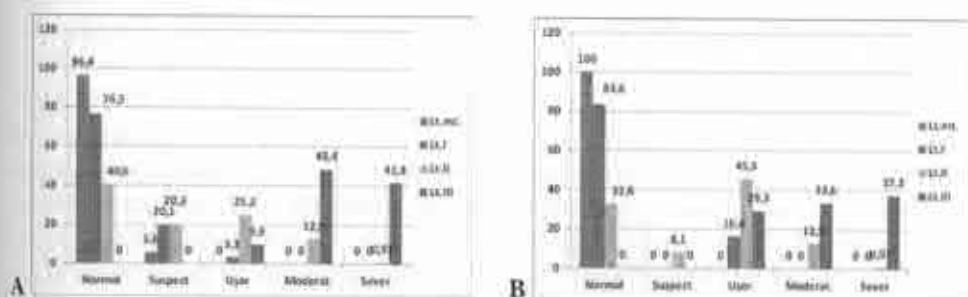


Figura 7.5.17. Evaluarea cogniției la copiii cu divers grad de afectare al SNC în dinamică.

odată cu creșterea funcțiilor cognitive se maturizează și simptomele afectate devin mai clar conturate, ceea ce permite aprecierea mai promptă a dizabilităților. Prin aceasta se poate explica creșterea indicilor la 3 ani în categoria „ușor”, dar, totodată, și scăderea lor în celelalte loturi de copii incluși în studiu (fig. 7.5.18).

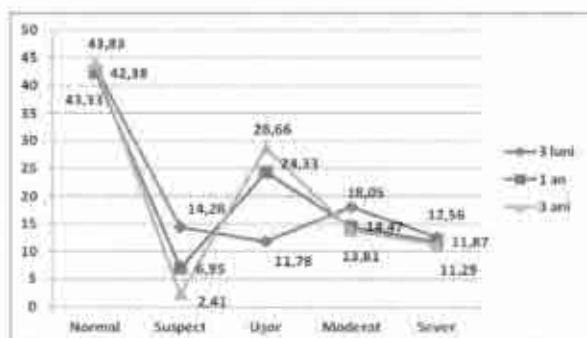


Figura 7.5.18. Ameliorarea achizițiilor cognitive în raport cu vârsta la copiii cu probleme neurologice (gradul de afectare I, II și III) (%).

Evaluarea comportamentului personal social constituie un alt domeniu important, din motiv că pe baza acestor abilități se construiește relația persoanelor în familie și societate. Există trei influențe importante asupra dezvoltării: cu caracter de vârstă, cu caracter istoric și evenimente de viață fără un caracter specific. Influențele cu caracter de vârstă se află într-o relație puternică cu vârsta cronologică. De ex., modalitatea în care copiii își dezvoltă limbajul se află într-un raport foarte strâns cu vârsta lor, un copil cu vârsta de 2 ani are o performanță a limbajului mult mai redusă comparativ cu performanța unui copil de 5 ani. Influențele cu caracter istoric sunt legate de evenimente ce au loc într-un anumit moment și-i afectează pe majoritatea membrilor unei generații date, iar cele de viață, fără un caracter specific, influențează dezvoltarea indivizilor în anumite momente sau la vârste diferite (factorii familiali, activitatea etc.), cauzând incapacitate fizică etc. Psihologia vârstelor analizează longitudinal și vertical ființa umană în contextul existenței sale sociale, a modificărilor psihofizice ce se produc sub influența condițiilor de mediu, a educației, a culturii, a statusurilor și rolurilor sociale pe care le îndeplinește.

În cazul copiilor mici ne interesează modul în care copilul își comunică nevoile sale dacă comportamentul nu este unul foarte negativ sau agresiv. Trebuie să ținem minte că la vârsta de 1-2 ani copilul prezintă dificultăți fiziologice pentru a-și împărtăși dorințele (negativitate, agresivitate), motivul fiind imposibilitatea comunicării. La 2-3 ani se adaugă și dorința de independență și lipsa de control al impulsurilor resimțite. Ținând cont de aceste particularități vom aprecia cert aptitudinile comportamentului personal social. Toate acestea sunt perfect normale într-o anumită măsură la vârsta de copil mic, dar asta nu înseamnă că trebuie să ignorăm comportamentul agresiv. Este important să apreciem de timpuriu defectele prezente, pentru găsirea unei modalități potrivite de corecție a lor.

În fig. 7.5.19 se poate urmări evoluția comportamentului personal social în raport cu vârsta și gradul de afectare al SNC la copiii incluși în studiu. Se pot observa indicii crescuți de afectare moderată în lt.II ($18,7 \pm 2,21\%$ cazuri) și III ($48,4 \pm 2,87\%$ cazuri) și severă în lt.III ($41,8 \pm 2,83\%$ cazuri) la vârsta de 3 luni, comparativ cu 3 ani – perioada de

vârsta la care evoluția comportamentului personal social a fost afectată moderat în lt.II (13,5±1,94% cazuri) și III (35,5±2,74% cazuri) și sever în lt.III (36,8±2,77% cazuri).

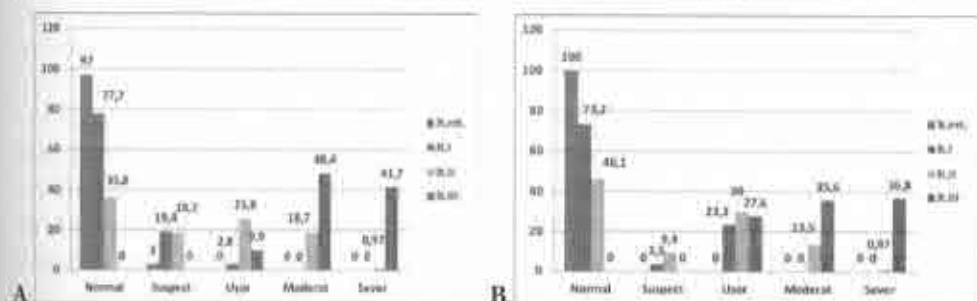


Figura 7.5.19. Evaluarea comportamentului personal social în raport cu vârsta și gradul de afectare al SNC la copiii incluși în studiu: (A) la 3 luni și (B) la 3 ani (%).

Din figura 5.7.20 se poate observa că comportamentul personal social, la fel, se modifică odată cu creșterea copiilor și în funcție de gradul de afectare al SNC. Din numărul total de copii cu probleme neurologice (nr.=1036) (fig. 7.5.20, A), compartimentul „ușor” afectat a constituit 11,77±1,0% cazuri în comparație cu 26,54±1,4% cazuri la 3 ani ($p<0,001$), „moderat” afectat – 19,79±1,2% cazuri (la 3 luni) în comparație cu 14,48±1,1% cazuri identificate la 3 ani ($p<0,05$), iar cel „sever” – 12,55±1,0% cazuri la 3 luni și 11,10±1,0% cazuri la 3 ani. Se poate deduce că ameliorarea indicilor a avut loc pe contul celor cu grad moderat de suferință (cu 3,99%), la copiii cu grad sever ameliorarea fiind neesențială (cu 1,45%). Este de menționat că în lt.I a avut loc creșterea numărului de copii cu grad ușor de afectare, pe contul copiilor din lt.II și III. În raport cu copiii sănătoși, indicii generali prezintă o ușoară tendință de ameliorare. Același tablou se poate urmări la toți cei 1370 copii incluși în studiu (fig. 7.5.20, B): în categoria „ușor” indicii s-au ameliorat cu 11,17%, în categoria „moderat” cu 4,01% și în categoria „sever” cu 1,1%. Deci, se poate concluziona că rata copiilor cu ameliorarea funcțiilor personale sociale a crescut pe contul copiilor din lt. II și III de studiu.

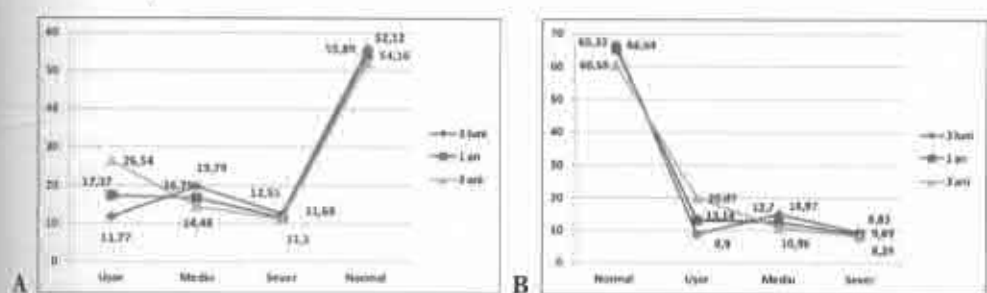


Figura 7.5.20. Comportamentul personal social la copiii: (A) cu probleme neurologice (1036 copii) și (B) în eșantionul general (1370 copii), în funcție de gradul de afectare al SNC (%).

Astfel, au fost evaluate toate performanțele ce caracterizează funcțiile SNC. După cum se poate observa, valoarea principală a DENVER II este aceea că oferă o impresie clinică organizată asupra dezvoltării generale a copilului și ne alertează cu privire la potențiale

dificultăți de dezvoltare. Testul DENVER II ar trebui să fie utilizat în principal pentru a determina în ce fel se compară un anumit copil cu alți copii de vârsta lui.

Așadar, DENVER II, un instrument de screening dezvoltat pentru aplicarea în medii clinice, este cu certitudine util și în mediile de cercetare. Acest test pune în evidență copiii cu posibile probleme neurologice.

După suspectarea problemelor neurodevelopmentale a fost inițiată o evaluare screening după Amiel-Tison și Gosselin (anexa 1). Acest examen este recomandabil pentru toți nou-născuții la externarea din maternitate. În cazul unui rezultat „suspect” sau „anormal” copilul a fost inclus în grupul de urmărire neurodevelopmentală pentru următorii 3 ani (o dată la 3 luni până la 1 an, apoi o dată la 6 luni). La fel, s-au utilizat și testările după Vojta, Grenier, Collis, Peiper-Ispert în cadrul unui program individualizat. Pentru fiecare copil a fost obținută fișa de sinteză, conform căreia s-au sumarizat: evoluția funcțională, achizițiile motrice, alte funcții cerebrale-categorizate bazate pe evaluările complementare, funcțiile intelectuale, funcțiile vizuale de origine centrală, funcțiile auditive, de comunicare, comportament/atenție, prezența epilepsiei (controlată, severă) etc. În unele cazuri a fost luată o decizie de îndrumare a copilului către clinica de neurologie.

Evaluarea clinico-neurologică a fost efectuată în cazul suspiciunii unei patologii neurologice și cu scop de a efectua un diagnostic diferențial între patologii statice și progresive ale SNC. După testarea copiilor și încadrarea lor în loturi, s-a efectuat evaluarea prin: observația motricității spontane, evaluarea clinică a aptitudinilor motrice innăscute și mobilizarea pasivă a membrelor, la fel și evaluarea funcțiilor intelectuale, de limbaj, performanțelor cognitive, comportamentale, de comunicare, atenție, funcțiilor vizuale de origine centrală, prezența epilepsiei.

Primul mod de evaluare – motricitatea spontană. Se ia în considerație că postura este o expresie a tonusului muscular, ceea ce de fiecare dată ajută la aprecierea ansamblului mișcărilor efectuate de copil în funcție de vârsta lui gestațională și cronologică. Se urmărește durata posturilor, stabilitatea sau instabilitatea lor, simetria sau asimetria MS și MI, calitatea menținerii antigravitaționale a membrelor, sincronizarea mișcărilor coapselor, gambelor, picioarelor. La fel, se apreciază existența mișcărilor individuale ale diferitor părți ale corpului: degetelor de la mâini sau picioare, ale articulațiilor mâinilor, coatelor, umerilor, gleznelor, genunchilor, șoldurilor. Un n.n. care nu schițează posturile specifice vârstei se consideră ca anormal. Rigiditatea posturilor n.n. indică despre prezența unei patologii. Strângerea puternică a degetelor în pumn, cu acoperirea policelui de celelalte degete, dar cu lipsa deschiderii spontane a pumnului, este considerată o stare anormală. Acest simptom este foarte important în stabilirea suferinței cerebrale cu atingerea tractului cortico-spinal și este un element și precursor al spasticității.

Altfel stau lucrurile cu prematurii. În cursul creșterii și maturizării prematurii adoptă posturi tipice ce vor corespunde vârstei gestaționale. Cu ajutorul acestor posturi devine simplu să apreciem vârsta gestațională a copilului.

Modul II constă în evaluarea clinică a aptitudinilor motrice innăscute (acestea cuprind reacțiile motrice provocate de către examinator). Se evaluează răspunsurile pe plan postural (calitatea lor). Calitatea reacțiilor automate este desemnată de amploarea răspunsului motrice sau de rapiditatea acestui răspuns. Pentru studiul nostru au fost selectate doar cele mai importante reacții ale motricității provocate (6-7) din cele existente

în mod constant obișnuit. În rezultatul examinării au fost apreciate următoarele reacții motrice sau reacții posturale: suspensia ventrală, suspensia laterală, schema asimetrică de târâre, postura ghemuit, rostogolirea din decubit dorsal în decubit ventral stimulată de la nivelul MI, rostogolirea prin lateral cu sprijin pe cot, șezutul pe o fesă (răspunsul în balansoar), reacția laterală de abducție.

Modul III constă în evaluarea mobilizării pasive a membrelor. Acestea sunt manevrele folosite pentru a aprecia rezistența opusă de mușchi în timpul mobilizării pasive. Mușchiul se extinde cu o viteză lentă, după ce se măsoară amplitudinea obținută. În cazul când se suspectează o PCI alungirea mușchilor nu se poate obține. Aceștia sunt încordați și posibilitatea lor de alungire este diminuată. Cel mai frecvent suferă mușchii adductori, ischio-gambieri, tricepsii surali, pronatorii MS etc. Se măsoară mai multe unghiuri prin alungire și decontracturare a mușchiului. La fel, se apreciază reflexul miotatic patologic.

De asemenea, se evaluează cele mai importante reflexe sugestive pentru PCI: reflexul de extensie încrucișat, reflexul de extensie suprapubian, reflexul călcâiului, reflexul Galant, reflexul tonic cervical simetric, reflexul tonic cervical asimetric, proba Peiper-Ispert, reflexul Vojta, reacția Collis orizontal, reacția Collis vertical etc.

Analiza datelor cu privire la comportamentul motor fin și grosier evaluat prin examenul după Amiel-Tison și Gosselin a scos în evidență indici crescuți ai parametrilor anormali la copiii incluși în studiu. Din *fig. 7.5.21* se poate observa dinamica pozitivă în timp a parametrilor odată cu creșterea copiilor cu aproape 21% la 3 ani, în comparație cu

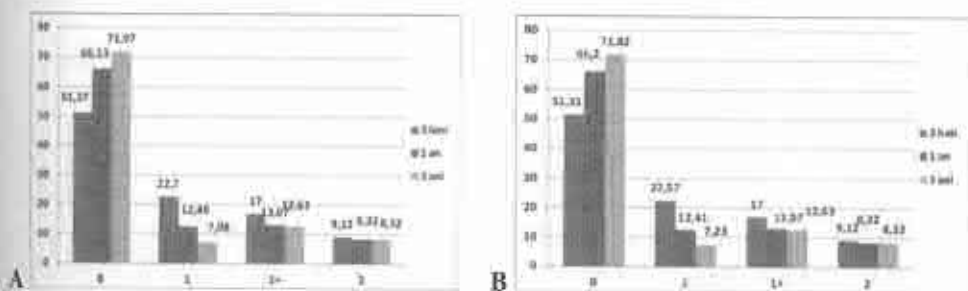


Figura 7.5.21. Dinamica motricității fine (A) și grosiere (B), după Amiel-Tison și Gosselin la copiii incluși în studiu (%); 0 – normal, 1 – afectat ușor, 1+ – afectat moderat, 2 – afectat sever.

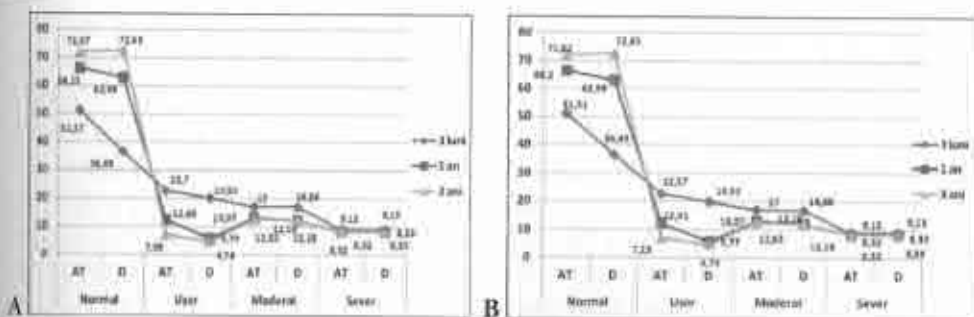


Figura 7.5.22. Analiza comparată a testelor Amiel-Tison (AT) și DENVER II (D). Motricitatea grosieră (A), fină (B) (%).

3 luni. La fel, se observă o corelație puternică dintre testările DENVER II și Amiel-Tison și Gosselin, ceea ce confirmă eficiența acestor scoruri la copiii sănătoși și cu probleme neurologice (fig. 7.5.22, A, B).

Menționăm că valorile ușor contradictorii ale indicilor din compartimentele „normal” și „ușor” sunt relaționate cu prezența compartimentului „suspect” din testarea DENVER II, unde au fost incluși copiii suspecți pentru probleme neurologice.

În continuare a fost apreciat gradul de dezvoltare al performanțelor cognitive și intelectuale. Datele expuse în fig. 7.5.23, A ne permit să vizualizăm dinamica acestor abilități în funcție de vârsta copiilor incluși în studiu. Se pot observa valori crescute în compartimentele „1+” ($14,82 \pm 1,0\%$) și „2” ($9,49 \pm 0,8\%$) cazuri, care remarcă suferința SNC și care la vârsta de 3 ani au tendința de scădere (cu $1,83\%$ și, respectiv - cu $0,95\%$). La fel, se observă o corelație dintre testările efectuate $r_{xy} = 0,943$ (fig. 7.5.23, B), care însă este foarte complicat de apreciat din motivul prezenței în DENVER II a compartimentului „suspect”. Oricum, aprecierile în gradul „moderat” și „sever” au o relație puternică. Prezența unui decalaj ușor dintre parametrii apreciați este datorată cazurilor suspecte în testarea DENVER II.

Astfel, examenul screening după Amiel-Tison și Gosselin ne permite să efectuăm un examen neurologic complex care ne oferă informații ample despre starea de sănătate neurologică a copilului și detectarea dizabilităților neurodevelopmentale. Cu ajutorul acestui examen, la fel, putem aprecia funcția vizuală de origine centrală, funcția auditivă, comunicarea, comportamentul și atenția. Evaluarea în dinamică a pacienților ne permite să apreciem gradul de dizabilitate, prezența epilepsiei și a PCI.

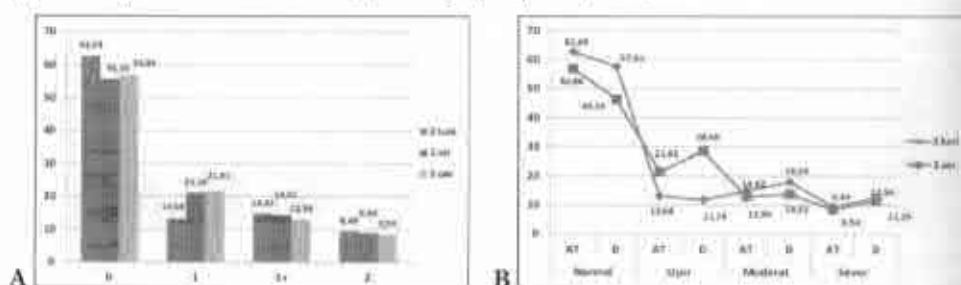


Figura 7.5.23. Funcția intelectuală apreciată după Amiel-Tison și Gosselin la copiii incluși în studiu (A) (%); comparația (B) testelor DENVER II (D) și Amiel-Tison (AT); 0 – normal, 1 – afectat ușor, 1+ – afectat moderat, 2 – afectat sever.

Urmărim o dinamică pozitivă a performanțelor vizuale, în special a contactului vizual (fig.7.5.24, A) și a celor auditive de origine centrală (reacția copilului la sursa sonoră) (fig.7.5.24, B) relaționate cu vârsta, precum și o creștere a indicilor în loturile de copii sănătoși, direct proporțională cu scăderea lor în loturile de copii cu afectarea SNC.

Din fig. 7.5.25 se poate remarca dinamica pozitivă a comunicării (reacția copilului la mediu, la persoanele apropiate și cele străine) (fig.7.5.25, A) și a comportamentului în funcție de stimulii utilizați (fig.7.5.25, B), în relație cu vârsta. Urmărim o relație puternică între abilitățile studiate. La fel și scăderea indicilor, în special în loturile cu afectare moderată, precum și o creștere a indicilor la copiii sănătoși și în lotul cu afectare ușoară.

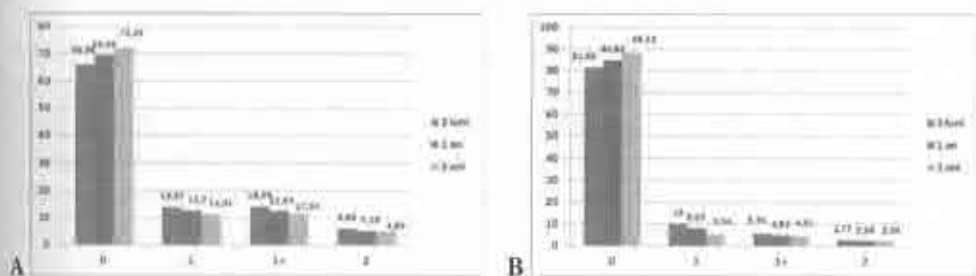


Figura 7.5.24. Funcția vizuală de origine centrală (A) și funcția auditivă (B) după Amiel-Tison și Gosselin la copiii incluși în studiu (%); 0 – normal, 1 – afectat ușor, 1+ – afectat moderat, 2 – afectat sever.

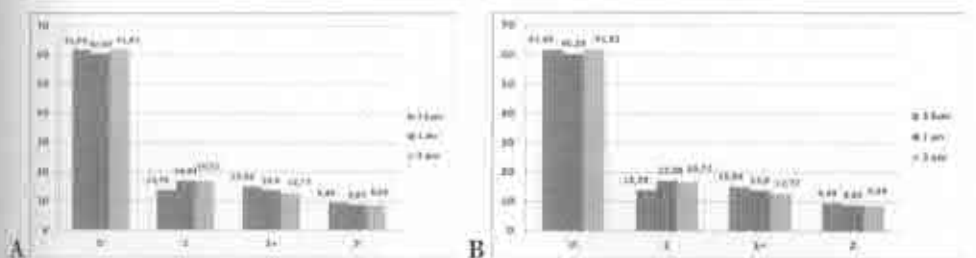


Figura 7.5.25. Comunicarea (A) și comportamentul/atenția (B) după Amiel-Tison și Gosselin la copiii incluși în studiu (%); 0 – normal, 1 – afectat ușor, 1+ – afectat moderat, 2 – afectat sever.

Astfel, confirmarea riscului de dezvoltare a anomaliilor neurologice la etape precoce s-a axat pe aprecierea simptomelor neurologice de alertă. Anomaliile înregistrate, cum ar fi: hiperexcitabilitatea sau inhibiția neuroreflectorie, agitația, anomaliile de somn, tulburările tonusului muscular (marcate prin spasticitate sau hipotonie), creșterea sau diminuarea ROT, prezența simptomatologiei oculare (strabism convergent, nistagmus) etc. au constituit punctul de plecare în evaluarea neurologică a copiilor. Datele au fost confirmate prin examenele paraclinice: oftalmoscopie, NSG, EEG, CT și IRM a creierului. Rezultatele obținute în cadrul investigațiilor clinico-paraclinice au constituit criteriul de apreciere a gravității lezionale a SNC.

Evaluarea neurologică a permis să urmărim consecutivitatea apariției simptomelor neurologice, evoluția bolii, diminuarea sau accentuarea simptomatologiei dependentă de vârsta copilului și de gradul de afectare al SNC. La fel, a fost oportună în determinarea necesității administrării unui tratament medicamentos (scăderea sau creșterea dozelor terapeutice sau adăugarea unei medicații suplimentare), stabilirea timpului de inițiere a terapiei de recuperare. Copiii care au beneficiat de supraveghere permanentă sau o monitorizare mai atentă pe parcursul studiului au fost internați în secțiile de neurologie. Evaluările trimestriale au permis să se urmărească în evoluție performanțele neurode-velopmentale la copiii suspecți pentru atingerea SNC, ca și aprecierea severității bolii, gradului de deteriorare motorie sau cognitivă, eficacitatea tratamentului pe termen lung, gradul de funcționare socială, precum și impresia clinică generală. Contează mult, în cazul suspectării unor anomalii de dezvoltare psihologică, să apreciem gradul de maturare al SNC și simptomele neurologice, care se vor încadra în marile sindroame neurologice.

Astfel, evaluarea neurologică stă la baza identificării copiilor cu dereglări neurologice ușoare, moderate și severe. S-a constatat că disfuncțiile neurologice de grad ușor sau cele tranzitorii (din categoria „suspect”) deseori vor regresa în timp, spre deosebire de dereglările neurologice severe, care prezintă un potențial major pentru dezvoltarea sechelelor neurodevelopmentale grave. Soluția unei evaluări corecte a copilului mic este desemnată de urmărirea continuă a deprinderilor, utilizarea protocoalelor de examinare, care deseori trebuie să fie individualizate și adaptate.

Copiii au fost evaluați în dinamica creșterii până la vârsta de 3-5 ani. Astfel, pornind de la rezultatele acestui studiu se pot rezuma următoarele. Leziunile cerebrale se dezvoltă ca rezultat al unor evenimente multifactoriale care au loc în diferite etape de dezvoltare a creierului. Aceste evenimente asociază factori de risc variați (pre-, peri- sau postnatali) care sunt corelați cu apariția deficitelor neurologice la copil.

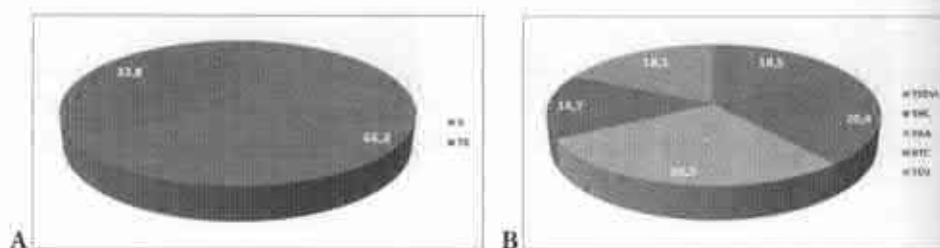


Figura 7.5.26. Diagnozele confirmate la vârsta de 3-5 ani la copiii incluși în studiu: It.mt. (A), It.I (B) (%). S – Sănătos, TE – Tulburări emoționale, TSDVL – Tulburări specifice de dezvoltare a vorbirii și limbajului, THC – Tulburări hiperkinetice și de conduită, PAA – Perturbarea activității și atenției, BTC – Bălbism tonico-clonic (bălbăială), TCU – Tulburări cognitive ușoare.

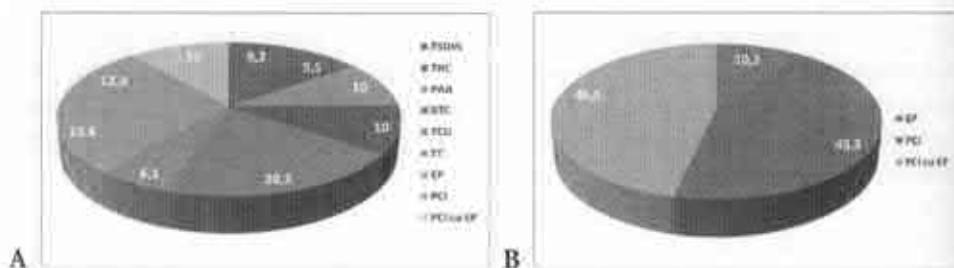


Figura 7.5.27. Diagnozele confirmate la vârsta de 3-5 ani la copiii cu probleme neurologice: It.II (A) și It.III (B) (%). TSDVL – Tulburări specifice de dezvoltare a vorbirii și limbajului, THC – Tulburări hiperkinetice și de conduită, PAA – Perturbarea activității și atenției, BTC – Bălbism tonico-clonic (bălbăială), TCU – Tulburări cognitive ușoare, TT – Tulburări de ticuri, EP – Epilepsie simptomatică, PCI – Paralizie cerebrală.

Au fost confirmate diagnozele în funcție de modalitatea de evoluție a patologiei. 33,8±2,59% din copiii sănătoși la vârsta de 3-5 ani au dezvoltat tulburări emoționale, cu apariția în mod special în copilărie. Dintre copiii cu afectarea SNC de gradul I, 73,22±2,59% copii au dezvoltat probleme de sănătate la 3-5 ani de viață. La acești copii s-au întâlnit următoarele deficiențe: tulburări specifice de dezvoltare a vorbirii și limba-

jului – $18,5 \pm 1,89\%$ cazuri; tulburări hiperkinetice și de conduită – $20,4 \pm 1,96\%$ cazuri; perturbarea activității și atenției (alterarea atenției, tulburare de hiperactivitate, deficit de atenție cu hiperactivitate) – $28,2 \pm 2,19\%$ cazuri; bătăism tonico-clonic (bătăială) – $14,7 \pm 1,72\%$ cazuri; tulburări cognitive ușoare – $18,2 \pm 1,88\%$ cazuri. Copiii cu afectarea SNC de gradul II au prezentat dereglări neurologice în $79,7 \pm 2,73\%$ cazuri, iar cei de gradul III în 100% cazuri, printre care s-au întâlnit PCI, epilepsiile etc. (fig. 7.5.26 și 7.5.27).

Se poate observa că cota parte a epilepsiilor ($15,6 \pm 1,0\%$) și PCI ($12,3 \pm 0,9\%$) cazuri este suficient de mare, constituind $38,6 \pm 1,3\%$ cazuri din numărul total al copiilor din lt.II (nr.=310 copii), $11,67 \pm 0,9\%$ cazuri din numărul total al copiilor cu probleme neurologice (nr.=1036 copii) și $8,83 \pm 0,8\%$ cazuri din numărul total al celor 1370 copii incluși în studiu (fig. 7.5.27, A). În lotul III epilepsiile și PC s-au dezvoltat la majoritatea copiilor (fig. 7.5.27, B).

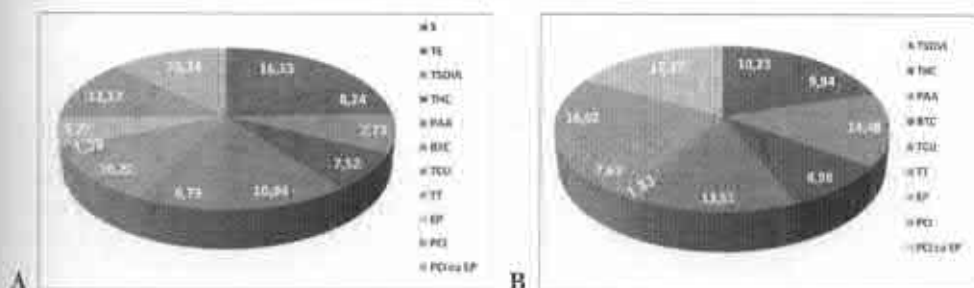


Figura 7.5.28. Cota parte a diagnozelor confirmate la vârsta de 3-5 ani la copiii din (A) – eșantionul general (nr.= 1370 copii) și (B) – copiii cu probleme neurologice (nr.=1036 copii), (%). S – Sănătos, TE – Tulburări emoționale, TSDVL – Tulburări specifice de dezvoltare a vorbirii și limbajului, THC – Tulburări hiperkinetice și de conduită, PAA – Perturbarea activității și atenției, BTC – Bătăism tonico-clonic (bătăială), TCU – Tulburări cognitive ușoare, TT – tulburări de ticuri; EP – epilepsie; PCI – paralizie cerebrală.

La pacienții din studiu epilepsiile s-au întâlnit la 241 copii ($17,59 \pm 1,0\%$) din numărul total al copiilor incluși în studiu și $23,26 \pm 1,31\%$ din numărul total al copiilor cu L.HIP. La acești copii au prevalat formele generalizate de epilepsie – 193 ($80,08 \pm 2,6\%$) cazuri în comparație cu formele parțiale – 48 ($19,92 \pm 2,6\%$) cazuri. La 84 ($27,09 \pm 2,3\%$) copii din lt.II s-au dezvoltat epilepsiile simptomatice, ceea ce constituie $6,13 \pm 0,6\%$ din numărul total al copiilor incluși în studiu. La acest lot de copii au prevalat formele generalizate clonice și tonico-clonice. La 3 copii ($0,96 \pm 0,3\%$) s-a întâlnit sindromul West. În lt.III, epilepsiile s-au înregistrat în 157 ($51,64 \pm 2,7\%$) cazuri, ceea ce constituie $11,46 \pm 1,7\%$ cazuri din numărul total de copii incluși în studiu (nr.=1370 copii) (tab. 7.5.12).

Au fost studiate formele de PCI întâlnite la copiii incluși în studiu, în special la copiii din lt. II și III. Diagnosticul a fost confirmat la 73 copii ($5,32\%$) din lt.II și la 273 ($19,92\%$) copii din lt.III, ceea ce constituie 346 ($25,25\%$) cazuri (tab.7.5.13).

Frecvența și formele epilepsiilor la copiii incluși în studiu

Epilepsie	Sănătos (n=334)	Lt.I (n=422)	Lt.II (n=310)		Lt.III (n=304)		Total (n=1036), %	
			Abs.	P±ES (%)	Abs.	P±ES (%)	Abs.	P±ES (%)
ES CGC	0	0	20	6,45±1,40	11	3,62±1,07	31	2,99±0,53
ES CGT	0	0	11	3,55±1,05	29	9,54±1,68	40	3,86±0,60
ES CGTC	0	0	15	4,84±1,22	31	10,20±1,74	46	4,45±0,64
ES CM	0	0	14	4,52±1,18	19	6,25±1,39	33	3,18±0,55
ES CPC	0	0	11	3,55±1,05	12	3,95±1,12	23	2,22±0,46
ES CGS	0	0	10	3,22±1,0	15	4,93±1,24	25	2,41±0,48
ES SW	0	0	3	0,09±0,56	13	4,28±1,16	16	1,54±0,38
ES CP	0	0	0	0	27	8,88±1,63	27	2,61±0,49
Din 1036	0	0	84 (27,09±2,52% din 310)		157 (51,64±2,87% din 304)		241	23,26±1,31%
Din 1370	0	0	6,13±0,65%		11,46±0,86%		241	17,59±1,03%

Notă: ES CGC (epilepsie simptomatică cu crize generalizate clonice), ES CGT (epilepsie simptomatică cu crize generalizate tonice), ES CGTC (epilepsie simptomatică cu crize generalizate tonico-clonice), ES CM (epilepsie simptomatică cu crize mioclonice), ES CPC (epilepsie simptomatică cu crize parțiale complexe), ES CGS (epilepsie simptomatică cu crize parțiale cu generalizare secundară), ES CP (epilepsie simptomatică cu crize polimorfe).

Tabelul 7.5.13

Formele PCI întâlnite la copiii incluși în studiu

PCI	Sănătos (n=334)	Lt.I (n= 422)	Lt.II (n=310)		Lt.III (n=304)		Total (n=1036 copii)	
			Abs.	P±ES (%)	Abs.	P±ES (%)	Abs.	P±ES (%)
PC HSU	0	0	22	7,1±1,46	14	4,6±1,20	36	3,5±0,57
PC HSM					28	9,2±1,66	28	2,7±0,50
PCSU	0	0	18	5,8±1,33	0	-	18	1,7±0,41
PCSM	0	0	28	9,0±1,63	94	30,9±2,65	122	11,8±1,0
PCSS					25	8,2±1,58	25	2,4±0,48
PC DSU	0	0	5	1,6±0,72	0	-	5	0,5±0,22
PC DSM	0	0			11	3,6±1,07	11	1,1±0,32
PC DSS					4	1,3±0,65	4	0,4±0,19
PC PSM	0	0			12	3,9±1,12	12	1,2±0,33
PC PSS					12	3,9±1,12	12	1,2±0,33
PC TSS	0	0			33	10,9±1,78	33	3,2±0,55
PC TFS	0	0			27	8,9±1,63	27	2,6±0,49
PCMS					13	4,3±1,16	13	1,3±0,35

Total	0	0	73 (23,55±2,41%)	273 (89,80±1,74%)	346 (33,39±1,47%)
Din 1036			73 (7,05±0,80%)	273 (26,35±1,37%)	346 (33,39±1,47%)
Din 1370	0	0	73 (5,32±0,61%)	273 (19,93±1,08%)	346 (25,25±1,17%)

Notă: PC HSU (paralizie cerebrală cu hemipareză spastică grad ușor), PC HSM (paralizie cerebrală cu hemipareză spastică grad moderat), PCSU (paralizie cerebrală spastică grad ușor), PCSM (paralizie cerebrală spastică grad moderat), PCSS (paralizie cerebrală spastică grad sever), PC DSU (paralizie cerebrală cu diplegie spastică grad ușor), PC DSM (paralizie cerebrală cu diplegie spastică grad moderat), PC DSS (paralizie cerebrală cu diplegie spastică grad sever), PC PSM (paralizie cerebrală, paraplegie spastică grad moderat), PC PSS (paralizie cerebrală, paraplegie spastică grad sever), PC TSS (paralizie cerebrală cu tetraplegie spastică severă), PC TFS (paralizie cerebrală cu tetraplegie flască severă), PCMS (paralizie cerebrală mixtă severă).

Făcând analiza PCI după formă și gradul de severitate se poate observa că printre PCI predomină formele spastice 306 (88,44±1,6%) cazuri și gradul moderat de severitate 173 (50±2,7%) cazuri. Formele flasce s-au întâlnit la 27 copii (7,81±1,5%), iar cele mixte în 13 (3,75±1,0%) cazuri (fig.7.5.29).

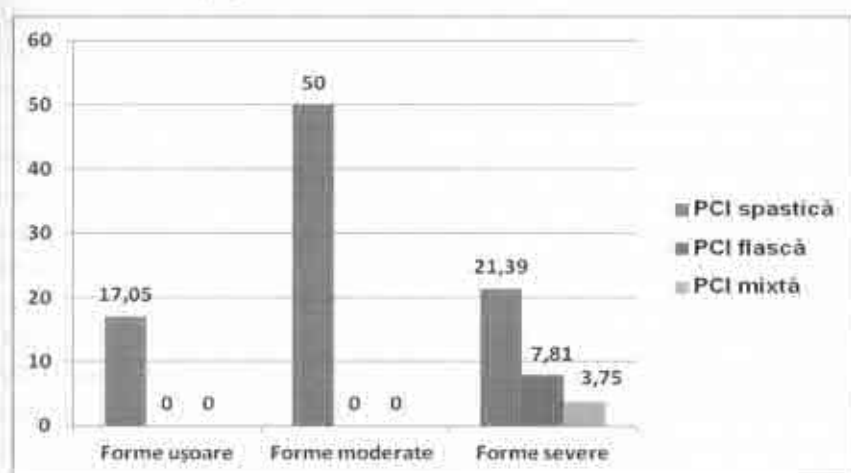


Figura 7.5.29. Formele PCI întâlnite la copiii incluși în studiu (%).

Așadar, din analiza expusă se pot rezuma următoarele. Depistarea copiilor cu deficiențe este un act complex care cuprinde cel puțin două aspecte: cunoașterea și orientarea spre un specialist. În acest sens, cunoașterea se referă la sesizarea unor simptome, a unor particularități morfo-funcționale care diferențiază copilul cu handicap de restul copiilor. În multe cazuri însă, diferențierea nu este clar conturată, există incertitudini și îndoieli, care presupun precizarea diagnosticului și aplicarea cât mai timpuriu a procedeelelor medico-psihopedagogice. Ea se efectuează de la 3-6 luni până la 6 ani, adică până la școlărirea copiilor. (625, 626, 627) Organizarea unei depistări precoce active și eficiente implică, pe de o parte, o bună cunoaștere a dezvoltării psihomotrice a copilului normal, iar pe de altă

parte, existența unor instrumente accesibile pentru determinarea periodică a nivelului de dezvoltare psihomotrică a copilului.

Importanța medicului neurolog pediatru este indispensabilă atunci când se apreciază gradul de dezvoltare psihomotorie al copilului, deoarece este de competența lui să decidă dacă au loc modificări patologice sau doar devieri temporare de la normal. La examenul neurologic medicul neurolog trebuie să definească corect copilul cu abnormități.

Contează suportul și sprijinul special, oferit deficienților motori și neuropsihici în plan developmental de către medicul de familie, pediatru, neuropediatru și alți specialiști. În literatura de specialitate este subliniat faptul că demersurile pentru stimularea socioadaptivă și eliminarea tulburărilor motorii, cognitive, comportamentale, de limbaj ocupă un loc important în procesul de recuperare. Pe această idee se bazează majoritatea programelor educațional-recuperative, în cazul deficiențelor psihomotorii. ^[490, 625, 691]

Cunoașterea domeniului neurodevelopmental al copilului ține de un anumit nivel de profesionalism și se adresează medicilor neurologi și pediatri, de asemenea medicilor de familie implicați în urmărirea copilului cu risc.

Investigațiile paraclinice trebuie totdeauna efectuate „în lumina observației clinice”, cu rol de a confirma sau verifica ipoteza diagnosticului clinic. Însă acestea, doar mai rar, permit stabilirea diagnosticului. În situațiile în care examenul clinic demonstrează o deficiență mintală asociată cu „trăsături” dismorfice și/sau un context malformativ, este necesar un bilanț genetic. Orientarea clinică permite alegerea examenelor citogenetice sau moleculare cele mai adaptate diagnosticului suspectat.

Concluziile finale proiectate din datele expuse și analiza lor la acest compartiment sunt:

1. Examinarea neurologică a copilului mic este o parte integrală a evaluării neurodevelopmentale și trebuie să fie un act complex care să cuprindă următoarele componente: evaluarea funcției motoricii fine și grosiere, reflexelor copilului, funcțiilor cerebrale și cerebelare, nervilor cranieni, limbajului, comportamentului etc.

2. Studiul achizițiilor cu privire la mecanismele motorii și psihomotrice stă la baza examenului neurologic al copilului. Există o legătură logică între deficiența mintală, nivelurile și tulburările de motricitate. Cu cât gradul deficienței mintale este mai pronunțat, cu atât și nivelul motricității este mai scăzut și tulburările sunt mai variate și mai grave, și invers.

3. Testul DENVER II este un instrument util pentru identificarea unor posibile abnormități la copiii aparent normali și asimptomatici din punct de vedere neurologic. Valoarea principală a DENVER II este aceea că oferă o impresie clinică organizată privind dezvoltarea generală a copilului și alertează specialistul în domeniu asupra potențialelor dificultăți de dezvoltare.

4. Evaluările screening după Amiel-Tison și Gosselin, cât și alte testări, în cadrul unui program individualizat, sunt recomandabile pentru toți copiii „suspecți” sau „anormali” (testul DENVER II).

5. Este important ca medicii specialiști, care au atitudine la sănătatea copilului, să cunoască particularitățile de dezvoltare a SN la copilul „normal”, instrumentele accesibile în vederea determinării periodice a nivelului de dezvoltare psihomotrică a copi-

lului și simptomatologia diferitor boli, ceea ce va permite depistarea devierilor de la normal.

6. Depistarea bolii presupune orientarea precoce a copilului cu (suspiciune de) probleme neurologice spre un specialist în vederea precizării diagnosticului. Medicul de familie, neonatolog, pediatru va trimite în mod obligatoriu la neuropediatru copiii cu anomalii ale examenului neurologic.

7. Medicul neuropediatru trebuie să definească corect copilul „normal” de acei copii, care la examenul neurologic se încadrează în lotul „suspect” sau „anormal”.

8. Depistarea copiilor cu patologii neurologice trebuie făcută cât mai curând posibil, precocitatea fiind un imperativ major al prevenției handicapului neuropsihic.

9. Tratamentul handicapului neuropsihic și motor în perioada de sugar este cu mult mai eficient și mai econom decât intervenția în perioada preșcolară și școlară.

8. SINDROAME NEUROLOGICE LA COPIL

*„Și dacă tu nu ești gata să-ți schimbi
gândirea, nimica nu-ți va mai ajuta”*

Hipocrat (460-377 până la e.n.)

8.1. Sindromul meningian

Sindromul meningian se dezvoltă în cadrul neuroinfecțiilor, în special al meningitelor. Meningita este o afecțiune de origine infecțioasă (provocată de virusuri, bacterii, protozoare, fungi etc.), care se desfășoară pe tunicile cerebrale și medulare și se caracterizează prin: febră, semne meningiene, modificări în LCR. [399, 586, 587, 701, 753]

Meningitele se caracterizează ca fiind afecțiuni plurietiologice ca urmare a afectării inflamatorii de cauză infecțioasă a seroaselor meningiene cu semne și simptome de boală generală acută, cu evoluție variabilă, de la vindecare spontană la evoluție letală. [396, 360]

Meningitele constituie cele mai frecvente și mai importante infecții ale SNC, care, prin riscul de evoluție letală sau de vindecare cu sechele importante, obligă la un diagnostic și tratament de mare urgență.

Sindroamele prezente la copil în cadrul meningitelor:

1. Sindromul infecțios-inflamator.
2. Sindromul de HIC (cefalee, fotofobie, vărsături).
3. Sindromul meningian: febră, semne meningiene, modificări în LCR.
4. În formele severe, sindromul encefalitic.
5. Manifestări specifice ale infecției în restul organismului.

Sindromul meningian cuprinde:

- sindroame proprii sindromului de HIC (cefalee, grețuri, vomisme explozive, fotofobie);
- semne clinice ale sindromului de HIC (bradicardie) și ale sindromului inflamator (febră), redoarea cefei.

Sindromul meningian propriu-zis se caracterizează prin:

- febră;
- semne meningiene;
- tulburări în LCR. ^[210]

Sindromul infecțios-inflamator se instalează de la debutul meningitei, precedând celelalte manifestări cu mai multe ore sau zile. Reprezintă unul din parametrii clinici de apreciere a evoluției bolii și se manifestă prin: febră, cu sau fără frisoane, curbatură, indispoziție, stare de rău, inapetență, până la șoc toxico-infecțios.

Sindromul de iritație meningiană se suprapune ca simptomatologie cu sindromul precedent și se caracterizează prin:

- dunga meningitică asociată cu hiperestezie cutanată;
- poziția spontană a bolnavului, de protecție a meningelui inflamant, clinostatismul lateral în triplă flexie moderată (în genunchi, din șolduri, a coloanei și cefei);
- semne meningiene: redoarea cefei, semnul Brudzinski al cefei și controlateral, semnul Kernig I, semnul Kernig II, semnul Kernig sensibilizat, la copii – semnul Lesaj.

Meningita la n.n. și sugar pune probleme mai delicate de diagnostic. Semne și simptome ale meningitei la sugari și copiii mici:

- La n.n.: simptomele meningitei bacteriene neonatale sunt nespecifice și includ următoarele semne: se alimentează slab, stare de letargie, „ochi în apus de soare”, iritabilitate, apnee, apatie, febră/hipotermie, rigiditate occipitală (este rareori prezentă), convulsii, icter, bombarea fontanelii, paloare, șoc, hipotonie, țipăt strident, hipoglicemie. Aspectul clinic al meningitei bacteriene neonatale poate fi rezumat într-un cuvânt: nespecific, iar diagnosticul în două cuvinte: puncție lombară.

- La sugar și copilul mic următoarele simptome sunt ușor recunoscute ca fiind asociate cu meningita la sugari și copii: starea sugarului se depreciază biologic rapid, plafonează, devine inert, tahipneic, mai rar este agitat, cu țipăt continuu, cu paloare-cianoză, uneori cu fontanelele bombate, rigiditatea cefei, opistotonus, poziție meningeală (în formă de arc), convulsii, fotofobie, fonofobie, modificări senzoriale, rar iritabilitate; letargie, anorexie, greață, vărsături, comă, febră (deși unii copii grav bolnavi prezintă hipotermie, în special prematurii). Semnele clinice sunt înșelătoare, orientând diagnosticul clinic spre alte suferințe (digestive sau respiratorii).

La n.n.prematur:

- Febra poate lipsi;
- Are loc modificarea comportamentului cu excitație sau inhibiție psihomotorie;
- Hiperestezie (copilul plânge când este manevrat);
- Refuză alimentația;
- Are vome, regurgitații;
- Prezintă convulsii;
- Hipotonie sau hipertonie musculară;
- Bombarea fontanelii, dehiscența suturilor, mărirea PC (semn de mare valoare dar fără a fi prezent în toate cazurile);
- Retexul „ochi în apus de soare”;
- Semne neurologice de localizare;

- Rigiditatea occipitală este rareori prezentă la n.n. și sigar mic (3 luni);
- „Semnul spânzuratului” (Lesaj) (flectarea MI în triplă flexie: coapsele la 90° cu îndoirea suplimentară a genunchilor);
- În toate cazurile de depreciere rapidă se recomandă, în absența sindromului meningian, recoltarea prin puncție rahidiană sau ventriculară de LCR, care deseori are aspect purulent;
- Severitatea acestor cazuri este determinată în majoritate de etiologia bacteriană (bacili gram-negativi sau streptococi din gr. B), care ridică probleme terapeutice importante.

La copiii mari se distinge triada meningiană: sindrom inflamator general, sindrom meningian, modificări inflamatorii în LCR.

La copii nu este recomandată cercetarea tuturor semnelor meningiene, deoarece le provoacă suferință inutilă.

Pentru confirmarea diagnosticului trebuie efectuate investigațiile suplimentare. Pe primul plan se clasează oftalmoscopia și PL cu explorarea LCR: examen clinic (tab. 8.1.1; 8.1.2; 8.1.3.)^[609], bacteriologic, virusologic, imunologic.

Alte investigații suplimentare se efectuează în consecutivitatea descrisă mai jos.

Tabelul 8.1.1

Conținutul fiziologic de celule (citoza) în LCR, obținut prin PL (N.Tiț. 1997)

Vârsta	n celule / 3 mkl	n celule / 1 mkl	n celule / 10 ⁶ / litri
Până la vârsta de 1 an	0 – 90	0 – 30	0 – 30
La 1 – 4 ani	0 – 60	0 – 20	0 – 20
De la 5 ani până la pubertate	0 – 30	0 – 10	0 – 10
La adulți	0 – 15	0 – 5	0 – 5

Tabelul 8.1.2

Conținutul elementelor figurate celulare în LCR, la adulți și n.n. sănătoși (%) (N.Tiț. 1997)

Tipul de celule	Adulți	Copii n.n.
Limfocite	60±20	20±15
Monocite	30±15	70±20
Neutrofile	2±4	4±4
Eozinofile	Rar	Rar
Celule epiteliale	Rar	Rar
Eritrocite	Lipsesc	Lipsesc

Aspect normal al LCR în raport cu vârsta

Tipul de celule	N.n. prematur	N.n. la termen	După 1 lună
Leucocite x 10 ⁶ /l	9 (0-29)	7 (0-32)	0,5 - 0
Polimorfonucleare; %	57	61	0
Proteine; g/l	1,15 (0,65-1,50)	0,90 (0,20-1,70)	0,05 - 0,40
Glucoza; mmol/l	2,77 (1,33-3,5)	2,89 (1,89-6,61)	2,77
Raportul glicorahie / glicemie	0,75 (0,55-1,05)	0,51 (0,44-2,48)	Peste 0,60

Explorări paraclinice: Analiza generală de sânge, analiza generală de urină, glicemia, ionograma, proteina C-reactivă, explorarea acido-bazică și monitorizarea gazelor sanguine, creatinina serică, clearance-ul creatininei, probele hepatice, coagulograma, hemocultura, radiografia cutiei toracice, EEG, NSG, CT sau IRM cerebrală.

Semnele de gravitate sunt determinate de:

- Tulburări de conștiință - comă;
- Convulsii;
- Semne neurologice de localizare (sindrom encefalitic);
- Erupții extinse sau necrotice;
- Tulburări hemodinamice: tahicardie, presiune arterială scăzută, extremități reci, paliditate.

Complicații:

Complicații precoce (în faza de stare):

- Șoc toxicoseptic (sindromul Waterhouse-Friderichsen);
- Evoluție septicemică (meningococcemie);
- Vasculite cerebrale de tip septic (tromboflebite);
- Tromboză venoasă corticală sau a sinusurilor venoase corticale;
- Convulsii;
- Abcese cerebrale de vecinătate;
- Depuneri de fibrină și cloazonări, ducând la sechele ulterioare;
- Leziuni de nervi cranieni (afectând vederea, oculomotorii, auzul etc.);
- Revărsat subdural;
- Empiem subdural;
- Colecții subdurale la nivelul măduvei cervicale sau lombare;
- Sindrom Schwartz-Bartter (secreție neadecvată de hormon antidiuretic);
- HIC marcată cu angajare cerebrală;
- Decesul.

Complicațiile tardive sau sechelare apărute în urma meningitelor sunt cele mai grave:

- Perturbarea progresivă a dezvoltării neuropsihice (encefalopatii infantile/retard psihic) în cazul meningitelor neonatale;
- Leziuni motorii (pareze/hemipareză sau status convulsivant);
- Perturbări senzoriale definitive (văz/orbire, auz/surditate);

- Hidrocefalie internă;
- Diabet insipid;
- Epilepsie.

8.2. Sindromul encefalitic

Sindromul encefalitic se dezvoltă în afecțiunile inflamatorii ale encefalului (encefalite), cu semnificație infecțioasă, infecțioasă-alergică, alergică, toxică. Cauzele encefalitelor sunt mai ales infecțioase și cu precădere virale, dar se pot dezvolta și în urma vaccinărilor. ^[336, 340]

Encefalitele sunt patologii întâlnite preponderent la copii, care duc la complicații grave din partea SNC la n.n., sugari și la copiii de vârstă mică, având un grad sporit al mortalității, care necesită un tratament urgent, corect și de lungă durată, o măiestrie profesională aparte, metode speciale de îngrijire și de susținere funcțională a sistemelor vitale.

Inflamația encefalului din cadrul encefalitelor mai rar se asociază cu semne ce indică o participare a măduvei spinării, rezultând o encefalomielită, meningo-encefalomielită sau nevraxită.

Encefalita se manifestă prin *sindrom encefalitic* cu următoarele semne:

1. Febră asociată cu semne neurologice variate;
2. Perturbări ale senzoriului, de la somnolență, torpoare, lentoare în vorbire, dezorientare temporo-spațială, tulburări mnestic, la agitație psihomotorie, inconștiență și comă de diverse grade de profunzime;
4. Fals sindrom de localizare, cu perturbări ale motricității, pe anumite segmente corporale (mono-, di-, tri- sau tetraplegie etc.), mai frecvent afectând nervii cranieni (oculomotori, faciali), și cu tulburări sfincteriene;
5. Mai rar pot apărea fenomene de tip convulsivant jacksoniene sau generalizate (la copii – frecvent);
6. Modificări în LCR (în funcție de cauză), în special proteinorahie. La copilul mic dezvoltarea modificărilor în LCR poate rămâne retardată până la 2 – 3 săptămâni de boală, însă aceasta nu exclude diagnosticul și tratamentul.

Anumite semne sunt caracteristice, printre ele sunt descrise: sindromul infecțios și semne de localizare temporală (convulsii) în caz de encefalită herpetică. Redoarea cefei se observă în caz de asociere a meningitei, paralizii și tulburări senzitive în caz de mielită. Apariția acestor simptome necesită spitalizare de urgență în secțiile de terapie intensivă.

La copilul mic semnele de focar se pot manifesta prin mișcări convulsive într-un membru sau un hemicorp, care uneori pot rămâne neobservate până la instalarea sindromului febril și al convulsiilor generalizate. Perioada între apariția semnelor de focar și declanșarea manifestărilor generalizate poate fi scurtă (dar poate să dureze). În aceste cazuri, germenul patogen are o virulență crescută cu o evoluție gravă a bolii. ^[123]

Investigația de alegere este PL și oftalmoscopia, EEG. Diagnosticul se confirmă prin examenul clinic, biochimic, bacteriologic, virusologic, imunologic al LCR, examene imagistice (dacă sunt indicații terapeutice).

Cea mai frecventă cauză a encefalitelor virale sporadice, întâlnite la copil, dar și la adult, este virusul herpes simplex (VHS) (*tab. 8.2.1*). HS este una din cele mai grave

encefalite la copii. Copilul se poate infecta de la părinți, care au herpes labial. Debutază cu febră înaltă, convulsii repetate rezistente la anticonvulsivante (phenobarbital și alte antiepileptice). Rapid apar semne de focar, copiii deseori au tulburări de conștiență până la somn și stare comatoasă. În creier apar focare hemoragice și de necroză. Este indicat de urgență tratamentul antiviral, care va începe până la stabilirea diagnosticului de encefalită herpetică, la cea mai simplă presupunere a diagnosticului. Succesul tratamentului este relaționat cu timpul, cu cât mai urgent va începe tratamentul antiviral cu Aciclovir (20-30 mg/kg/24 ore) cu atât rezultatul va fi mai eficient. Deci, dacă copilul face o viroză cu febră înaltă și convulsii rezistente la anticonvulsivante, trebuie să începem de urgență tratamentul cu Aciclovir până la stabilirea etiologiei encefalitei. În urma acestei boli, copiii deseori rămân invalizi sau decedază. Acest tratament trebuie început în special dacă cineva din familie (părinți, frați, surori) au erupții herpetice labiale. Tratamentul timpuriu cu preparate antivirale este secretul în lupta cu această boală extrem de periculoasă.

Tablou clinic și evoluția la copilul mic.

1. Infecție respiratorie.
2. Stare febrilă (la copilul mic – reacție encefalică).

Tabelul 8.2.1

Encefalita herpetică, aspecte clinico-paraclinice

Etiopatogenie	Anatomie patologică	Tablou clinic	Evoluție	Investigații complementare
VHS tip I VHS tip II	<i>Modificări morfopatologice microscopice:</i> – Inflamație nespecifică; – Zone de necroză; – Distrucții vasculare cu infiltrații neutrofile, limfocite; – <i>Modificări depistate la microscopul electronic:</i> incluzii intranucleare cozinice.	– Semne catarale; – Stare febrilă la a 2-3 zi; – Cefalee persistentă; – Erupții herpetice; – Mialgii; – Astenie; – Crize convulsive.	<i>Manifestări de focar</i> cu durată 2-3 săptămâni: – Strabism; – Pareza facială tip central; – Pareza limbii; – Afazii; – Hemipareze centrale; – Accese convulsive; <i>Agravare:</i> – Sindrom meningian.	<i>Analiza generală a sângelui:</i> leucocitoză până la $20 \times 10^9/l$ cu devierea formulei spre stânga. <i>LCR:</i> – Normal (3-5 zile); – Pielocitoză limfocitară moderată ($30-400 \times 10$ în $1 \mu l$); – Proteinele cresc (până la 1,32 g/l); – Uneori – eritrocite solitare; – Anticorpi IgM; – Identificarea virusului. <i>EEG:</i> Descărcări periodice și paroxistice de vărfuri unisau bitemporale (fig. 8.2.1, A)
	filice în neuroni și celule gliale „ochi de taur”.		– Dereglări de respirație; – Stare comatoasă; – Decerebrare.	<i>CT:</i> din a 3-a zi focare de hipodensitate cu necroză în lobul frontal, temporal, occipital. <i>IRM:</i> metoda de elecție, din ziua a 2-a (fig. 8.2.1, B) <i>PCR-ul:</i> prezența ADN-ului specific.

3. Manifestări generale: cefalee, mialgii, diaree, erupții herpetice la 17-20% din bolnavi, crize convulsive focalizate sau generalizate (la sugari).

4. Manifestări de focar (2-3 săptămâni de la debutul bolii): strabism, pareză a limbii, afazii, pareză mimică tip central, hemipareză centrală. Accese convulsive, tulburări de memorie și de comportament, dereglări de intelect.

5. În cazurile extrem de grave: dereglări de respirație, sindrom meningian, stare comatoasă, cu atonie sau rigiditate prin decerebrare, exitus letalis (50%). Manifestări reziduale (70-80% din bolnavi): tulburări intelectuale, mnezice, excitabilitate, sindrom epileptic.

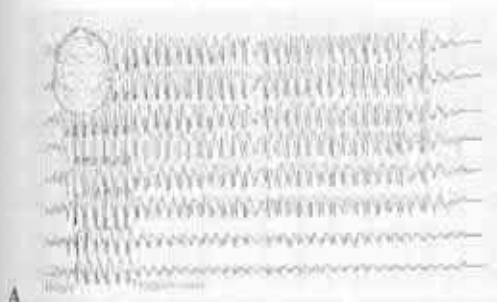


Figura 8.2 / A. Traseul EEG în encefalita herpetică. Descărcări periodice și paroxistice de vârfuri uni- sau bitemporal; B. Encefalită herpetică: imagine IRM T2-ponderată

Alte herpes virusuri, precum herpes zoster, citomegalovirusul, virusul Epstein-Barr, sunt relativ frecvente, în special la pacienții imunodeprimați. Virusurile rabiei și herpesului pot provoca o polioencefalită, în timp ce o leucoencefalită poate fi o complicație a rujeolei, oreionului, gripei, mononucleozei infecțioase. Encefalitele arbovirale sunt posibile în regiunile endemice, în funcție de arealul de răspândire a insectelor purtătoare. Unele encefalite cu arbovirusuri sunt transmise fie prin țânțari (encefalita japoneză), fie prin căpușe (encefalita de taiga).

Encefalita parotidică și rujeolică au devenit rare. A scăzut, de asemenea, și frecvența panencefalitei sclerozante subacute, care reprezintă o complicație tardivă (peste 6 ani de la primoinfecție) a rujeolei.

Leucoencefalopatia multifocală progresivă, provocată de Papova-virus, poate surveni la pacienții imunodeprimați.

Infecția HIV poate cauza meningoencefalită odată cu seroconversia sau mai târziu, asociată cu demență încet progresivă.

Encefalitele sunt patologii întâlnite preponderent la copii, care duc la complicații grave din partea SN la n.n. și la copiii de vârstă mică. Având un grad sporit al mortalității, și care cere un tratament urgent, corect și de lungă durată, necesită un profesionalism aparte, metode importante de îngrijire și de susținere funcțională a sistemelor vitale. Cunoașterea factorilor de risc și a metodelor de profilaxie contemporană a encefalitelor duce la scăderea indicilor morbidității generale în perioada neonatală precoce și tardivă, în perioada sugarului și a copilului de vârstă mică prin asigurarea unui ajutor medical specializat regionalizat al copilului de diferite vârste. Iar cunoașterea principiilor terapiei de

urgență, de substituție și etiotropă va permite reducerea mortalității și frecvenței complicațiilor la acest grup de copii.

8.3. Sindromul de hipertensiune intracraniană (HIC)

HIC este o problemă fundamentală a neurologiei și neurochirurgiei, cu implicații importante și în alte specialități medico-chirurgicale, deoarece poate constitui o complicație în evoluția multor afecțiuni din oftalmologie, ginecologie, endocrinologie etc. [191, 380, 491, 735]

Sindromul HIC reprezintă un complex simptomatic rezultat din creșterea PIC, datorită dereglării mecanismelor de echilibru presional intracranian ca urmare a creșterii volumului conținutului intracranian peste limitele de toleranță ale cutiei craniene. Deoarece pereții cutiei craniene nu sunt flexibili, orice modificare în volum a unuia din componentele conținutului duce la creșterea PIC. Capacitatea cutiei craniene este de aproximativ 1350-1480 cm³. În mod normal, PIC este de 10 cm³ apă dacă se măsoară la pacientul stând pe spate.

PIC crește în mod fiziologic la efort fizic, somn, poziție declină a capului și este rezultatul presiunii exercitate de structurile conținute în cutia craniană (creier, LCR, sângele din patul vascular). Pentru ca HIC să nu se dezvolte este necesar ca mărirea de volum a unei componente să fie însoțită simultan de reducerea dimensiunilor celorlalte componente. [340, 492, 614]

PIC poate fi:

- normală (normotensiune);
- scăzută (hipotensiune);
- ridicată (hipertensiune).

LCR este:

- Lichidul secretat de către plexurile coroide, parenchim, interliniul ce căptușește ventriculii. Se reinnoiește continuu fiind resorbit de vasele meningiene și de granulațiile Pacchioni.
- Are rol de protecție față de șocurile mecanice, precum și rol de nutriție prin schimbările metabolice la nivelul țesutului nervos central.
- Volumul LCR la adult este de 120-150 ml, fiind repartizat în ventriculii cerebrali, cisternele bazale și spațiul subarahnoidian.
- Se secretă aproximativ 500 ml LCR în 24 ore, adică 0,35 ml/min. 14% din cantitatea totală se schimbă la 1 oră.
- Tulburările în secreția LCR determină sindromul HIC.

Circulația LCR se face în felul următor:

- Secretat de plexurile coroide, inundă ventriculii laterali;
- Trece în ventriculul III, apoi în ventriculul IV prin Apeductul lui Silvius;
- Din ventriculul IV, prin orificiul Magendie și Luschka trece în cisterna bazală, cisterna Magna și spațiul subarahnoidian;
- De aici este resorbit în circulația generală prin intermediul vaselor meningiene și granulațiilor Pacchioni.

Viteza de producere a LCR este diferită în funcție de vârstă:

- La sugar – 6 ml/h (volum total 40-60 ml);
- La copilul mare – 15-20 ml/h;
- La adult – 500 ml/zi.

În normă, PIC crește progresiv în cursul primei copilării:

- La n.n. – 1-4 mmHg;
- La sugar – 1,5-6 mmHg;
- La copilul de 1-6 ani – 3-8 mmHg;
- La vârsta de 6-8 ani – maxim 15 mmHg sau 80-180 mmH₂O.

Aceste valori variază după diverși autori. Valoarea medie a PIC este de 110 ml coloană de apă sau 7 mmHg, cu limite variind între 80 și 180 ml coloană de apă sau 2-15 mmHg.

PIC crește progresiv în cursul primei copilării. La adult se consideră că limita superioară a PIC este de 15 mmHg. PIC atinge valoarea adultului la vârsta de 6-8 ani.

Creșterea PIC peste valoarea maximă poate pune în pericol viața bolnavului prin scăderea perfuziei cerebrale și comprimarea structurilor nervoase de la nivelul trunchiului cerebral. Valorile PIC sunt menținute prin păstrarea constantă a volumelor intracraniene: parenchimul cerebral, LCR și volumul sanguin (ipoteza Monro-Kellie). ^(491, 586, 587, 644)

PIC se determină prin metoda clasică de punctare transfontanelară a ventriculului lateral sau punctarea spațiului rahidian spinal la nivel lombar. Creșterea PIC nu este un diagnostic, ci o verigă a mecanismului patogenetic al diverselor patologii.

PIC crește prin trei modalități:

- prin prezența unui proces patologic înlocuitor de spațiu (tumoră, hematom);
- prin prezența unui proces patologic care determină creșterea în volum a parenchimului cerebral (edemul cerebral);
- prin creșterea cantității de LCR intracranian (prin hipersecreție sau prin blocarea drenajului).

Orice proces expansiv intracranian interferă cu drenarea normală a LCR. Acesta se acumulează în cutia craniană și rezultă în creșterea PIC. Atâta timp cât presiunea LCR nu depășește presiunea de perfuzie, viața pacientului nu este în pericol. Dacă însă acestea se egalează sau una o depășește pe alta, apar semne de ischemie cerebrală cu prognostic nefavorabil. Dacă presiunea de perfuzie cerebrală este sub 20-30 mmHg, se vor afecta prin ischemie celulele nervoase. Copiii dezvoltă lent HIC datorită elasticității oaselor cutiei craniene mai ales la nivelul suturilor.

Relația între craniu și conținutul cerebral este o postulată constantă dată de Monro (1783) și Kellie (1824). ⁽⁴⁹¹⁾ Conform acestei ipoteze: *Volumul endocranian este constant și conținutul său este incompresibil: Volumul parenchim cerebral + Volumul sanguin cerebral + Volumul LCR = Constant.*

Sindromul HIC poate apărea atât prin creșterea spațiului din exteriorul creierului, cât și prin creșterea volumului componentelor din interiorul creierului (LCR, patul vascular, substanța cerebrală). La creșterea volumului unei singure componente PIC se poate compensa. HIC apare atunci când sunt implicate mai multe componente și nu mai intervine compensarea. Astfel de cazuri se determină atunci când PIC depășește limitele normale pentru vârsta dată.

Cauzele HIC sunt multiple și variate, printre care cităm:

- malformațiile congenitale;
- tumorile craniene și intracraniene;
- traumatismele cranio-cerebrale;
- parazitozele cerebrale (chist hidatic, cisticercoza);
- afecțiunile vasculare (hematoame, anevrisme);
- afecțiunile inflamatorii (abces cerebral, meningite, encefalite, sifilis, tuberculoză cerebrală);
- intoxicațiile (cu bioxid de carbon, arsenic, plumb);
- stările alergice;
- hemopatiile (leucemii, purpură, policitemii);
- compresiunile medulare;
- craniostenoză;
- hidrocefalia;
- SIDA. [271, 491, 574, 638]

În producerea HIC se parcurg 4 pași:

- dezvoltarea unui proces patologic expansiv care să înlocuiască spațiul sau care să determine expansiunea creierului;
- creșterea în volum a parenchimului cerebral prin producerea de edem;
- creșterea cantității de LCR;
- modificarea patului vascular cerebral.

Mecanismele de producere ale HIC:

- edemul cerebral acut, poate fi de mai multe tipuri (citotoxic, vazogenic, interstițial);
- creșterea volumului sanguin cerebral;
- creșterea cantității de LCR;
- prezența de mase intra- și extraparenchimotoase. [586]

Mecanismul patogenetic al HIC intervine prin creșterea volumului unei componente normale intracraniene fără scăderea corespunzătoare a volumului celorlalte două componente și/sau apariția unui volum suplimentar endocranian. Indiferent care din componentele endocraniului (parenchim nervos, compartiment vascular sau LCR) își modifică volumul, ele au un efect exact contrariu asupra celorlalți componenți, care sunt practic incompresibili. [478, 491]

Tulburarea circulației sanguine în HIC determină suplimentar leziuni nervoase și corespunzător simptome de focar neurologic care se extind lent progresiv sau acut prin efect hemoragic sau ischemic.

Clasificarea HIC:

- HIC parenchimotoasă;
- HIC vasculară;
- HIC prin tulburările dinamicii LCR-ului;
- HIC idiopatică.

HIC - forme clinice (evolutive):

- Acută, se instalează în câteva ore sau zile;
- Lent progresivă. În prima fază există mecanisme de compensare;

- Progresivă (decompesată);
- Cronică, se dezvoltă progresiv, în mai multe zile sau în mai multe luni.

HIC - după gradul manifestărilor clinice:

- Compensată;
- Subcompensată;
- Decompensată.

La copil se produce desfacerea suturilor și fontanelor cu creșterea dimensiunilor cutiei craniene. Simptomatologia și modificările paraclinice sunt determinate de creșterea PIC și sunt corelate cu afecțiunea cauzală.

HIC se caracterizează prin următoarele semne clinice:

- cefalee - cu intensitate majoră dimineața (matinală);
- grețuri, vome care sunt de tip exploziv, în jet, 84% din cazuri;
- tulburări de vedere;
- stază papilară la fundul de ochi în 80% din cazuri;
- sindrom epileptic - până la 70% din bolnavi fac convulsii;
- tulburări auditive și vestibulare;
- strabism;
- tulburări psihice și comportamentale;
- meningism și tulburări de conștiență;
- paralizie de nervi cranieni;
- tulburări de ritm cardiac.

Simptome clinice principale ale sindromului HIC, care impun studii suplimentare:

- cefaleea (simptom cardinal);
- greața;
- vomele;
- staza papilară.

Cefaleea (durerea de cap) care are următoarele caracteristici:

- la început este localizată într-o anumită regiune;
- ulterior, ea devine generalizată;
- crește ca intensitate și ca durată;
- nu cedează la antianalgeticele obișnuite;
- este mai puternică în a doua jumătate a nopții și spre dimineață;
- se mai atenuează după vomă;
- se accentuează după strănut, tuse și efort;
- cefaleea se asociază cu greață și vomă.

Vomele:

- apar mai târziu, nu se întâlnesc la toți pacienții (1/2);
- frecvent dimineața, până la micul dejun, nu presupun un efort de vomă;
- sunt de tip exploziv, vome în jet;
- apar spontan, nu sunt precedate de senzația de greață, disconfort abdominal, apar la simpla modificare a poziției capului;
- sunt de tip central, în jet, apar brusc;
- în majoritatea cazurilor cefaleea se ameliorează după vomă;

- se întâlnesc frecvent la pacienții care prezintă tumori de fosă cerebrală posterioară, tumori în interiorul ventriculului IV.

Edemul papilar:

- reprezintă elementul de certitudine al HIC;
- în cazul în care nu există edem papilar, deși sunt prezente cefaleea și vomela, – se exclude diagnosticul de HIC;
- se formează în contextul creșterii presiunii LCR în spațiul subarahnoidian (afectează nervii optici, îi comprimă în teaca durală);
- este prezent la ambii ochi;
- apare de aceeași parte cu tumora – proces expansiv.

Patru stadii evolutive ale edemului papilar sunt descrise:

- *edem papilar incipient* – periferia papilei nervului optic se șterge, venele ușor dilatate, edemul discret;
- *edem papilar manifest* – marginile papilei șterse, venele mai dilatate, turgescențe, sinuoase;
- *edem papilar florid* – periferia papilei nu se evidențiază, marginile șterse, edemul se întinde dincolo de papilă, venele puternic dilatate, puncte hemoragice la nivelul papilei și în jurul ei (aspect de flacăără);
- *atrofie optică secundară* – papila optică dispare, rămâne o zonă decolorată în locul acesteia, o zonă cu aspect alb-cenușiu. Diagnosticul diferențial se face cu alte afecțiuni: pseudonevrita hiperemetrică, papilita inflamatorie.

Simptome clinice secundare:

- tulburări psihice;
- suferință de nervi cranieni (n. VI, etc.);
- crize comițiale;
- bradicardie;
- tulburări de ritm cardiac;
- tulburări endocrine;
- tulburări de vedere.

Particularitățile clinice ale HIC la sugari:

- stare de agitație sau alterarea stării de conștiență: inhibiție (obnubilare), somor, comă (comă de diferite grade de profunzime), însoțită de modificări ale funcțiilor vitale, tulburări ale ritmului cardiac (bradicardie – scăderea ritmului cardiac sub 60 de pulsații pe minut);
- țipăt straniu prin somn (copilul cu HIC nu plânge, mai mult geme);
- FA bombată, tensionată;
- crește rapid PC;
- dehiscenta (desfacerea) suturilor;
- accentuarea desenului venos pe cap și pe frunte;
- semnul Graefe pozitiv (globii oculari, corneea și pupila lăsate stabil în jos);
- frecvent apar convulsii precoce (polimorfe);
- tulburări bulbare: copilul greu suge, greu înghite, se înecă des;
- semnele de focar sunt extrem de grave – tetraplegii cu decorticație și decerebrație.

Semne de alarmă la sugari:

- tensionarea și bombarea fontanelei anterioare;
- desfacerea (dehiscenta) suturilor;
- creșterea rapidă a PC;
- dezvoltarea hidrocefaliei;
- craniul facial – mai mic față de craniul cerebral;
- semnul Graefe se manifestă permanent. [532, 491, 387, 753]

Explorări suplimentare:

1. **Ecografia fontanelară**, vom determina indicele ventricular (I/V) (fig. 8.3.1).

Parametrii normali pentru aprecierea mărimii ventriculului lateral (VL), ventriculului trei (V3) la n.n. și sugari sunt propuși de G. Alzen, 1983: [532]

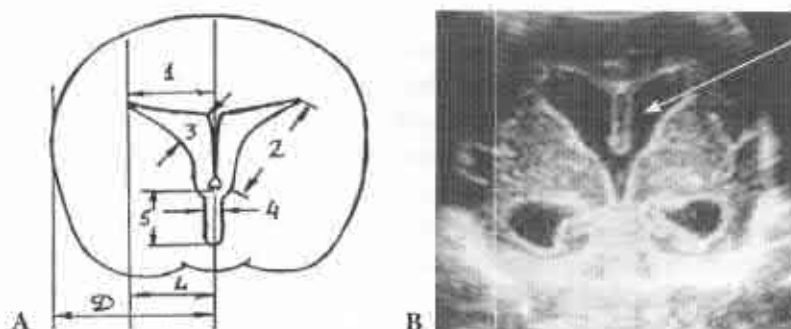


Figura 8.3.1. Determinarea indicelui ventricular (I/V): 1 – Lățimea VL; 2 – Lungimea pe diagonal a VL; 3 – Adâncimea VL; 4 – Lățimea V3; 5 – Adâncimea V3; $I/V=L:D=0,15-0,25$.

La copiii prematuri:

- VL – în lățime = 11 ± 2 mm, în adâncime = 5 mm;
- V3 – în lățime = 5 mm, în adâncime = 13 ± 2 mm.

La copiii normoponderali:

- VL – în lățime = 13 ± 3 mm, în adâncime = 6 mm;
- V3 – în lățime = 6 mm, în adâncime = 14 ± 2 mm.

Alte examene suplimentare sunt:

1. Radiografia simplă craniană;
2. Tomografia axială computerizată cerebrală;
3. Imagistica prin rezonanță magnetică nucleară cerebrală;
4. Determinarea PIC.

Evaluarea clinică și imagistică a hidrocefaliilor cu sindrom HIC este prerogativa multor studii. [532, 590]

HIC este o stare de mare urgență terapeutică. Copilul cu HIC necesită să fie spitalizat de urgență!!!

Complicațiile HIC, cauzate de diagnosticul eronat:

- Netratarea sau tratarea tardivă a HIC amenință viața;
- Tratamentul greșit va duce la o eroare de diagnostic;
- Complicațiile circulatorii sunt de natură ischemică;

- Realizarea angajării sau herniile cerebrale (angajarea cerebeloasă, angajarea temporală, angajarea centro-cerebrală, herniile subfalciforme).

8.4. Sindromul epileptic vs epilepsia la sugar și copilul mic

„Să ai un sugar fără crize în perioada timpurie a vieții când creierul este foarte vulnerabil, este foarte important”

Kluger et al., 2001

Epilepsia este cel mai dinamic domeniu al neurologiei în general și al neurologiei copilului în special. Epilepsia copilului alături de alte manifestări critice cerebrale neepileptice reprezintă cele mai frecvente tulburări neurologice relaționate cu vârsta.^[78]

Epilepsia este un diagnostic determinat de o multitudine de cauze, care caracterizează polimorfismul manifestărilor clinice, particularitățile tratamentului și evoluția bolii.

Există câteva noțiuni de bază care definesc activitatea paroxismală: *convulsie* conform opiniilor actuale: *criză* – *acces epileptic*, *sindrom epileptic*, *boală epileptică*, *status epileptic*, *encefalopatie epileptică*. Vom caracteriza consecutiv definițiile acestor stări.

Criza epileptică semnifică afectarea paroxistică a funcției neurologice cauzată de o descărcare electrică anormală a neuronilor corticali cu implicații etiologice, terapeutice și prognostice, care se manifestă clinic cu simptomatologie variată, cu sau fără pierderea stării de conștiență și nu impune de fiecare dată un diagnostic de epilepsie.

Criza epileptică este un eveniment ictal considerat a fi expresia unui mecanism fiziopatologic și a unui substrat anatomic unic. Aceasta este o entitate diagnostică cu implicații etiologice, terapeutice și prognostice (ILAE, 2001).^[78]

În anul 2005 un grup de experți (ILAE) a formulat definițiile conceptuale ale „convulsiilor” și „epilepsiei”, pentru a fi utilizate în scopuri practice.

Conform acestui concept, adoptat de Comitetul Executiv ILAE, *criza epileptică* este explicată drept o apariție tranzitorie a semnelor și/sau simptomelor datorate unei activități anormale excesive sau hipersincrone a neuronilor corticali (concept nou, ILAE, 2005).^[80]

Sindromul epileptic reprezintă un complex de semne și simptome care definesc o condiție epileptică unică, caracterizat de tipul crizei, vârsta de debut, aspectele electroencefalografice, factorii precipitanți care definesc criza, antecedentele heredocolaterale, evoluția în timp a bolii, prognosticul și răspunsul la medicația antiepileptică. Acesta trebuie să implice mai mult decât numai tipul de criză.

Epilepsia este o afecțiune neurologică cronică, de etiologii variate, care cuprinde peste 40 de sindroame, cu particularități biochimice, anatomice și fiziologice specifice fiecărui sindrom, exprimată clinic prin crize epileptice repetate, provenite din descărcări paroxistice, excesive, hipersincrone și necontrolate ale unui grup de neuroni și cu corespondent electric pe traseul EEG. *Boala epileptică* – o condiție patologică cu etiologie unică, specifică, bine definită (concept nou).^[78, 177]

Epilepsia este o tulburare a creierului caracterizată printr-o predispoziție durabilă de a genera crize epileptice, precum și consecințe neurobiologice, cognitive, psihologice, sociale etc. Conceptual, există epilepsie după cel puțin un acces neprovocat, atunci când există un risc ridicat de recurență, deși riscul necesită să fie supus dezbaterilor. (ILAE, 2005) ^[880]

În anul 2013 ILAE a ordonat o comisie care să formuleze o definiție operațională a epilepsiei în scopul diagnosticului clinic. În decembrie 2013, Comitetul Executiv ILAE a adoptat recomandările acestei comisii drept o poziție a ILAE.

Definiția operațională (practică) a epilepsiei (ILAE, decembrie 2013) utilă pentru modul în care se va gândi terapia.

Epilepsia este o boală a creierului definită de oricare din următoarele condiții: (1) Două crize neprovocate (sau reflexe) care apar cel puțin la 24 h distanță; (2) O criză neprovocată (sau reflexă) și o probabilitate de crize similare pe viitor cu risc de recurență (cel puțin 60%), după două convulsii neprovocate, care apar în următorii 10 ani; (3) Diagnosticul de sindrom epileptic. ^[880] Epilepsia a fost în mod tradițional menționată ca o tulburare sau un grup de tulburări, mai degrabă decât o boală, pentru a sublinia că aceasta are la bază diferite boli și afecțiuni. Astfel, ILAE și Biroul Internațional pentru Epilepsie au convenit recent că epilepsia trebuie considerată a fi o boală decât o tulburare. ^[880]

Statusul epileptic (SE) reprezintă persistența sau repetitivitatea convulsiilor clinice sau electrice peste 30 minute, conștiința fiind abolită, cu persistența între episoadele de convulsii subintrante a stării de obnubilare. Riscuri: obstrucția căilor aeriene, acidoză, hipotensiune, hipertermie, edem cerebral, hipoglicemie, alterarea funcțiilor SNC (definiție clasică a ILAE, 1989). ^[78, 84, 241, 520, 583]

Conform Ghidului dezvoltat între 2008-2012 de un Comitet de experți pentru SE la adulți și copii, exceptând n.n., definiția modificată a *statusului epileptic* (30 minute de activitate critică continuă) este următoarea:

Status epileptic reprezintă o activitate critică continuă clinică și/sau electrografică cu durata de 5 sau mai multe minute; activitate critică recurentă fără revenire sau reîntoarcere la starea de bază între crize. ^[793]

Encefalopatia epileptică este condiția în care anomaliile epileptice sunt gândite a contribui la tulburările progresive ale funcțiilor cerebrale (concept nou). ^[793, 878]

Se cer cunoscute mai multe aspecte care definesc crizele epileptice, sindroamele epileptice și epilepsia.

Crizele epileptice reprezintă una din cauzele cele mai frecvente a spitalizării sugarului și copilului mic. În jumătate din cazuri criza este declanșată de febră, altă cauză frecventă fiind afecțiunile ocazionale (infecțioase, metabolice, traumatice, hipoxice). Manifestările paroxistice care apar ridică o serie de probleme precum: precizarea naturii epileptice prin excluderea manifestărilor non-epileptice și a convulsiilor ocazionale; cercetarea etiologiei unei epilepsii simptomatice; precizarea tipului de epilepsie care orientează tratamentul și prognosticul. Etiologia crizelor este diversă și este corelată cu vârsta copilului. (tab. 8.4.1.) ^[78, 84, 177, 264, 444, 587, 701, 755]

Crizele pot fi:

- Provocate (intoxicații, traumatisme, febră, infecții ale SNC);
- Neprovocate (sunt atribuite epilepsiei).

Etiologia crizelor/epilepsiilor în raport cu vârsta [76, 586, 587]

Perioada în care poate fi afectat copilul	Cauzele
Perioada antenatală	displazii și tulburări de migrare neuronală; malformații cerebrale majore; accidente vasculare intrauterine; infecții intrauterine (inclusiv HIV); intoxicații medicamentoase maternofetale.
Perioada neonatală	neuroinfecții; tulburări metabolice (hipoglicemie, hipocalcemie); hemoragii intracraniene la naștere; malformații cerebrale majore.
Copil mic	convulsii febrile; boli ereditare metabolice, boli degenerative; neuroinfecții; displazii corticale.
Copii mari /adolescenți	sindroame genetice/idiopatice; boli degenerative, tumori; traumatisme cranio-cerebrale; scleroză temporală mesială.

Riscul de recurență este de 45% în cazul unei crize neprovocate. După 2 accese neprovocate riscul crește la 70%.

Crizele „provocate” sunt de tip „acute simptomatice”, constituie simptome ale unei patologii definite și sunt reprezentate de agresiuni acute ale SNS (traumatice, infecțioase) sau modificări ale homeostazei (febră, anoxie, factori toxici, anomalii metabolice – hipoglicemie, hipocalcemie etc.).

La copiii de vârstă mică cel mai des se întâlnesc convulsiile în caz de: infecții, intoxicații, traume cerebrale, diferite enzimopatii. Crizele epileptice (convulsiile) duc la tulburări metabolice ale celulelor nervoase, erododegenerații ale SNC și alte modificări ce condiționează creșterea tensiunii intracerebrale și EC. Uneori crizele epileptice se repetă des cu intervale mici de repaos (3-5-10 minute) în decurs de 30 minute (definiția nouă – 5 minute și mai mult) și mai mult, sau fără întrerupere, acestea dezvoltă „starea de rău epileptic” sau „statusul epileptic” [33, 76, 84, 263, 264]

La copii pot fi înregistrate și crize izolate ce apar la o persoană care nu este epileptică, fiind provocate de un factor sau de un grup de factori identificabili, denumite crize accidentale sau „ocasionale”. Crizele epileptice „ocasionale” sunt determinate de un eveniment agresiv, apar numai cu această ocazie și nu se repetă decât dacă evenimentul respectiv se reproduce (recidiva cauzei declanșatoare poate să nu antreneze obligatoriu și recidiva convulsiilor). Crizele „ocasionale” au următoarele caracteristici:

- Nu sunt patologice;
- Indică un risc pentru crize;

- Apar fără o cauză apreciabilă;
- Definierea lor este importantă pentru modul în care se va gândi terapia;
- Indică un risc de dezvoltare a epilepsiei;
- Criza epileptică poate fi numai electrică vizibilă pe EEG fără să existe manifestări clinice, sau manifestările clinice pot fi numai subiective.^[78]

Criză epileptică nu reprezintă un sinonim cu epilepsia. Aceasta este reprezentată de manifestări clinice paroxistice, caracterizate prin activitate motorie (construcții musculare) involuntară, de variate tipuri, determinată de anomalii paroxistice ale activității electrice a neuronilor cerebrali.^[323] Este parte componentă a sindroamelor epileptice și epilepsiilor. Manifestările paroxistice pot fi repetitive (clonice) sau susținute (tonice), pot fi generalizate sau localizate (interesează un anumit grup de mușchi), pot fi acompaniate sau nu de tulburări ale stării de conștiință, vegetative, senzoriale etc. Apariția convulsiilor presupune existența unei descărcări electrice bruște, excesive și dezorganizate a neuronilor cerebrali, care poate fi înregistrată concomitent pe EEG.^[78, 84, 258, 323, 871]

Se recomandă ca aceste manifestări paroxistice să fie denumite cu termenul generic de *criză (acces) epileptică*. Crizele epileptice se încadrează în două sindroame mari: epilepsie (boală) și convulsii ocazionale (sinonim: crize epileptice ocazionale).^[323]

Crizele epileptice prezintă un eveniment destul de frecvent întâlnit, dar totodată și înspăimântător în perioada copilăriei, deoarece reprezintă o disfuncție tranzitorie a creierului cauzată de autolimitare, activitate anormală și descărcare hipersincronă a neuronilor corticali. Descărcarea anormală determină modificări comportamentale observabile și anomalii electrofiziologice înregistrate prin traseul EEG.^[40, 56, 84, 501]

Cel mai frecvent întâlnite tipuri de crize (60%) sunt cele convulsive.^[872, 875] Două treimi dintre acestea se manifestă sub formă de crize focale (care pot, ulterior, deveni generalizate), în timp ce o treime se manifestă sub formă de convulsii generalizate.^[872] Restul crizelor, în proporție de 40%, sunt de natură neconvulsivă. Un astfel de exemplu este absența epileptică, care se prezintă ca nivel scăzut de conștiință și durează, de obicei, aproape 10 secunde.^[875, 877]

Crizele focale sunt cel mai des întâlnite, se declanșează într-un anumit grup de mușchi, un membru sau un hemicorp. Pot include diverse fenomene asociate, care la sugari și la copiii mici pot rămâne neobservate. În unele cazuri pot apărea automatismele (mișcări repetitive simple: mușcatul buzelor, mișcări de sucțiune etc.), în special la prematuri.

Tipurile de crize sunt următoarele: tonico-clonică (construcția membrilor, urmată de întinderea lor și arcuirea spatelui, având o durată de 10–30 de secunde, urmată de o tremurare a membrilor în unison), clonică (tremuratură membrilor are loc în unison), tonică (construcții constante ale mușchilor), miotonică (spasme musculare, la un grup de mușchi sau la nivelul întregului corp), atonică (pierderea tonusului postural pe o perioadă mai mare de o secundă), absență (crize subtile cu întoarcerea ușoară a capului sau a ochilor).

Criza epileptică reprezintă un episod de dereglare brutala a activității electrice a creierului, care se exprima prin:

- Mișcări involuntare sau convulsii generalizate;
- Dereglări de conștiință;
- Senzații anormale.

Criza epileptică are următoarele particularități:

- Se manifestă sub forma unor contracții violente, involuntare și sacadate ale mușchilor, adesea însoțite de pierderea conștienței;
- Se poate declanșa pe fonul unui creier sănătos, în anumite circumstanțe;
- Crizele sau accesile epileptice se pot croniciza, devenind repetitive, pe un anumit fon premorbid (traume, infecții, ictusuri, anomalii ale SNC);
- Crizele epileptice repetate pot fi cauzate de o formă de epilepsie. [177, 323]

Accesile epileptice diferă la n.n. vizavi de copilul mare, iar cele ale n.n. la termen de cele ale copilului prematur. [163, 177]

N.n. au rareori accesuri tonico-clonice generalizate, bine organizate, iar prematurii au atacuri epileptice mai puțin organizate. Aceste aspecte se datorează particularităților de dezvoltare neuroanatomică și neurofiziologică din perioada neonatală. [33] Copiii care manifestă o criză epileptică remarcă o imaturitate anatomică cerebrală după cum urmează: ramificațiile axonice și dendritice sunt în curs de dezvoltare, conexiunile sinaptice incomplete, este prezentă o deficiență în mielinizarea sistemelor corticale eferente, care au o creștere neuronală excesivă. Fiziologic se remarcă o imaturitate neurofiziologică datorată mielinizării deficitare a formațiunilor eferente neuronale, accesile fiind fruste, fără rezonanță pe EEG, iar generalizarea lor este scăzută. [163, 177, 388, 389]

Crizele epileptice pot fi localizate la un anumit focar neuronal, sau se pot propaga către alte arii ale creierului cuprinzând toată scoarța cerebrală și devenind generalizate. [663]

Tipurile crizelor epileptice sunt prezentate în Clasificarea ILAE a crizelor epileptice (1981), care se bazează de aspectul clinic și EEG. [79, 84, 129, 264, 363] Conform acestei clasificări se descriu crize generalizate, parțiale și neclasabile.

Clasificarea Internațională a crizelor epileptice (ILAE, 1981)

I. Crizele parțiale (focale sau locale) pot fi simple și complexe: evoluează fără pierderea conștienței (convulsii de tip jacksonian, când sunt excitate anumite porțiuni motorii ale scoarței) sau cu pierderea ei incompletă, sunt cele la care semnele clinice și EEG indică activarea unui sector neuronal limitat al unei emisfere cerebrale.

Crizele parțiale simple (CPS) pot fi: (1) cu semne motorii (cele mai frecvente), controlaterale evenimentului din emisfera afectată (pozitive-excitatorii, negative-supresive sau paralitice, focale jacksoniene, versive, posturale, fonatorii, afazice, operculare); (2) cu semne somato-senzoriale sau senzoriale specifice (somatosenzitive jacksoniene, vizuale, auditive, olfactive, gustative, vertiginoase); (3) cu semne vegetative (senzații epigastrice, paloare, hiperhidroză, piloerecție, midriază); (4) cu simptomatologie psihică (se manifestă rar fără alterarea conștienței, pot fi: psihosenzoriale, cognitive-dismnezice – „dreamy state”, crize ideationale, afective – anxietate, euforie, depresie paroxistică).

Crizele parțiale complexe (CPC) sunt crize parțiale simple urmate cu perturbarea conștienței, sau cu afectarea conștienței de la debut și cu evoluție în secundar generalizată, însoțită de descărcări EEG unilaterale sau mai frecvent bilaterale, difuze sau focale, în regiunile temporale sau fronto-temporale.

I. Cu debut parțial simplu urmat de pierderea conștienței:

- fără alte caractere;

- cu caracteristicile 1-4 ale CPS;

- cu automatisme.

2. Cu pierderea conștienței de la debut:

- fără alte caractere;

- cu caracteristicile 1-4 ale CPS;

- cu automatisme.

3. Crize parțiale cu generalizare secundară:

- crize parțiale simple ce evoluează către CGTC;

- crize parțiale complexe ce evoluează către CGTC;

- crize parțiale simple ce evoluează către CPC și ulterior către CGTC.

II. Crizele generalizate (convulsivante și neconvulsivante) sunt cele în care semiologia electro-clinică de la debut indică implicarea ambelor emisfere; conștiența este tulburată, manifestările motorii sunt bilaterale.

Crizele generalizate pot fi de tip: absențe (tipice, atipice), mioclonice, clonice, tonice, tonico-clonice, atonice după cum urmează:

1. *Absențe tipice*: suspendarea bruscă a conștienței cu durată 5-15 s; EEG – paroxisme de CVU 3/s, generalizate, sincrone, cu debut și sfârșit brusc pe un traseu de fond normal;

2. *Absențe atipice*: (mioclonice, atonice, însoțite de automatisme, hipertonică cu manifestări vegetative) cu debut și/sau oprire progresivă a crizei, durată 20-60 s, semne asociate; EEG aspect heterogen (CVU lente, neregulate, sub 3 c/s, cu debut și sfârșit lent pe un traseu de fond anormal);

3. *Crize mioclonice*: secuse musculare masive, scurte, bilaterale ale membrilor și trunchiului însoțite de descărcări polivârf-undă sincrone cu secusele musculare;

4. *Crize clonice*: secuse clonice, bilaterale cu durată variabilă; EEG – descărcări vârf-undă și polivârf-undă neregulate;

5. *Crize tonice*: contracție musculară susținută, difuză, însoțită de pierderea conștienței și tulburări vegetative; EEG – ritm recrutant 10 c/s;

6. *Crize tonico-clonice*: debutează brusc prin pierderea conștienței urmată de faza tonico-clonică și postcritică însoțite de ritm ≥ 10 c/s cu o scădere a frecvenței și creștere a amplitudinii în timpul fazei tonice întreruptă de unde lente în faza clonică;

7. *Crize atonice*: caracterizate prin pierderea conștienței și a tonusului muscular, de durată variabilă; EEG cu descărcare generalizată sincronă de unde lente sinusoidale și CVU.

III. Crize epileptice neclasabile, care includ toate crizele care nu pot fi clasificate din cauza datelor incomplete sau care nu corespund crizelor descrise în clasificarea dată, cum ar fi, de ex., unele crize neonatale.

În anul 2001 a fost publicat un raport al Comisiei de experți ILAE privitor la revizuirea conceptului, terminologiei și abordării clasificării crizelor epileptice și formelor de epilepsie. Se propune spre discuții o nouă clasificare îmbunătățită a epilepsiilor și sindroamelor epileptice. Aceasta este simplificată și completată cu terminologii noi. Convulsiile generalizate și focale sunt redefinite prin crize, în funcție de apariția și angajarea rapidă a rețelelor distribuite bilateral (generalizat) și în cadrul rețelelor limitate la o emisferă (focal). Astfel, termenul epilepsie parțială sau crize parțiale este modificat cu termenul crize focale și epilepsii focale. În aprecierea sindroamelor se recomandă schimbarea cuvântului

„convulsie” prin „acces” sau „criză”. Deoarece nu toate accesele se manifestă prin convulsii, iar termenul „acces” are un înțeles mai larg. Compartimentul „Accese focale” este modificat prin acces simple și complexe, în funcție de gradul de dereglare a conștiinței. Clasificarea convulsiilor generalizate este simplificată. Conceptul de generalizat și focal nu se aplică la sindroamele electroclinice. Genetic, structural-metabolice și necunoscute reprezintă conceptul modificat pentru a le înlocui pe cele idiopatice, simptomatice și criptogenice. Nu toate epilepsiile sunt recunoscute ca și sindroame electroclinice. Sunt specificate unele forme de epilepsie primară: sindroame electroclinice, epilepsii nonsindromice cu cauze structural-metabolice și epilepsii de cauză necunoscută. În clasificare este propus un nou concept, encefalopatiile epileptice ale copilului. Sunt descrise multe forme noi de epilepsie, unele confirmate, altele în proces de prelucrare. Însă clasificarea propusă ridică multe semne de întrebare, cum ar fi de ex.: acceptarea crizelor atonice, mioclonus negativ, absențe atipice și spasme epileptice la compartimentul generalizate (uneori aceste crize au un debut focal și la baza lor stă fenomenul de sincronizare bilaterală secundară). La fel în clasificarea nouă nu și-a găsit locul sindromul pseudolennox, care se întâlnește mai frecvent decât Lennox-Gastaut.^[84, 264] Varianta nouă propusă pentru discuții a Clasificării terminologiei ILAE (2001), Clasificarea acceselor epileptice (tab. 8.4.2, tab. 8.4.3) și ale sindroamelor epileptice necesită să fie revăzută, adaptată și implementată în practica medicală. (tab. 8.4.4)

Tabelul 8.4.2

Clasificații și terminologii (raportul comisiei ILAE, 2001) ^[84, 264]

Clasificarea crizelor epileptice
Tipuri de crize autolimitate
Crize generalizate
Tonico-clonice (inclusiv variantele de debut cu faza clonică sau mioclonică)
Crize clonice (cu sau fără semne tonice)
Crize absențe tipice
Crize absențe atipice
Crize absențe mioclonice
Crize tonice
Spasme epileptice
Crize mioclonice
Miocloniile palpebrale (cu sau fără absențe)
Crize mioclonic-atonice (miotonice)
Mioclonusul negativ
Crize atone
Crize reflexe cu sindroame epileptice generalizate
Crize focale
Crize focale senzoriale
Cu simptome senzoriale elementare (ex.: crize de lob occipital sau temporal)
Cu simptome senzoriale complexe (ex.: crizele joncțiunii temporo-parieto-occipitale)
Crize focale motorii: clonice elementare, motorii tonice asimetrice, cu automatisme tipice, cu automatisme hiperchinetice, cu mioclonus focal-negativ, motorii inhibitorii

Gelastice
Hemiclonice
Secundar generalizate
Focar reflectorii
Tipuri de crize continui
Status epileptic generalizat
Status epileptic generalizat tonico-clonic
Status epileptic clonic
Status epileptic cu absențe
Status epileptic tonice
Status epileptic mioclonic
Status epileptic focal
Epilepsia parțială continuă Kojevnikov
Aura continuă
Status epileptic limbic (statusul psihomotor)
Status hemiconvulsiv cu hemipareză
Factorii precipitanți pentru crizele reflexe
Stimulii vizuali: lumină palpătoare (este de dorit de a specifica culoarea), pattern fotosenzitiv, alți stimuli vizuali
Procesul de gândire
Muzica
Mâncatul
Praxisul
Stimuli somato-senzoriali
Stimuli proprioceptivi
Lectura
Apa fierbinte
Sunetul strident, puternic, sperietura

Tabela 8.4.3

Clasificarea crizelor epileptice (raportul comisiei ILAE, 2005) ^[795]

Accese generalizate
Accese tonico-clonice (în orice combinație)
Absență: tipică, atipică
Absență cu caracteristici speciale
Absență mioclonică
Mioclonia pleoapelor
Mioclonică
Mioclonic atonă
Mioclonic tonică
Clonice
Tonice
Atone
Convulsii focale
Necunoscut
Spasme infantile

Mulți specialiști din domeniu consideră că propunerea anterioară pentru definirea crizelor epileptice este rigidă și trebuie revizuită. Crizele care nu pot fi găsite în mod clar în una din categoriile precedente trebuie luate în considerare împreună cu colectarea informațiilor suplimentare, care vor permite precizarea diagnosticului. Clasificarea nouă propusă a fost revizuită. Cea a convulsiilor generalizate a fost simplificată. Experții consideră că convulsiile focale trebuie descrise în conformitate cu manifestările lor (de ex.: cognitive, focale motorii etc.). Conceptul generalizat și focal nu se aplică sindroamelor electroclinice.^[795]

Prin urmare, orice clasificare propusă de Consiliul de Experți ILAE trebuie să fie văzută ca un ghid pentru a rezuma înțelegerea noastră actuală despre crizele epileptice și a le pune în aplicare.

Sindromul epileptic este exprimat prin crize epileptice și se definește drept o modalitate de reacții patologice nespecifice a creierului, foarte des întâlnită la sugari și copiii de vârstă fragedă. Se caracterizează prin pierderea stării de conștiență de scurtă durată (de la 1-2 secunde până la câteva minute sau chiar mai mult), contracții musculare locale sau generalizate cu caracter clonic, tonic, clonico-tonic sau polimorf. Tratamentul incorect poate duce la boala epileptică, decorticație sau sfârșit letal. ^[103, 177, 501, 586, 587, 731]

Sindromul epileptic este determinat de: tipul crizelor; anamneza bolii; pattern-ul EEG; etiologia sindromului; răspunsul la medicația antiepileptică.

Sunt descrise câteva tipuri de sindroame epileptice, după cum urmează:

- *Sindrom epileptic benign* – caracterizat de prezența crizelor epileptice care sunt ușor de tratat sau care nu necesită tratament și care se remit fără sechele;
- *Sindrom epileptic reflex* – un sindrom în care toate crizele sunt precipitate de stimulii senzoriali. Poate apare în sindroame epileptice focale sau generalizate care sunt asociate cu crize spontane și vor fi încadrate în funcție de tipurile de crize cu care se asociază. Crizele reflexe izolate pot apărea situațional, fără să fie necesar un diagnostic de epilepsie;
- *Sindroame și crize focale* înlocuiesc termenii de crize parțiale și de sindroame relaționate cu localizare;
- *Sindrom epileptic idiopatic* – considerat a fi genetic și de obicei dependent de vârstă, este un sindrom care constă numai din epilepsie, fără leziuni structurale cerebrale și fără alte semne sau simptome neurologice;
- *Sindrom epileptic simptomatic* – un sindrom în care crizele epileptice sunt rezultatul unei leziuni difuze sau focale, evolutive sau fixe a SNC, obiectivată clinic printr-un deficit neurologic și biologic, printr-o anomalie evidențiable neuroimagică;
- *Sindrom epileptic criptogenic* – un sindrom presupus a fi definit simptomatic, dar etiologia lui nefiind identificată.
- *Encefalopatia epileptică* – definită ca o condiție în care deteriorarea cognitivă, senzorială și/sau motorie progresivă este considerată o consecință a anomaliilor epileptice. ^[78, 84, 587]

Apariția unei crize la un pacient nu pune diagnosticul de epilepsie, întrucât epilepsia este o boală cronică, care se caracterizează prin apariția mai multor crize epileptice spontane și recurente. Epilepsia exprimă o disfuncție cerebrală. Crizele epileptice pot fi

produse de diverși factori reversibili precum febră, hipoglicemie, traumatisme cranio-cerebrale, care reprezintă factori declanșatori ai crizelor și se atribuie crizelor epileptice secundare. Acești factori nu semnifică esența epilepsiei.

Criteriul de bază al clasificărilor existente ale epilepsiilor, sindroamelor epileptice și tulburărilor critice se bazează pe aspectul clinic, electroencefalografic și etiologic.

Examenul EEG și monitorizarea video-EEG permit cunoașterea cu precizie a tipului de criză în corelație cu substratul patogenic, ceea ce a dus la definirea sindroamelor epileptice.

Există o serie de sindroame epileptice, care sunt, în general, clasificate în funcție de vârsta de debut al bolii: perioada neonatală, copilărie, maturaj și cazurile fără nicio corelație cu vârsta.^[872] De asemenea, există un alt grup cu manifestări specifice, datorate unor cauze metabolice, structurale sau unei cauze necunoscute.^[872] Datorita numărului mare de epilepsii și sindroame epileptice existente, din necesitate, s-a impus o clasificare internațională pentru medicii practicieni de către National Institute for Health and Clinical Excellence „Classification of seizures and epilepsy syndromes” (National Clinical Guideline Centre, 2012).^[878] **Din punct de vedere etiopatogenic sindroamele epileptice sunt repartizate în următoarele forme:**^[872, 875]

I. Epilepsii și sindroame epileptice focale:

1. Idiopatice (după vârstă)

- epilepsie benignă cu paroxisme rolandice
- epilepsie benignă cu paroxisme occipitale
- epilepsie primara de lectură

2. Simptomatice – cuprind sindroame în funcție de etiologie și localizare

3. Criptogenice – în general se vorbește de epilepsie parțială criptogenică

II. Epilepsii și sindroame epileptic generalizate:

1. Idiopatice (după vârstă)

- convulsii neonatale familiale benigne
- convulsii neonatale benigne
- epilepsia miclonică benignă a copilului
- epilepsia absentă a copilului
- epilepsia absentă a adolescentului
- epilepsia mioclonică juvenila
- alte epilepsii (cu crize tonico-clonice generalizate)

2. Criptogenice și / sau simptomatice, ce prezintă și:

- spasme infantile (sindromul WEST)
- sindromul Lennox-Gastaut
- epilepsia cu crize mioclono-astatice
- epilepsie cu absențe mioclonice

3. Simptomatice

- fără etiologie specifică:
- encefalopatia mioclonică precoce
- encefalopatia infantilă precoce (sindromul Ohtahara)

- altele
- sindroame specifice (degenerative sau metabolice)

III. Epilepsii în care nu este determinat caracterul focal sau generalizat

1. Cu asocierea crizelor generalizate și parțiale:
 - epilepsie mioclonică severă
 - epilepsie cu vârfuri de undă continuă în somnul lent
 - epilepsie cu afazie dobândită (sindrom Landau-Kleffner)
2. Fără caractere generalizate sau focale sigure

IV. Sindroame speciale

1. Crize ocazionale (tranzitorii)
 - convulsii febrile
 - crize determinate de factor toxic sau metabolic
2. Crize izolate, stare de rău izolată

Sindroamele electroclinice au fost raportate în anul 1989. S-au utilizat termenii de „sindrom” și „epilepsie”, care se considerau aproape echivalenți. În rezultat termenul „sindrom” a căpătat un sens prea larg și neexplicit, iar termenul „epilepsii” nu a fost definit. Cu toate acestea, un sindrom electroclinic întrunește un complex de caracteristici clinice, semne, simptome, care definesc distinctiv o tulburare clinică recunoscută, căreia i se pot aplica metode terapeutice, inclusiv genetice, neuropsihologice și investigații neuroimagistice. În baza tuturor semnelor însumate, caracteristica bolii (debut tipic de vârstă, convulsii tipice, caracteristici specifice EEG ș.a.) se poate aprecia corect diagnosticul și aplica tratamentul respectiv. [795]

În continuare vă propunem clasificarea (veche) care se bazează pe următoarele principii:

1. Principiul localizării;
2. Principiul etiologic;
3. Vârsta de debut a acceselor;
4. Categoria de bază a accesului;
5. Particularitățile de evoluție și prognostic.

Clasificarea ILAE a epilepsiilor și sindroamelor epileptice (ILAE, New Delhi, 1989), definește următoarele nosologii: [346, 369]

1. Epilepsii determinate de localizare (parțiale, focale):

1.1 Idiopatice (cu debut legat de vârstă):

- Epilepsia benignă a copilului cu vârfuri centro-temporale;
- Epilepsia copilului cu paroxisme occipitale;
- Epilepsia primară de lectură.

1.2 Simptomatice:

- Epilepsia parțială continuă a copilului;
- Sindroame caracterizate prin crize cu modalități specifice de precipitare;
- Epilepsia de lob temporal, frontal, parietal și occipital.

1.3 Criptogenice definite prin:

- tipul de criză
- caracteristicile clinice

- etiologie
- localizare anatomică

2. Epilepsii și sindroame epileptice generalizate:

2.1 Idiopatice:

- Crize neonatale benigne („de ziua a 5-a”);
- Crize neonatale familiale benigne;
- Epilepsia mioclonică benignă a copilului mic;
- Epilepsia absență a copilăriei/ epilepsia absență juvenilă;
- Epilepsia mioclonică juvenilă (sindromul Janz);
- Epilepsia cu crize generalizate tonico-clonice de trezire;
- Alte epilepsii generalizate idiopatice;
- Epilepsii caracterizate prin crize cu modalități specifice de precipitare.

2.2 Criptogenice sau simptomatice (în ordinea vârstei de apariție):

- Sindromul West (spasmele infantile);
- Sindromul Lennox-Gastaut;
- Epilepsia cu crize mioclonic-astatice;
- Epilepsia cu absențe mioclonice.

2.3 Simptomatice:

Cu etiologie nespecifică:

- Encefalopatia mioclonică precoce;
- Encefalopatia epileptică infantilă precoce cu „suppression burst” (Sindromul Ohtahara);
- Alte epilepsii generalizate simptomatice.

Sindroame specifice:

- Crizele epileptice care complică alte afecțiuni.

3. Epilepsii nedeterminate:

3.1. Cu crize parțiale cât și generalizate:

- Crize neonatale;
- Epilepsia mioclonică gravă a copilăriei mici;
- Epilepsia cu vârf-undă continuă în timpul somnului lent;
- Afazia epileptică dobândită (sindromul Landau-Kleffner);
- Alte epilepsii nedeterminate.

3.2. Fără certitudine de crize generalizate sau focale.

4. Sindroame speciale:

4.1 Crize legate de situație:

- Convulsii febrile;
- Crize izolate sau status epileptic izolat, aparent neprovocate;
- Crize legate de factori identificabili: stres, hormoni, droguri, alcool, privare de somn.

4.2 Epilepsiile reflexe.

Propunerea pentru o nouă clasificare a sindroamelor epileptice și epilepsiilor a fost publicată de o comisie de experți în revista „*Epilepsia*” în anul 2001 (Raportul Comisiei

de experți ILAE, 2001) cu propunere pentru noua clasificare a sindroamelor epileptice este prezentat în continuare (tab. 8.4.4).

Tabelul 8.4.4

Clasificarea sindroamelor epileptice (2001) [78, 84, 264, 864]

Epilepsiile focale ale sugarului și copilului
Crize infantile benigne (nonfamiliale) Epilepsia benignă a copilului cu vârfuri centro-temporale (rolandică) Epilepsia benignă occipitală cu debut precoce (tipul Panayiotopoulos) Epilepsia occipitală a copilului cu debut tardiv (tipul Gastaut)
Epilepsii focale (autosomal dominante) familiale
Crize neonatale familiale benigne Crize infantile familiale benigne Epilepsie de lob frontal nocturnă, autosomal dominantă Epilepsii familiale de lob temporal Epilepsie familială focală cu focare variabile
Epilepsii focale simptomatice (sau probabil simptomatice)
<i>Epilepsiile limbice</i>
Epilepsie de lob temporal mesial cu scleroză hipocampală Epilepsie de lob temporal mesial definită prin etiologii specifice Alte tipuri definite prin localizare și etiologie
<i>Epilepsii neocorticale</i>
Sindromul Rasmussen Sindromul hemiconvulsiv-hemiplegic Crize parțiale migratoare ale sugarului Alte tipuri definite prin localizare și etiologie
Epilepsii generalizate idiopatice
Epilepsia mioclonică benignă a sugarului Epilepsia cu crize mioclonice astatice Epilepsia cu absențe a copilului Epilepsii mioclonice progresive
<i>Epilepsii generalizate idiopatice cu fenotipuri variabile</i>
Epilepsia juvenilă cu absențe Epilepsia mioclonică juvenilă Epilepsia cu accese tonico-clonice izolate Epilepsii generalizate cu convulsii febrile plus*
Epilepsii reflexe
Epilepsie de lob occipital fotosenzitivă idiopatică Alte epilepsii cu senzitivitate vizuală Epilepsia primară de lectură Epilepsia startle (accese de tresărire, de sperietură)

Encefalopatii epileptice (in care activitatea epileptiformă pe traseul EEG poate avea ca rezultat tulburări neurologice progresive)
Encefalopatie mioclonică precoce Sindromul Ohtahara (Encefalopatia infantilă precoce) Sindromul West Sindromul Dravet (Epilepsie mioclonică severă cu debut la sugar) Status mioclonic în encefalopatiile nonprogresive* Sindromul Lennox-Gastaut Sindromul Landau-Kleffner Epilepsia cu vârf-undă continuă și unde lente în timpul somnului (altul decât Landau-Kleffner)
Mioclonus-epilepsiile progresive
Boli specifice (de tipul bolii Lafora) Unferriht-Lundborg, Lipofuscinoza ceroidă neuronală ș.a.
Crize epileptice care nu necesită un diagnostic de epilepsie
Crizele neonatale benigne Crizele febrile Crizele reflexe Crizele la servire de alcool Crizele induse de droguri sau alte substanțe chimice Crize posttraumatice imediate sau precoce Crizele unice în ciorchine izolate Crizele cu recăderi rare (oligoepilepsia)

* Sindroame care sunt în proces de dezvoltare

Gradul de maturare cerebrală condiționează modelele electroclinice care sunt tipice pentru o anumită vârstă. Există astfel epilepsia perioadei neonatale (0-28 zile), epilepsia sugarului (1-12 luni), epilepsia copilului între 1-12 ani și adolescentului (13-18 ani).

Sindroamele epileptice pediatrice, conform unei noi clasificări, se distribuie în funcție de vârsta de debut și factorul declanșator, după cum urmează:

La vârsta de sugar și copil mic se întâlnesc următoarele sindroame electroclinice și alte epilepsii: ⁽⁷⁹⁴⁾

I. Sindroame epileptice neonatale (0-28 zile):

- Epilepsie neonatală familială benignă;
- Encefalopatia mioclonică precoce;
- Sindromul Ohtahara;

II. Sindroame epileptice la sugar și copilul mic:

- Epilepsia infantilă cu crize focale migratorii;
- Sindromul West;
- Epilepsie mioclonică infantilă;
- Epilepsie infantilă benignă;
- Epilepsie infantila familială benignă;
- Sindromul Dravet;
- Encefalopatia mioclonică cu tulburări nonprogresivă;

III. Sindroame epileptice la copil:

- Convulsiile febrile plus (FS +) (poate începe în copilărie);
- Sindromul Panayiotopoulos;
- Epilepsia cu crize mioclonic-astatice (sindromul Doose);
- Epilepsie benignă cu țepi centrotemporali;
- Epilepsia autosomal dominant nocturnă de lob frontal;
- Epilepsie occipitală cu debut tardiv în copilărie (tip Gastaut);
- Epilepsia cu absențe mioclonice;
- Sindromul Lennox-Gastaut;
- Encefalopatia epileptică cu spike-și-undă continuu în timpul somnului lent;
- Sindromul Landau-Kleffner;
- Epilepsia absență a copilului;
- Epilepsia mioclonică reflexă.

Procesul de stabilire al diagnosticului de sindrom epileptic este unul complex, care necesită decizii prompte. Pe lângă aspectul clinic, în procesul stabilirii diagnosticului trebuie să ținem cont de mai mulți parametri: caracterul manifestărilor clinice, forma de debut, repetiția crizelor, vârsta când au debutat primele semne suspecte, cauzele declanșatoare, factorii provocatori, aspectul electroencefalografic, examenele imagistice (în caz de necesitate), anamneza familială, răspunsul la terapia specifică etc.

Epilepsia este o boală cerebrală cronică de etiologie variată, definită de prezența crizelor de natură epileptică (deregulare focala sau generalizată a activității electrice a creierului) și de criteriul evolutiv, constituit din tendința acestora de a se repeta în absența factorilor declanșatori cunoscuți la intervale variabile. Recurența crizelor determină modificări motorii, senzitivo-senzoriale, comportamentale, emoționale și bioelectrice.^[84, 264]

Gastaut remarcă: „Epilepsia este o afecțiune cronică de diferite etiologii, caracterizată prin repetabilitatea crizelor convulsive, care rezultă dintr-o descărcare electrică excesivă a neuronilor cerebrali (crize epileptice)”.^[323]

Această boală se caracterizează ca fiind o tulburare caracteristică prin descărcări neuronale anormale, care apare din multiple cauze, tulburarea fundamentală este criza epileptică secundară descărcării unei rețele de neuroni (episoade care variază de la perioade scurte și aproape nedetectabile, la perioade lungi de convulsii puternice), la fel, poate fi secundară unei membrane neuronale anormale sau dezechilibrului multiplelor influențe excitatorii și inhibitorii.^[84, 264] În cazul epilepsiei, crizele au tendința de a se repeta, neavând nicio cauză subiacentă, în timp ce crizele care apar dintr-o anumită cauză nu sunt considerate în mod obligatoriu epilepsie.

Epilepsia se referă la convulsii recurente, fie de etiologie necunoscută (epilepsie idiopatică), fie datorate unor leziuni cerebrale congenitale sau dobândite (epilepsie secundară simptomatică sau organică). Recurența crizelor este principala caracteristică a epilepsiei.

Epilepsia este cea mai răspândită afecțiune primară a creierului. Este raportat faptul că circa 50 milioane de oameni suferă de epilepsie, dintre care 75% au fost înregistrați în țările slab dezvoltate, cu un acces restrâns la serviciile medicale. Epilepsia afectează aproximativ 2-4% (incidență cumulativă) din populație, determinând-o să fie una din cele mai frecvente afecțiuni neurologice întâlnite. Poate debuta la orice vârstă. Are o mare

variabilitate ca tipuri de crize și severitate. ^[84, 264] Epilepsia copilului alături de alte manifestări critice cerebrale neepileptice reprezintă cele mai frecvente tulburări neurologice relaționale cu vârsta. ^[78]

În practică, *epilepsia* este definită ca două sau mai multe crize epileptice neprovocate, apărute la un interval mai mare de 24 de ore, fără o cauză clară la un copil cu vârsta mai mare de 1 lună ^[78, 874]; de asemenea, criza epileptică poate fi definită ca semnele și simptomele temporare care rezultă din activitatea electrică anormală a creierului. În același timp, epilepsia poate fi considerată o boală în cadrul căreia persoanele au cel puțin o criză epileptică, existând riscul apariției altor episoade. ^[874]

Conform unor opinii, *epilepsia* este o afecțiune a creierului caracterizată printr-o predispoziție durabilă a acestuia de a genera convulsii și urmată de consecințe neurobiologice, cognitive, psihologice și sociale. Prin definiția sa, epilepsia necesită producerea cel puțin a unei crize. ^[49, 78, 444, 586, 587]

Trebuie menționat faptul că epilepsia nu este sinonimică cu crizele epileptice care pot reprezenta simptomul unei afecțiuni generale, metabolice, locale neurologice, etc.

Epilepsia este un proces evolutiv activ. Crizele epileptice pot induce modificări morfologice durabile. Acestea vor exacerba excitabilitatea cerebrală. Prin aceasta vor facilita persistența bolii și vor modifica modalitatea ei de manifestare.

Epilepsia este o stare morbidă descrisă prin accese spontane repetate pe fon de patologie cronică care are următoarele caracteristici:

- Nu are o evoluție previzibilă;
- Poate apărea la orice vârstă și se poate agrava după o ameliorare;
- Afectează inițial o anumită arie a creierului și poate să se extindă într-o altă arie cerebrală;
- Unele tipuri de epilepsie dispar când copilul ajunge la adolescență;
- Alte tipuri pot persista toată viața;
- Poate decurge și fără convulsii;
- Convulsiile repetate nu semnifică garantat prezența epilepsiei;
- Convulsia poate fi definită drept epilepsie dacă aceasta are loc spontan, fără a fi condiționată de un factor precipitant recent;
- 2 și mai multe convulsii necondiționate/24 h, sau 1 convulsie cu risc vădit de repetare pot fi definite ca epilepsie. ^[78, 84, 264, 586]

Cauzele dezvoltării epilepsiei sunt multiple: traumatismele cranio-cerebrale, traume la naștere, infecții, tumori cerebrale, sevraj de alcool sau droguri, atac cerebrovascular, dereglări metabolice etc. ^[177]

Factorii declanșatori sunt: luminile intermitente sau pâlpâitoare, stresul sau surmenajul, modificarea nivelului hormonal, sensibilitatea la anumite alimente, febră – mai ales la sugari și copii mici.

Etiologia epilepsiei este de obicei multifactorială, factorii genetici putând acționa exclusiv sau în combinație cu cei dobândiți. Intervenția factorilor genetici în epilepsie se poate face după mai multe modalități: *ereditate mendeliană*, monogenică cu transmitere AD sau AR; *ereditate multifactorială*: expresia fenotipică este determinată de intervenția mai multor gene în combinație cu factorii de mediu; *ereditatea familială legată de sex*

(sindromul X fragil, lisencefalia, heterotipia); *anomalii cromozomiale* (trisomia 21, trisomia 13, 18, 22); *convulsiile febrile* au o predispoziție ereditară certă, dar modul de transmitere nu este clarificat, poate fi poligenic sau autozomal dominant. [84, 78, 84, 264, 389, 587, 70].⁷⁵³ Rolul factorilor genetici asupra riscului de epilepsie scade odată cu vârsta. În prezent aspectele genetice din epilepsie sunt utile în special în vederea sfatului genetic și consilierii familiale. Totuși, dacă în viitor vor putea fi identificate defectele metabolice codate de genele relevante aceasta ar putea permite dezvoltarea unor tratamente specifice fiecărui sindrom. [84, 263, 264, 323]

Natura genetică a epilepsiilor este demonstrată în mai multe studii, pentru mai multe forme de epilepsie. Aceasta face ca numărul epilepsiilor idiopatice să scadă. În prezent aspectele genetice ale epilepsiilor sunt utile în special în vederea sfatului genetic și consilierii familiale. Totuși, dacă în viitor vor putea fi identificate defectele metabolice codate de genele relevante aceasta ar putea permite dezvoltarea unor tratamente specifice fiecărui sindrom. [84, 263, 264, 323]

Datorită numărului larg de epilepsii și sindroame epileptice existente, din necesitate, s-au impus mai multe clasificări ale acestor nozologii utile pentru specialiști, în funcție de factorul etiologic și sediul generator al crizelor. [865] Clasificările propuse cuprind un grup mare de epilepsii și permit distribuirea lor în funcție de sindromul dominant. Deși unele sindroamele se întâlnesc foarte rar, totuși clasificările propuse tind spre atingerea scopului.

În funcție de etiologie epilepsiile se clasifică în felul următor: [78, 84, 329, 364]

- *Idiopatică* – nicio patologie structurală a creierului depistată sau presupusă genetic;
- *Crize simptomatice* – rezultă dintr-o patologie lezională sau metabolică a creierului;
- *Criptogenică* (Presupusă simptomatic) – apreciată simptomatic, dar fără o cauză definită.

Clasificarea anterioară a fost pe larg acceptată, dar, de asemenea, a fost criticată în principal pentru că au fost omise cauzele care stau la baza epilepsiei (acestea reprezintă factori determinanți majori în evoluția clinică și de prognostic), care nu au fost acoperite în detaliu. [794] În anul 2010, Comisia ILAE pentru Clasificarea epilepsiilor a abordat acest subiect și a împărțit epilepsiile în trei categorii: genetice, structural-metabolice și necunoscute, conceptul modificat înlocuind pe cele idiopatice, simptomatice și criptogenice. [795] În recomandarea din anul 2011 acestea au fost revizuite și divizate în patru categorii și o serie de subcategorii, în funcție de progresele tehnologice și științifice recente. [796] Nu toate epilepsiile sunt recunoscute ca și sindroame electroclinice. Formele epilepsiilor au fost specificitate în felul următor: sindroame electroclinice, epilepsii nonsindromice cu cauze structural-metabolice, precum și epilepsii de cauză necunoscută. În continuare organizarea în aceste forme se poate realiza într-un mod flexibil, în funcție de scop.

Clasificarea etiologică a epilepsiilor (ILAE, 2011)

I. Cauze necunoscute (mai ales genetice sau de origine genetică prezumtivă):

1. Epilepsii pure din cauza tulburărilor într-o singură genă;
2. Epilepsii pure cu moștenire complexă.

II. Epilepsii simptomatice (asociate cu anomalii anatomice grosiere sau anormalități patologice, cea mai mare parte genetice sau în cadrul tulburărilor de dezvoltare);

1. Sindroame epileptice ale copilăriei;
2. Epilepsii mioclonice progresive;
3. Sindroame neurocutanate;
4. Alte tulburări neurologice legate de o singură genă;
5. Tulburări ale funcției cromozomilor;
6. Anomalii de dezvoltare a structurilor cerebrale.

III. Cauze în cea mai mare parte dobândite:

1. Scleroză hipocampală;
2. Cauze perinatale și infantile;
3. Traumatisme cerebrale, tumori sau infecții;
4. Tulburări cerebrovasculare;
5. Tulburări imunologice cerebrale;
6. Condiții neurologice degenerative și altele.

IV. *Provocate* (un factor specific sistemic sau de mediu poate fi o cauză predominantă a crizelor):

1. Factori declanșatori;
2. Epilepsiile reflexe.

V. *Necunoscut* (de natură presupus simptomatică în care nu au fost identificate cauzele).^[872]

Nătura genetică a epilepsiilor este demonstrată în mai multe studii, pentru mai multe forme de epilepsie. Aceasta face ca numărul epilepsiilor idiopatice să scadă.

La copii se întâlnesc următoarele sindroame epileptice și epilepsii cu corespondent genetic:

1. SE specifice cu o bază heredofamilială:

- Epilepsia familială de lob temporal: AD, penetranță 60%, gena neidentificată;
- Epilepsia rolandică benignă: AD cu penetranță incompletă;
- Epilepsia mioclonică benignă a copilului: AR;
- Epilepsia absență a copilului: modul de transmitere încă neprecizat, posibil AD.

2. Sindroame epileptice în care au fost descrise tulburări ale genelor:

- Crizele neonatale familiale benigne (AD): KCNQ2, KCNQ3, 20q13, 8q24;
- Crizele familiale benigne ale copilului (AD): 19q12-13.1, 2q24, 16p12-q12;
- Epilepsia absență a copilului asociată cu convulsii febrile: GABRG2, 5q31;
- Epilepsia mioclonică juvenilă (AD): GABRA1, EFHC1, 5q34, 6p12;
- Epilepsia generalizată idiopatică (AD): CLCN2, 3q26;
- Epilepsia generalizată cu crize febrile plus: SCN1B, SCN1A, SCN2A, GABRG2, 19q13, 2q24, 5q31;
- Epilepsia frontală nocturnă (AD): CHRNA4, CHRN2, 20q13, 1q21, 15q24;
- Epilepsia parțială cu simptome auditive (AD): LGI1, 10q24;
- Epilepsia mioclonică progresivă baltică (AR): 21q;
- Maladia Lafora (epilepsia mioclonică progresivă tip 2) (AR): EPM2A, 6;
- Epilepsia focală familială cu focare variabile (AD): 22q11-q12, 2q.^[78, 84, 263, 264, 323, 901]

Aspecte din fiziopatologia epilepsiilor

Procesul care conduce la dezvoltarea epilepsiei poartă denumirea de „Epileptogeneză” (EPG). [78, 84, 264] Conform unor opinii, epilepsia este o boală care se constituie treptat, conform unui model: cauza (orice insult sau leziune cerebrală: TCC, stroke, infecțiile cerebrale, statusul epileptic) realizează epileptogeneza, după care se dezvoltă epilepsia. EPG este un proces complex, durata căruia poate fi variabilă – de la săptămâni la luni sau ani, care include modificări biochimice, structurale (celulare și de rețele) și modificări funcționale (descărcări). Fiecare nouă criză declanșează mecanismul EPG.

Mecanismele neregulate în epileptogeneză sunt: modificări moleculare și modificări celulare; perturbarea rețelilor neuronale cu reorganizarea circuitelor; hiperexcitabilitate neuronală permanentă. [78, 84]

Reorganizarea circuitelor provoacă moartea neuronală, moarte glială, neurogeneză cu gliogeneză, în urma căreia se produce injurie axonală, dereglându-se plasticitatea axonală, dendritică și angiogeneza.

În evoluție insultul primar declanșează o miriadă de modificări paralele și secvențiale, care conduc la diferite deficite funcționale (cognitive, senzorii, motorii, declin emoțional), dar și la EEG.

EPG poate fi primară și secundară (fiecare nouă criză induce un nou val de modificări specifice pentru epileptogeneză). [78, 84, 264]

Criza epileptică este determinată de descărcări susținute și sincrone ale unei populații de neuroni din creier. Descărcarea neuronală (propagarea potențialelor de acțiune (PA) de-a lungul axonilor) constă în o serie de cicluri de depolarizare – repolarizare, este dependentă de permeabilitatea membranelor neuronale față de particulele purtătoare de sarcină electrică (ioni): Na^+ , K^+ , Ca^{++} , Cl^- , Mg^{++} și de către neurotransmițători (Ntr).

Ntr și substanțele ionice modifică starea membranei neuronale:

- a. PPSE, mediat de: Glutamat și ioni de Na^+ , Ca^{++} , crește frecvența PA;
- b. PPSI, mediat de GABA, scade frecvența PA;

Circuitele în feedback excitatorii și inhibitorii sunt determinate de pattern-ul normal de descărcare a neuronilor corticali, asigurat de modul de recrutare a rețelei neuronale prin neuronii inhibitorii și excitatorii. [78, 84, 264]

Convulsiile sunt rezultatul perturbării potențialului de repaus al celulelor nervoase prin:

1. Lipsa energetică pentru transportul Na^+ și K^+ , generată de anoxie, hipoglicemie, deficit enzimatic etc.;
2. Depolarizare prin tulburări hidroelectrolitice;
3. Tulburări ale sintezei substanțelor de transmisie: acetilcolina, noradrenalina, acidul gama aminobutiric, acidul glutamic etc.

Creșterea PPSE la Glutamat duce la infuzia ionilor de Na^+ , Ca^{++} (curenții de calciu sunt activați de înalt voltaj) în celulă. Scăderea PPSI duce la deficitul de GABA.

Pattern-ul de descărcare epileptică al neuronilor corticali depinde de originea și mecanismul de iradiere al crizelor și modul de recrutare al rețelei neuronale. [78]

Astfel, în epilepsie se produc crize recurente și imprevizibile cu descărcări bruște, sincrone și repetitive ale unor largi populații neuronale, determinate de hiperexcitabilitate

te neuronală și hipersincronie multi-neurală. Astfel că, în timpul crizelor, un mare număr de neuroni se descarcă sincron cu frecvență înaltă, ceea ce duce la întreruperea echilibrului normal între influențele excitatorii și cele inhibitorii ale activității celulei nervoase. Are loc o scădere a influențelor inhibitorii, ca fenomen important ale activității epileptice. Mecanismele electrice în epilepsie și EPG sunt exteriorizate la nivel molecular de: excesul de Glutamat și deficitul de GABA. [78, 264, 323] În EPG sunt implicați în mod special neuronii inhibitori beneficienți ai GABA și au loc următoarele modificări: creșterea excitabilității neuronale și de rețea; survenirea kindingului; pierderi neuronale inițiale și repetitive; exces de factori de creștere.

Se sugerează că există un deficit de neuroni intermediari inhibitori, în special al acestora care utilizează ca neurotransmițător GABA, care ar putea avea un rol primordial în procesul de epileptogeneză. Însă aproape toate medicamentele antiepileptice cunoscute acționează prin creșterea directă sau indirectă a eficacității acțiunii GABA. [78, 84, 264, 587, 753]

Este definit rolul unui mecanism protagonist, purtătorul cărui este un grup de neuroni, ce au calități patofiziologice deosebite (numiții neuroni epileptici), care în multe determină focarul epileptic. Focarul epileptic apare în rezultatul EPG, condiționat de o serie de patologii, cere dereglează organizarea țesuturilor, schimbă circulația locală sanguină, condiționează schimbarea caracterului și dimensiunilor spațiilor extracelulare și interacțiunea neuronilor, ceea ce, drept urmare, duce la dereglarea funcției acestora. Baza patofiziologică a neuronului epileptic este decalajul depolarizării paroxismale a potențialului de membrană, tendință majorată la depolarizare. [78, 84, 264, 587, 753]

Mecanismele fundamentale de producere a crizelor epileptice nu sunt în general cunoscute până la capăt. Depolarizarea excesivă poate fi rezultatul următoarelor fenomene: tulburări în producerea de energie, care pot avea ca rezultat o degradare în pompa sodiu-potasiu (Na-K); hipoxemia, hipoglicemia, ischemia pot cauza tulburărilor în producerea de energie; alterarea membranei neuronale poate conduce la creșterea permeabilității pentru sodiu (Na); excesul de neurotransmițători excitatori vizavi de cei inhibitori poate produce o depolarizare excesivă a membranei neuronale. Dereglarea metabolismului GABA va condiționa blocarea eliberării sinaptice; recaptarea excesivă de gliu și de neuronul presinaptic; metabolizarea rapidă. [78, 84, 177, 264]

Mecanismele iregulate în EPG, favorizate de cascada excitotoxică declanșată de Glutamat, sunt următoarele: excesul numeric și funcțional al receptorilor de Glutamat (NMDA, AMPA/KAINAT); intrarea Ca^{++} în celulă, declanșarea „cascadei enzimatice fatale” (activarea proteazelor, endonucleazelor, fosfolipazelor) – care distrug neuronul și produc moarte celulară, edem neuronal și cerebral (ca efect toxic). [78, 84]

Drept consecință are loc formarea de sinapse și rețele noi EPG. Epilepsia și EPG sunt procese dinamice, progresive. Inițiatorul modificărilor este hipocampusul. Circuitele hiperexcitabile epileptogene continuă să susțină EPG secundară, care implică noi modificări progresive, creșterea frecvenței și severității crizelor spontane. Incluziunea treptată a unor structuri corticale și subcorticale în circuitele structurale cooperante realizează „centri secundari de activitate epileptică”. [84, 264]

Mecanismele interdependente în epilepsie sunt menținute de EPG (leziune neuronală, modificări biochimice dinamice, hiperexcitabilitate neuronală, fenomene de kinding, procesul pe termen lung de „plasticitate neuronală”) relaționate cu progresia epilepsiei

(structura și funcția neuronală anormală, modificări de receptori, reorganizarea circuitelor sinaptice, pierderea neuronilor intermediari inhibitori, neurogeneză anormală).

La copiii EPG, epilepsia și encefalopatiile epileptice sunt influențate de următoarele cauze:

a) Cauze multiple izolate sau variabil combinate: genetice, metabolice, organice.

b) Imaturitate structurală și funcțională a creierului în curs de dezvoltare, care condiționează: modificarea circuitelor neuronale, descărcări electrice anormale, modificări de conectivitate cu următoarele efecte: reducerea neurogenezei, declin cognitiv și comportamental, reducerea numărului de receptori NMDA/GLU-ergici. [78, 84, 264]

La copil există o sensibilitate crescută la EPG, datorată caracteristicilor de dezvoltare, din care motiv vârsta sugarului și copilului mic este numită „Vârstă vulnerabilă”. EPG dobândită în creierul imatur necesită sau cel puțin implică moarte neuronală. [78]

Consecințele EPG depind de tip, severitate, localizare și sunt următoarele:

- Epilepsia;
- Statusul epileptic;
- Encefalopatia epileptică;
- Trauma cranio-cerebrală;
- Insultul cerebral;
- Pierderile neurodevelopmentale cu deficit cognitiv și comportamental.

EPG (identificarea rețelelor cerebrale neurale) este posibilă prin următoarele metode moderne de investigare: DTI (diffusion tensor imaging = tractografie) sau fIRM (examen imagistic funcțional cu diverse tehnici).

În funcție de *tipul de crize* epilepsiile pot fi convulsivante și neconvulsivante, în cadrul sindromului epileptic și epilepsiilor (parțiale și generalizate).

1. Crize generalizate:

A. *Cu manifestări motorii:* tonico-clonice; tonice; clonice; mioclonice.

B. *Fără manifestări motorii:* absențe (simple, complexe); atipice; atone.

2. Crize focale (conștiența păstrată):

A. *Parțiale simple:* motorie; senzitivă; senzorială (vizuală, gustativă, auditivă, olfactivă, vertiginoasă); vegetativă.

B. *Parțiale complexe (lob temporal):* psihomotorie (decurg cu pierderea memoriei).

3. Crize idiopatice.

Crizele generalizate (cu manifestări motorii) au următoarele caracteristici:

- *Mioclonice* – contracții spontane (<100 ms), involuntare a mușchilor sau grupelor musculare;
- *Clonice* – mioclonus repetitiv, ritmic la 2-3 Hz;
- *Tonice* – contracții musculare persistente de câteva secunde până la minute;
- *Tonico-clonice* – contracții bilaterale, simetrice, tonice, apoi contracții clonice bilaterale;
- *Atone* – scăderea tonusului spontan de scurtă durată (1-2 s) fără a preceda o criză tonică sau mioclonică;
- *Astatice* – pierderea posturii (cădere) datorată convulsiilor mioclonice, atonice sau tonice;
- *Spasm* – contracție axială; poate fi asimetrică.

Fazele crizei tonico-clonice generalizate sunt următoarele:

- *Debut* – pierderea stării de conștiență;
- *Faza tonică* – contractură generalizată;
- *Faza clonică* – mișcări ale extremităților;
- *Faza postcritică* – comă gr. II (midriază, tahicardie, polipnee, relaxare sfincteriană) 20 s – 5 min.;
- *Faza postcritică* (15 min.), hipotonie generală.

Crizele fără manifestări motorii pot fi următoarele:

1. *Absență tipică* cu următoarele caracteristici:

- debut brusc;
- pierderea completă a conștienței (10-20 s);
- conservarea tonusului muscular;
- asocierea de automatisme simple;
- manifestări vegetative.

Acest tip de criză nu apare de novo la adult (pseudoabsență).

2. *Absență atipică* cu următoarele caracteristici:

- debut mai lent;
- pierderea incompletă a conștienței;
- miclonii, atonie, automatisme ale membrelor;
- tulburări vegetative.

Acest tip de criză se poate manifesta și după 20 ani.

Crizele focale pot fi:

1. *Crize motorii* (lobul frontal controlateral manifestării clinice): crize motorii strict localizate; crize motorii jacksoniene; crize versive; crize posturale; crize de arie motorie suplimentară; crize afazice de tip receptiv sau expresiv; crize operculare – hipersalivație, masticație.

2. *Crize senzitive* (focar parietal) – crize senzitive jacksoniene.

3. *Crize senzoriale* (iluzii, halucinații simple).

4. *Crize vegetative*.

5. *Crize cu simptome psihice*: psihosenzoriale – halucinații complexe; cognitive – senzație „deja-vu” sau „jamais-vu”, gândire forțată; afective – anxietate, furie, euforie. [33, 358, 521]

Diagnosticul epilepsiilor este un proces complex care necesită următoarele etape:

- identificarea tipului de criză, epileptică sau neepileptică;
- încadrarea tabloului clinic într-un sindrom epileptic, conform Clasificării Internaționale a sindroamelor epileptice și în funcție de vârsta copilului, tipul de manifestare clinică critică, examenul neurologic, dezvoltarea neuropsihică a copilului și aspectului EEG critic și intercritic;
- aprecierea etiologiei;
- identificarea factorilor precipitanți. [49, 79, 84, 181, 269, 367, 369, 441, 478, 583, 586, 588, 589]

Perioadele ce caracterizează crizele sunt următoarele:

- perioada în care se dezvoltă crizele se numește perioada ictală;
- perioada imediată după criză se numește perioada postictală;
- perioada dintre crize se numește perioada interictală.

În perioada ictală se declanșează manifestările epileptice sau crizele convulsive. Un acces epileptic reprezintă un episod de dereglare brutală a activității electrice a creierului, care se exprimă prin:

1. Mișcări involuntare sau convulsii generalizate;
2. Dereglări de conștiință;
3. Senzații anormale.

Crizele epileptice febrile (sindromul febril dezvoltă crize febrile pentru desemnarea căroră definiția „epilepsie” nu este necesară).

Una dintre cauzele majore de dezvoltare a crizelor epileptice „ocasionale” la copii este febra peste 38°C. Această entitate poartă denumirea de criză epileptică febrilă. ^[867]

Crizele febrile – CF (convulsiile febrile) reprezintă tulburări critice care apar la copii între 6 luni și 5 ani, în mod excepțional până la 6 ani, în asociere cu febra, dar fără semne de infecție intracraniană și fără crize afebrile în antecedente, care întrunesc următoarele criterii obligatorii pentru încadrarea în acest diagnostic:

- Apar în context febril (38°C sau mai mult);
- Apar la copii între 6 luni și 5 ani (excepțional până la 6 ani);
- Febra nu se datorează unei infecții a SNC;
- Au durată scurtă, de obicei sub 15 minute;
- Lipsesc anomaliile neurologice și EEG în perioadele intercritice.

Definiția exclude CF la copiii care au prezentat anterior o criză convulsivă în afebrilitate; de asemenea, definiția exclude epilepsia care se caracterizează prin convulsii recurente afebrile.

Din punct de vedere *etiologic*, trei factori principali sunt implicați în CF: febra, vârsta și predispoziția genetică. Infecțiile virale ale tractului respirator ocupă rolul principal în dezvoltarea crizelor, la fel și gastroenterita severă cauzată de *Shigella* sau alte infecții, rinofaringită, otita medie, pneumonie, infecțiile gripale, infecțiile urinare, afecțiunile eruptive (în special rujeola). Crizele apar, de obicei, odată cu primul bufeu de febră sau sunt primul simptom de manifestare a febrei în 25-42% din cazuri. ^[867, 868]

CF reprezintă cea mai comună problemă a neurologiei pediatrice și cea mai frecventă cauză de crize în vârsta copilăriei. Se acceptă că 2-5% din toți copiii prezintă una sau mai multe crize convulsive asociate cu o boală febrilă, înainte de a implini vârsta de 5 ani. Majoritatea crizelor, până la 90% apar înainte de vârsta de 3 ani, cu un vârf al incidenței la 15 luni. Vârsta de debut a CF este între 3 luni și 5 ani, cu vârf de incidență între 1 și 2 ani. ^[867, 868]

Particularitățile CF la copii:

- Sugarul și copilul mic prezintă o susceptibilitate crescută la convulsii în condițiile unei ascensiuni termice;
- Vulnerabilitatea pentru CF este frecventă și crescută în aceeași familie;
- Relațiile dintre CF și epilepsie sunt pe larg discutate.

Originea genetică a CF este susținută: ^[867, 868]

- Dacă unul din părinți a prezentat CF, aproximativ 20% din descendenți vor avea CF;
- Dacă ambii părinți au prezentat în copilărie CF, frecvența CF la succesori crește la 55%;

- La gemenii monoziگوٹی rata pentru CF este de 56%, în timp ce la gemenii dizigoٹی scade la 14%.
- *Forme clinice de CF* (două tipuri de crize) (tab. 8.4.5):
- Convulsii febrile simple (CFS) (benigne);
- Convulsii febrile complexe (CFC).

Tabelul 8.4.5

Aspecte clinice ale CF

Caracteristici	CF simple	CF complexe
Durata crizei	Crize tonice, clonice sau tonico-clonice generalizate; uneori atone	Crize focale motorii
Repetiția crizei	Sub 15 min.	Mai mult de 15 min.
Starea de sănătate anterioară	O criză convulsivă în decurs de 24 h	Mai multe crize convulsive în decurs de 24 h
Istoric familial	Normală	Anomalii neurologice bine definite sau suspecte
EEG	Negativ pentru epilepsie, dar poate fi pozitiv pentru CF	Pozitiv pentru epilepsie idiopatică sau genetică
Risc de epilepsie ulterioară	Nespecifică: anomalii lente mediovoltate în perioada imediată postcritică; de obicei normală după 7-10 zile de la CF	Anomalii iritative clare focale sau generalizate
Durata crizei	Aproximativ egală cu cea a populației generale (5%)	În jur de 10%

Convulsiile febrile simple (benigne)

- Reprezintă marea majoritate și alcătuiesc 70-75% din CF;
- Apar la un copil cu anamneză neurologică sugestivă pentru CF, în vârstă de la 6 luni până la 5 ani, pe fundal de febră;
- Se prezintă din punct de vedere clinic sub aspectul unor crize motorii majore; sunt crize scurte primar generalizate bilaterale (tonice, tonico-clonice sau atonice), durează până la 15 min., nu se mai repetă pe parcursul aceleiași puseu febril sau în afebrilitate. În decurs de 24 h criza nu se mai repetă;
- Deficitul motor postcritic este absent. Este absentă patologia neurologică anterior crizei;
- În majoritatea cazurilor cu revenire completă;

Crizele febrile complexe:

- Pot fi focale, unilaterale;
- De regulă crizele sunt prelungite cu durată de mai mult de 15 min. sau mai mult;
- Pot fi urmate de paralizia Todd;
- Se repetă în serie pe parcursul a 24 h sau pe fundal de febră;
- Sunt prezente manifestări neurologice tranzitorii după criză;
- Pot fi înregistrate convulsii recidivante în cadrul aceleiași boli febrile;
- Pot trece în status epileptic;

- Survin până la vârsta de 1 an;
- Este specific retardul psihomotor anterior crizei sau date anormale la examenul neurologic;
- Anamneza familială este sugestivă pentru epilepsie;
- Pot contribui la dezvoltarea epilepsiei în 10% cazuri. Alcătuiesc 35% din CF.

Risc de status epileptic:

- Există o susceptibilitate mare, dependentă de vârstă, pentru status epileptic, ceea ce trebuie cunoscut atunci când recomandăm terapia la domiciliu în cazul convulsiilor febrile;
- Cele mai multe, mai grave și mai prelungite convulsii febrile apar între 12-13 luni, mai ales sub 18 luni. După vârsta de 2 ani, riscul de apariție a statusului epileptic este mult mai rar.

Riscul de dezvoltare al epilepsiei: [167, 868]

- Apare la 3-8% din copiii cu CF simple;
- Prezența uneia din simptomele CF complexe crește riscul de epilepsie la 6-10%;
- Prezența a două caracteristici crește riscul la 17-22%;
- Prezența a trei caracteristici – la 49%;
- Preexistența unor anomalii neurologice sau/și de dezvoltare determină predispoziția la epilepsie;
- Aproximativ 1/3 din copiii care au avut o CF inițial au recurențe, dar recidivele nu cresc riscul de epilepsie;
- Deoarece CF sunt mai rare ca frecvență comparativ cu epilepsia copilului, mai puțin de 5% copii care au avut CF pot evolua spre epilepsie;
- La pacienții cu CF în anamneză pot fi observate toate tipurile de epilepsie, inclusiv absențele, crizele generalizate tonico-clonice și parțiale complexe;
- Există unii factori de risc care pot contribui la dezvoltarea epilepsiei după CF.

Epilepsia generalizată cu crize febrile plus (GEFS+): [120]

- Se manifestă prin mai multe fenotipuri, inclusiv CF;
- Debutează în mediu la 1 an cu CF tipice, frecvente, asociate cu convulsii afebrile, cu durata până la 5-6 ani sau, mai rar, cu epilepsie mioclonic-astatică;
- Este recomandat studiul genetic molecular, pentru identificarea genelor specifice implicate și epilepsiilor generalizate;
- Este frecventă asocierea GEFS+ cu epilepsia de lob din temporal mesial cu scleroză, în special în cazul CF complexe, durabile.

Complicațiile CF: [78, 586, 587]

- Sechelele cele mai frecvente sunt: hemiplegia, diplegia, coreoatetoză și rigiditatea de decorticare;
- Cel mai mare risc asociat CF aparține recurențelor. 30-37% din pacienți vor prezenta minim o recurență. În majoritatea cazurilor apar 2-3 recurențe;
- 50% din recurențe survin în primele 6 luni după primul episod de CF și 3/4 până la vârsta de 1 an. Recurențele sunt frecvente în CF timpurii.

Examenul EEG:

- Există anumite modificări EEG, care pot persista încă câteva zile după criză, dar care nu au nicio valoare în asistența copilului cu convulsii febrile;

- EEG nu prezintă interes și nu este indicată în prima săptămână după criză. Prezența unor unde paroxistice, cu vârfuri sau vârfuri-undă, nu are nicio semnificație;
- Activitatea de tip epileptic poate fi întâlnită la 1/3 din pacienții cu CF (focare de vârfuri rolandice sau paroxisme de vârf-undă bilaterale);
- EEG trebuie indicată la fiecare copil cu tablou neurologic anterior crizei sau cu un istoric familial de epilepsie;
- Un traseu EEG obținut după una sau mai multe săptămâni poate fi de ajutor în cazurile incerte;
- În lipsa acestor factori, EEG nu este indicată, deoarece nu este un predictor util în aprecierea recurențelor convulsiilor febrile și niciun predictor pentru dezvoltarea epilepsiei.

Diagnosticul diferențial al CF se face în următoarele stări:

- Frison febril;
- Debutul unei epilepsii cronice în context febril;
- Crize simptomatice în cadrul unor afecțiuni cerebrale acute: meningite purulente, encefalite virale etc.;
- Sindromul Dravet, Doose etc.

Conduita terapeutică și monitorizarea copiilor cu CF se face conform Protocoalelor clinice existente (naționale și internaționale).

Forme particulare de sindroame epileptice și epilepsii întâlnite la copii:

La n.n. (0 – 28 de zile) se întâlnesc următoarele tipuri de convulsii:

- *Convulsii neonatale benigne:*
 - a) Familiare;
 - b) Idiopatice.
- *Epilepsii precoce.*

Convulsiile neonatale benigne / Sindromul convulsiilor de ziua a 5-a:

- Debutează în a 2-a – 5-a zi;
- Se manifestă clinic prin:
 - a) Convulsii multifocale/focale clonice;
 - b) Crize de apnee;
 - c) Durata crizelor < 24 ore.
- Transmitere autosomal dominantă;
- Istoric familial pozitiv;
- Fără fon de patologie structurală, hipoxic-ischemică, metabolică;
- Examen neurologic înainte și după crize-normal;
- În evoluție, posibil – retardare psihică și convulsii tardive;
- Pronostic bun.

La n.n. și sugar (și la copilul mic) se mai întâlnesc următoarele tipuri de crize:

- crize fruste;
- crize tonice (focale, generalizate);
- crize clonice (focale, multifocale);
- crize mioclonice (focale, multifocale, generalizate).

Crizele fruste sunt cele mai frecvente, fiind întâlnite atât la n.n. la termen, cât și la prematur. Se manifestă prin următoarele simptome:

- deviația orizontală a globilor oculari în asociere cu semne oculare;
- clipit paroxistic;
- mișcări ritmice de sucțiune;
- masticăție și secuse ale limbii;
- salivație paroxistică;
- mișcări de „canotaj” ale MS sau de „pedalaj” ritmice ale MI;
- apnee/cianoză. ^[33, 94, 264, 583, 585, 587]

Alte tipuri de crize întâlnite la n.n., sugar și la copilul mic:

- *Crizele tonice.* Sunt observate mai ales la prematur și în special în hemoragiile intracraniene severe. Se manifestă prin extensia MS și MI, sugerând postura de decerebrare.
- *Crizele clonice.* Se descriu crize clonice multifocale (sunt cele mai frecvente tipuri de crize întâlnite la n.n. la termen, se caracterizează prin clonii ritmice, migratorii de la un membru la altul) și focale (sunt repetitive și localizate la un singur membru).
- *Crizele mioclonice.* Sunt mișcări de flexie ale extremităților, focale, multifocale sau generalizate.

Sindroame epileptice generalizate simptomatice întâlnite la n.n. sugar:

- **Encefalopatia epileptică infantilă precoce cu „suppression burst” (Ohtahara)** este o formă severă de epilepsie ce debutează în primele zile sau săptămâni de viață, cu spasme tonice și crize parțiale la care se asociază retard psihomotor și pattern EEG de „suppression burst”. Crizele sunt netratabile, prognosticul fiind grav cu evoluție spre sindromul West.

- **Encefalopatia mioclonică precoce** debutează în perioada neonatală cu mioclonii eractice, urmate de crize parțiale, mioclonii masive, spasme tonice la care se asociază retard psihomotor. EEG-grafic bufee de CVU lente separate de intervale plate, fără traseu de fond. Prognosticul este întotdeauna grav, decesul apare în primul an de viață.

- **Epilepsiile mioclonice progresive** debutează în copilărie/adolescență printr-un sindrom mioclonic asociat cu CGTC și deteriorare mentală progresivă. Ele apar în cadrul unor sindroame malformative sau erori înnăscute de metabolism: ceroid-lipofuscinoze, mioclonusul baltic și mediteranean, encefalopatii mitocondriale, boala Lafora, sialidoze. Tratamentul este inefficient cu prognostic sever.

Sindroame particulare la sugar de la 1 lună la 1 an:

- Epilepsie mioclonică benignă a sugarului;
- Epilepsie mioclonică severă – sindromul Dravet;
- Spasm infantil – sindromul West.

Sindromul West (SW) (numit și spasme infantile) este o encefalopatie mioclonică infantilă dependentă de vârstă și este considerat un răspuns nespecific al creierului imatur la o mare varietate de insulturi de natură polioetiologică. Este cea mai gravă formă

de epilepsie la sugar și face parte din grupul encefalopatiilor epileptice „catastrofale”, care este apreciată ca o formă netratabilă.

SW sau spasmele infantile (SI), descrise pentru prima dată de West, sunt un tip de crize proprii sugarului. Este cea mai frecventă encefalopatie epileptică cu debut în majoritatea cazurilor în primul an de viață (4-7 luni). Incidența SI este estimată la 1-2 cazuri la 3.000 de nașteri, cu o preponderență masculină. Cel mai frecvent suferă băieții (60%). Acest sindrom constituie 2% din grupul tuturor epilepsiilor.

Pe măsura acumulării faptelor s-a demonstrat polietiologia acestui sindrom.^[78]

Cauzele care domină etiologia SW: malformații cerebrale; stroke, EHIP; infecții pre-, peri-, postnatale; traumatismele craniocerebrale; boli metabolice și cromozomopatii; cauze genetice; scleroză tuberoasă, neurofibromatoză, sindromul Sturge-Weber; infecții achiziționate; imunizare; cauze necunoscute.

Patogeneza este influențată de următorii factori:

- Ereditatea multifactorială;
- Anomaliile imune (producerea anormală de autoanticorpi cu afinitate față de țesutul cerebral);
- Sensibilitate mărită, genetic determinată, față de anumiți agenți bacterieni, virusuri;
- Imaturitatea funcțional-structurală a encefalului cu tulburarea fenomenelor de excitație- inhibiție (la epileptici pragul epileptitogen este scăzut, astfel încât stimuli minori pot determina o criză epileptică).

SW poate fi:

1. *SW criptogen* (14%), cu următoarele caracteristici: lipsa cauzei sigure; dezvoltarea normală a copilului până la momentul apariției maladiei; lipsa altor tipuri de convulsii; lipsa afectării cerebrale la metodele de neurovizualizare.

2. *SW simptomatic:* este determinată etiologia; retenția neuropsihică până la momentul apariției maladiei; dereglări neurologice certe; modificări imagistice.

SW se caracterizează prin triada clinică:

- Accese epileptice specifice – spasme infantile (contractii musculare neașteptate scurte, de obicei bilaterale și simetrice sau asimetrice ale mușchilor gâtului, trunchiului și extremităților; pot fi spasme în flexie, extensie și mixte; debut între 3-12 luni), care apar în salve la trezire cu tulburarea conștienței, mult mai frecvente în perioada de veghe, decât în somn, de obicei în clustere (mai puțin haotice);
- Asociere cu retard în dezvoltare și întârziere psihomotorie;
- Modificări patologice pe traseul EEG sub formă de hipsaritmie tipică (spike-uri multifocale, hipervoltaj, fon haotic) sau modificată (un traseu bioelectric specific care acompaniază crizele).

Unul din aceste trei elemente poate lipsi (SW atipic), cu obligativitatea însă a prezenței hipsaritmiei.

Schimbări în statutul neurologic:

- Se întâlnesc în 33-89% cazuri și depind de cauza bolii;
- Regres în dezvoltarea neuropsihică, contact social și regres în dezvoltarea psihomotorie;
- Dereglări în sfera motorie (hemiplegie, diplegie, cvadriplegie, ataxie, atetoză);
- Dereglări în sfera senzitivă (surditate, orbire);

- Microcefalie sau hidrocefalie.

Valoarea EEG în SW:

- Unicul și cel mai important test pentru diagnosticul SW;
- Variabil în funcție de vârsta copilului și etiologie. [50, 78, 587]

Pentru diagnostic contează: [78, 583, 587]

- Vârsta de apariție a crizelor (3-7 luni);
- Caracterul spasmelor (flexorii, extensorii, flexo-extensorii, simetrice sau asimetrice);
- Frecvența acceselor (unice sau grupate);
- Durata acceselor și a seriilor;
- Timpul de apariție (după somn), în veghe;
- Aspectele clinicofuncționale ale SW; sunt date de V. Popescu (tab. 8.4.6). [78, 583, 585, 587]

Tabelul 8.4.6

Aspectele clinico-funcționale ale SW [583, 586, 587]

Forma clinică	Aspecte EEG			
	Activitate lentă difuză, de mare amplitudine	Hipsaritmie tipică	Hipsaritmie asimetrică	Hipsaritmie fragmentată
Spasme ce complică o encefalopatie difuză	+++	+	+?	+?
Spasme ce complică leziuni focale, nonprogresive	+	+++	+?	+?
Spasme ce complică leziuni focale, progresive	+	+++	+?	+?
Spasme infantile criptogene	+?	+?	+++	+?
SW idiopatic	-	+?	-	+++

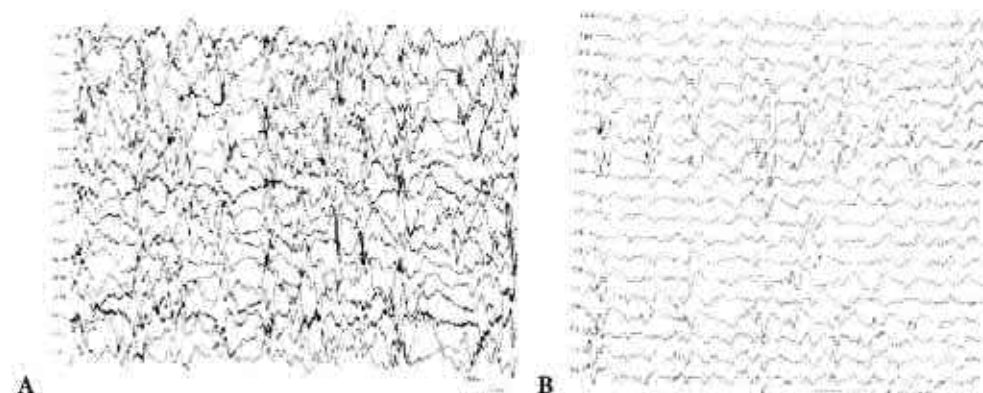


Figura 8.4.1. A. Amplitudinea foarte mare a undelor lente, a pattern-urilor de vârf și vârf-undă cu caracter esențial al hipsaritmiei (copil 3 luni); B. Hipsaritmia modificată sau atipică caracterizată prin activitate de vârfuri, mult mai sincronă. Indică, de obicei, la localizarea leziunii (copil 4 luni).

Aspectul EEG (hipsaritmia tipică) se caracterizează printr-o succesiune haotică de unde lente și de vârfuri de foarte mare amplitudine intercalate cu vârfuri și unde lente în pantă abruptă, multifocale, asincrone, asociată în diverse proporții, care apar mai puțin frecvent în stare de veghe (fig. 8.4.1, A). Hipsaritmia atipică – activitate de vârfuri, hipsaritmie unilaterală, hipsaritmie variantă lentă, caracterizată prin vârfuri focale în stare de veghe, iar la adormire, o abundență de unde lente hipsaritmie varianta rapidă, caracterizată de un traseu de tip „suppression-burst” (fig. 8.4.1, B).

Diagnosticul diferențial va exclude:

1. Afecțiuni care pot imita SW:

- refluxul gastroesofagian sau colicile abdominale din cauza plânsului paroxistic;
- sindromul Sandifer;
- accesele de tresărire;
- hiperekplexia;
- privirea fixă tonică paroxistică;
- perioadele de stop respirator;
- spasmus nutans;
- masturbația infantilă;
- jactatio capitis.

2. Alte epilepsii mioclonice ale copilăriei:

- epilepsia mioclonică precoce;
- mioclonusul benign al copilului mic (accese mioclonice sau tonice scurte de contracție a musculaturii gâtului, MS de câteva ori pe zi, în somn; dezvoltarea neuropsihică – normală, EEG – aspect normal);
- crizele tonice din sindromul Lennox-Gastaut (SLG);
- în cazurile în care SI au debutat după 2 ani este dificilă diferențierea de SLG și sindromul Doose.

Tratamentul SW:

- Trebuie să fie precoce și agresiv pentru a obține dispariția rapidă a crizelor (SW);
- SI sunt în general rezistente la toate antiepilepticele;
- Tratamentul rămâne controversat;
- În SUA majoritatea clinicienilor încep tratamentul cu ACTH;
- Alte studii demonstrează superioritatea Vigabatrinului (VGB);
- În utilizarea ACTH și VGB ca medicamente de primă linie se obțin succese în raportul: ACTH (74%), Vigabatrin (48%).

Cel mai des se utilizează următoarea schemă de tratament:

- Se începe tratamentul cu doze mari de vit. B6 (200 mg/kg pe zi);
- Dacă este inefficient după trei zile – VGB în doze mari (50-100 mg/kg/zi);
- Dacă eșuează după 5-10 zile, se recurge la Acidul Valproic în doze mari (50-100 mg/kg pe zi) sau ACTH în doză 0,03-0,05 mg/kg/zi;
- În caz de insucces sau recădere se poate folosi Hidrocortizon sau Prednison.

Sechele cu afectarea SNC:

- Sechele psihice, retard mental;

- Retard verbal, cognitiv, social;
- Deficit motor;
- Encefalopatie epileptică.

Care sunt șansele pacientului?

- În absența tratamentului durata de evoluție a SW nu depășește vârsta de 2-3 ani;
- Evoluția spontană a SW nu este niciodată favorabilă, prognosticul este sever cu o mortalitate de 5-30%;
- Răspunsul la tratament este dificil;
- SI diminuează în timp și adesea se transformă în alte tipuri de crize. În 55-60% persistă o epilepsie reziduală;
- Afectarea psihomotorie obișnuită se agravează, prognosticul intelectual fiind rezervat, 76-95% au retard mental moderat până la sever.

Sindromul Dravet (epilepsia mioclonică severă a sugarului) debutează în primul an de viață la un copil anterior normal cu CGTC sau focale, inițial febrile la care se adaugă retard în dezvoltare, ataxie, sindrom piramidal, deficit cognitiv permanent.

Sindromul Dravet (descriș de Dravet în 1978) se caracterizează prin următoarele particularități: ^[78, 583, 587]

- Este una din formele severe de epilepsie care debutează la vârsta de sugar;
- Prima criză de obicei coincide cu vaccinarea de la 6 luni (unele studii au subliniat coincidența între apariția primei crize și vaccinarea diftero-tetano-polio);
- Este o encefalopatie epileptică genetică rară;
- Etiologia este necunoscută, dar există antecedente de tip epileptic sau de convulsii febrile;
- Cea mai probabilă etiologie este cea de natură genetică. Studiile de genetică moleculară au demonstrat relații cu GEFS+ (epilepsia generalizată cu convulsii febrile plus) cu noi mutații în gena canalului de sodiu SCN1 A (79%) – canalopatie sodică;
- Opinia autorilor este că sindromul Dravet, la fel ca și epilepsia mioclonic-astatică pot fi părți ale spectrului larg de GEFS+ și sunt rezultatul interacțiunii complexe între diferite gene;
- Crize clonice unilaterale sau tonico-clonice prolongate (miocloniile nu sunt excluse);
- Crize frecvente și rezistente la tratament;
- Necesită terapie combinată;
- Inițial EEG este normală, ulterior apar CVU și PVU, anomalii focale și fotosensibilitate precoce, în I/II an de viață apar anomalii generalizate, focale sau multifocale. Când crizele convulsive sunt frecvente, traseul de veghe este lent. În afara acestor perioade, traseul poate fi normal sau lent și dezorganizat. Uneori este vizibil un traseu ritmic theta pe derivate centrale și vertex. Anomaliile paroxistice sunt, de asemenea, variabile și pot să lipsească. Când sunt prezente, constau în vârfuri, vârf-undă, polivârf-undă generalizate, simetrice sau asimetrice, izolate sau în descărcări scurte paroxistice de tip generalizat și vârfuri-unde lente și unde ascuțite focalizate. Descărcările sunt favorizate de stimularea luminoasă, somnolență și somnul lent.

- Are o evoluție progresivă spre epilepsie netratabilă, deteriorare neurologică cognitivă și ataxic;
- IRM cerebrală nu relevă modificări patologice;
- Crizele sunt rezistente la toate MAE, prognosticul este întotdeauna nefavorabil. Unele antiepileptice exacerbează crizele.

Manifestări clinice:

- Tabloul trebuie privit în evoluție;
- Primele tipuri de crize apar la un sugar normal, în context febril, cu aspect generalizat sau crize focale clonice, ce alternează de la un hemicorp la altul;
- Crizele febrile sunt lungi, mai mult de 20 min., sau apar în repetiție, în aceeași zi, realizând statusul epileptic febril;
- Devin tot mai frecvente și alternează cu crize afebrile. Apoi apar fără episod febril;
- La unii pacienți, apar episoade de crize mioclonice focale sesizate înainte cu câteva zile sau săptămâni;
- Între 1-4 ani apar alte tipuri de crize, concomitent cu încetinirea dezvoltării psihomotorii.

Tipurile de crize posibile în sindromul Dravet sunt următoarele:

- crize generalizate tonico-clonice;
- crize generalizate clonice;
- crize clonice unilaterale alternante;
- crize mioclonice;
- absențe atipice și status neconvulsiv;
- crize focale simple motorii;
- crize parțiale complexe cu sau fără generalizare;
- exceptional crize tonice.

Miocloniile apar frecvent. Deseori crizele mioclonice au loc după vârsta de 1 an. La început ele sunt subtile, debutează focal și sunt limitate la un membru sau la cap, înainte de a deveni crize generalizate, ceea ce complică depistarea lor. Progresiv, miocloniile devin masive, implicând întreaga musculatură cu intensitate variabilă. Unii copii au status epileptic mioclonic cu păstrarea conștienței. Odată cu apariția miocloniilor apar și primele semne de deteriorare neurologică de tip ataxic și semne de tract cortico-spinal, deteriorare psihică și comportament hiperkinetic. [78, 556]

Diagnosticul se face prin teste genetice și examen EEG. Aspectul EEG:

- traseul EEG intercritic este normal în primul an;
- apoi apar anomalii generalizate, focale sau multifocale;
- traseul bioelectric are aspect nespecific;
- taseul de fond în stare de veghe depinde de relația temporală cu crizele convulsive;
- când crizele convulsive sunt frecvente, traseul de veghe este lent;
- în afara acestor perioade, traseul poate fi normal sau lent și dezorganizat;
- descărcările sunt favorizate de stimularea luminoasă, somnolență și somnul lent.

Diagnosticul diferențial se face cu următoarele sindroame:

- *Convulsiile febrile* la copilul sub un an cu istoric familial convulsiv, cu crize în repe-

tiție, crize tot mai lungi declanșate chiar la febră de limită; ridică suspiciunea unui sindrom Dravet;

- *Epilepsia mioclonică benignă* cu debutul la vârsta de sugar a unor crize mioclonice generalizate ca unic tip de criză, asociate de EEG cu descărcări paroxistice de vârf-undă, fără anomalii focale, cu posibile CF simple incidentale;
- *Sindromul Lennox-Gastaut* în care nu există convulsii febrile (prezența convulsiilor febrile repetate în perioada de sugar elimină diagnosticul), nu există fotosensibilitate EEG;
- *Epilepsia mioclonic-astatică* la care debutul poate fi similar, prin crize generalizate convulsivante declanșate de febră, dar evoluția este diferită. Crizele mioclonic-astatice apar ca simptom major și nu există simptome clinice sau bioelectrice de tip focal;
- *Epilepsiile mioclonice progresive*, care prezintă tulburări metabolice, cel mai frecvent ceroid lipofuscinoza;
- *Epilepsiile focale criptogenice*, care pot debuta cu convulsii febrile, dar acestea nu evoluează prin crize parțiale motorii cu afectarea diferitelor zone ale corpului și nici cu crize de hemicorp alternante.

Tratamentul este extrem de dificil. Au fost remarcate unele rezultate cu Acid Valproic, Fenobarbital și Benzodiazepine (Clonazepam și Nitrazepam). Acid Valproic, Benzodiazepinele, Ethosuximidele și doze mari de Piracetam pot ameliora sindromul mioclonic. ACTH sau corticosteroizii pot fi eficienți temporar în cazurile cu statusuri repetate, dar eficiența lor este de scurtă durată.

Prognosticul sindromului este nefavorabil.

La copilul mai mare de 2 ani vom exclude următoarele sindroame particulare:

- Sindromul Lennox-Gastaut;
- Sindromul Doose;
- Sindromul Landau-Kleffner.

Sindromul Lennox-Gastaut (SLG) debutează în primii ani de viață (1-8 ani) și se caracterizează printr-un polimorfism al crizelor (componentul de bază sunt crizele tonice) și un pattern EEG încetinit de spikuri și unde. Este des însoțit de o alterare mentală severă. Incidența este de 3/10000 de n.n.

Etiologie: SLG este cauzat de tulburări de dezvoltare și metabolice, encefalite, scleroză tuberoasă, SW, hipoxie, etc.; în 25% din cazuri etiologia este criptogenă.

Triadă caracteristică a sindromului LG:

1. Tipuri multiple de crize: izolate (tonico-clonice, atonice, absențe) sau polimorfe (tonice axiale sau globale, atonice, mioclonice, CGTC, absențe atipice, deseori status absență atipică);

2. EEG cu complexe de unde lente < 3Hz (PVU lentă difuză de 1-2,5 c/s generalizate, anomalii multifocale și descărcări de ritmuri rapide; aria voltajului maxim este de regulă în regiunea frontală sau temporală);

3. Afectarea funcției cognitive (retardul mental precede crizele în 20-60% din cazuri; după 5 ani de la debut 75-93% din bolnavi au retard mental);

- Slab controlată cu DrAE (tratamentul cu MAE în politerapie este inefficient);
- Prognosticul este foarte rezervat, sindromul LG fiind una din cele mai grave forme de epilepsie.

Sindromul Doose se caracterizează prin:

- Cel puțin două tipuri de crize: mioclonice și astatice / atone (spasm puternic urmat de cădere/căderea capului pe torace);
- Nu se exclud alte tipuri de crize convulsive;
- Transmitere ereditară poligenică;
- Rezistență la tratament cu MAE;
- Tratament eficient – Valproate, Levitiracetam, dieta Ketogenă.

Epilepsia cu absențe mioclonice:

- debutează între 2-12 ani cu absențe asociate cu mioclonii bilaterale, conștiența este alterată, uneori cu deteriorare mentală;
- EEG critic arată descărcări generalizate de vârf-undă de 3 c/s;
- Tratamentul este parțial eficient, prognosticul fiind rezervat.

Sindromul Landau-Kleffner (SLK) sau afazia epileptică dobândită, debutează după 2-4 ani la un copil cu dezvoltare motorie, mentală și a limbajului anterior normală și descărcări epileptiforme parvenite din ariile temporale sau parietale ale creierului.

Semne caracteristice:

- Primul semn al bolii – incapacitatea de a percepe limbajul vorbit, eventual imposibilitatea de a comunica;
- Crize simple parțiale în timpul somnului (nu se exclud crize tonico-clonice);
- După 10 ani doar 20% din pacienți mai manifestă crize convulsive;
- În evoluție apar dificultăți în vorbire, de obicei la acei pacienți, la care tratamentul nu a eliminat pattern-ul EEG.

Afazia apare după achiziționarea limbajului și este în general totală și gravă. Disfuncția receptivă (agnozia auditivă) poate fi cel mai inițial moment al tabloului clinic. Dificultățile pot implica și limbajul scris. Comportamentul copilului de asemenea se poate schimba, deseori amintind un comportament al copilului autistic. Un rol important în stabilirea diagnosticului aparține investigațiilor, EEG în timpul somnului, fiind un criteriu major.

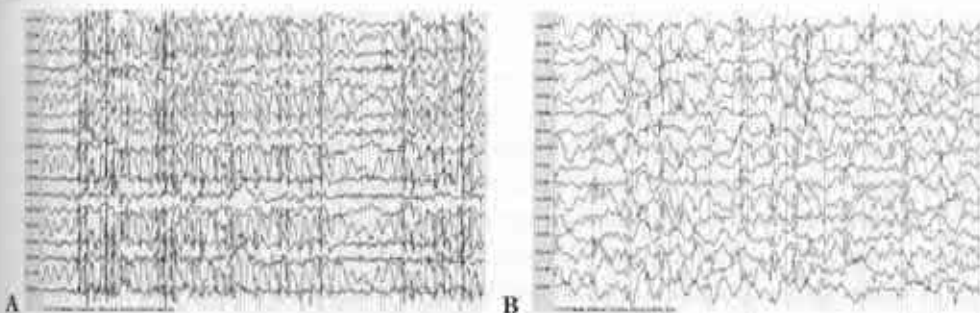


Figura 8.4.2 A., B. Descărcări continue vârf-undă pe parcursul somnului sau status vârf-undă în somnul lent.

Afazia este însoțită, precedată sau urmată de crize și anormalități la examenul prin EEG (arată vârfuri și vârf-undă plurifocale instabile în cursul evoluției, uneori descărcări continue vârf-undă pe parcursul somnului, denumit status vârf-undă în somnul lent).

Pattern-ul Status Epileptic Electric din timpul Somnului Lent (ESES) include o activitate epileptiformă permanentă, continuă, difuză de vârf-undă lentă în faza somnului lent, care durează luni și ani de zile, și care exercită o regresie neurodevelopmentală asupra copilului chiar și în absența crizelor epileptice (fig. 8.4.2. A, B).

Toți copiii cu regres neurodevelopmental necesită să fie testați prin examenul EEG sau video-EEG, pentru a aprecia dereglările bioelectrice cerebrale.

La 2/3 din cazuri în SLK apar rar CGTC, de obicei nocturne. Diferite regimuri terapeutice, inclusiv ACTH și steroizii, au fost folosite cu eficiență variabilă. Prognosticul este rezervat. [78, 596]

Valoarea EEG în evaluarea convulsiilor nonfebrile la copii este incontestabilă. EEG indică tulburările activității bioelectrice cerebrale și sugerează un risc crescut de crize. Este recomandată copiilor cu istoric de o criză epileptică. În cazul diagnosticării epilepsiei, EEG poate ajuta în diferențierea tipului de criză sau sindrom epileptic, determinând deciziile managementului. În cazul copiilor, este necesară, în mod normal, doar după o a doua criză. EEG este recomandată în evaluarea convulsiilor primare nonfebrile la copii și este utilă pentru supravegherea copilului epileptic. Nu poate fi utilizată pentru a exclude diagnosticul și poate indica un rezultat fals pozitiv în cazul celor care nu suferă de această afecțiune. În anumite situații, poate fi utilă efectuarea EEG-ului în timp ce pacientul doarme sau este privat de somn. [872, 598, 521]

Examenul imagistic (CT și IRM) este recomandat după primele convulsii nonfebrile, pentru a detecta problemele structurale din creier și din jurul creierului. [872] IRM-ul este un test imagistic superior vizavi de CT, cu excepția suspectării hemoragiilor (CT în aceste cazuri este mai sensibilă). [873]

Diagnosticul diferențial al epilepsiei și sindroamelor epileptice este de maximă importanță, deoarece consecințele lui personale și sociale la pacienții afectați trebuie să se bazeze numai pe date precise. [49, 181, 387, 589, 583, 586, 588, 589, 690] Alte afecțiuni pot prezenta și ele semne și simptome asemănătoare cu cele ale epilepsiei. Este important să se facă diagnosticul diferențial între crizele epileptice cu cele nonepileptice [990], la fel, cu distoniile copilului. [652] Diferențierea acceselor este posibilă, pe baza episodului de criză și teste suplimentare.

Crizele și sindroamele epileptice trebuie descrise și clasificate după un model care însumează următoarele aspecte practice în stabilirea diagnosticului de epilepsie:

1. La unii pacienți nu este posibilă precizarea unui diagnostic de sindrom recunoscut;
2. Tipurile de crize și sindroame se transformă odată cu obținerea de noi informații;
3. Descrierea completă a fenomenologiei ictale nu este întotdeauna necesară;
4. Schemele de clasificare trebuie elaborate pentru diferite scopuri specifice (necesități de comunicare și didactice, investigații epidemiologice, selectarea cazurilor ce necesită intervenție chirurgicală, caracterizări genetice, etc.).

Obiectivele diagnosticului de epilepsie și sindrom epileptic cuprind următorii pași:

1. Recunoașterea fenomenului ictal prezentat în Clasificarea terminologiei ictale descriptive;
2. Aprecierea *tipului de criză* din Lista de crize epileptice cu specificarea localizării cerebrale și factorilor precipitanți când sunt cunoscuți;
3. Precizarea *sindromului* din Lista de sindroame epileptice;
4. Determinarea *etiologiei* din Clasificarea bolilor frecvent asociate cu crize epileptice sau cu sindroame epileptice și dacă este posibil, precizarea defectului genetic;
5. Specificarea gradului de degradare cognitivă cauzată de epilepsie; ^[172, 875]
6. Diagnosticul diferențial prin confruntarea crizelor epileptice cu cele nonepileptice;
7. Selectarea metodelor terapeutice;
8. Profilaxia recurențelor.

Aspecte importante:

- Din nefericire, diagnosticul de epilepsie poate fi eronat;
- Deseori manifestările nonepileptice sunt diagnosticate ca fiind epileptice;
- Sub 20-30% din pacienții trimiși în serviciile de neuropediatrie cu diagnosticul de posibilă epilepsie sunt mai apoi găsiți că suferă de alte boli, în general benigne;
- În aceste cazuri se inițiază un tratament antiepileptic nejustificat care are consecințe psihice și socioeconomice nefavorabile.

Erori de diagnostic:

- O anamneză insuficientă;
- Prezența în familie a unui istoric de epilepsie sau a unui istoric de convulsii febrile;
- O EEG anormală (examenul EEG în epilepsie este indispensabil); ^[258, 264, 387, 388, 579, 727]
- Interpretarea eronată a mișcărilor clonice sau a incontinenței de urină ca fiind inerent epileptice.

Pentru certitudinea diagnosticului vom ține cont de următoarele aspecte:

- În primul rând, trebuie stabilit caracterul epileptic sau neepileptic al crizelor;
- Trebuie de știut că 30% de copii prezintă accese cu tablou clinic asemănător celui de epilepsie, iar în același timp la 1/3 din copii cu tulburări de mișcare diagnosticul de epilepsie este eronat;
- Frecvența paroxismelor epileptice este de două ori mai înaltă decât a celor de altă genă.

Vom efectua diagnosticul diferențial cu următoarele patologii:

La nou-născut:

1. **Mioclonusul neonatal benign** (apare și la sugăr) se manifestă prin accese de tresăriri (contractii tonice scurte ale musculaturii gâtului, MS) de câteva ori pe zi numai în somn, care încetează la trezirea copilului. Dispare în jurul vârstei de 2 ani, dar se poate menține uneori toată viața. Putem găsi carentă de calciu, magneziu, deficit de sodiu, potasiu, hipoglicemii. Traseul EEG este normal, dezvoltarea neuropsihică normală.

2. **Opsoclonusul** – mișcări involuntare rapide ale globilor oculari, conjugate, în diferite direcții, deseori însoțite de mioclonii ale diferitor grupe musculare. Are aspect de mioclonii spontane oculare ce apar în salve cu frecvența de 3 – 13 pe s. în diferite direcții,

în special în privirea verticală, fiind independent sau asociat cu nistagmusul. Alte simptome pot include dificultăți de vorbire sau incapacitatea de a vorbi. O scădere a tonusului muscular, letargie, iritabilitate, stare generală de rău (și o senzație vagă de discomfort fizic) poate fi, de asemenea, prezentă. Pot fi simptome acute în encefalite, politraumatisme sau tumori craniocerebrale. Traseul EEG are aspect normal.

La copiii mai mici de 2 ani:

1. Crizele hipoxice sunt provocate de: convulsiile hipoxice reflexe și „breath-holding spells” (BHS, spasmul hohotului de plâns) și alte fenomene amenințătoare de viață. Se datorează tulburărilor de oxigenare a creierului ca rezultat al bradicardiei (rata cardiacă sub 40 bătăi pe minut) sau tahicardiei (cu peste 150 bătăi pe minut). Urmează pierderea conștienței și a tonusului postural. Traseul EEG – prezența unei încetiniri a traseului sau „turtirea” lui (aspect izoelectric) produse de creșterea gradului de hipoxie corticală. Nu se tratează cu MAE!

2. Distoniile sunt provocate de o tulburare de mișcare, caracterizate prin contracții musculare involuntare, care provoacă adesea posturi vicioase, torsionate ale segmentelor afectate. Exista mai multe forme de distonie, de ex., forme focale care se răsfrâng asupra unui singur segment, precum blefarospasmul care afectează pleoapele, distonia cervicală care afectează gâtul și umerii, distonia mâinii, așa-numita „crampă a scriitorului” etc. Alte tipuri de distonie sunt generalizate, precum distonia generalizată precoce, distonia mioclonică sau distonia paroxistică și diskinezia, care afectează mai multe segmente de corp în același timp. EEG are aspect normal. Distoniile pot fi paroxismale și coreoate-tozice, paroxisme de opistonus și mărire simetrică a tonusului muscular în MS cu o frecvență de la 1 paroxism pe lună până la zeci de paroxisme pe zi. Durata este de câteva minute, conștiența nu este afectată. Distonia infantilă începe înainte de vârsta de 2 ani, iar cea a copilăriei debutează între 2 și 12 ani.

3. Torticolisul paroxistic (una din formele de distonie) se manifestă prin atacuri repetabile (apar la copilul cu vârsta cuprinsă între o lună și 2, 3 ani) de inclinare laterală a capului pe umăr și uneori și a corpului (alternativ pe stânga și dreapta), poate fi însoțit de mișcări oculare anormale, vărsături, paloare, agitație, tulburări de echilibru și de mers (prin dificultate de menținere a echilibrului), durata este de ore sau zile. Aparent nu îl deranjează pe copil. Episoadele se remit spontan, pot apărea o dată sau de două ori pe lună, frecvent dimineața, ca apoi să reapară după mult timp sau să dispară complet. Cauza bolii este necunoscută și nu există un tratament specific. În prezent, torticolisul paroxistic benign ca și vertijul paroxistic benign se consideră a fi o formă de migrenă a copilului, motiv pentru care copiii pot prezenta ulterior migrenă. Copilul este normal din punct de vedere neurologic. Crizele dispar complet după doi sau trei ani. *Diagnostic diferențial:* traumatism cervical, malformații cervicale, tumoră cerebrală sau cerebeloasă, torticolis congenital, torticolis secundar.

4. Voma ciclică, o afecțiune cronică a cărei cauză nu se cunoaște cu exactitate, apare la copil dar și la adult. *Vărsăturile ciclice* sunt caracterizate prin episoade recurente, stereotipe de vărsături care apar fie foarte devreme dimineața (orele 2.00 – 4.00), fie imediat

după trezire (6.00 – 8.00) la un copil perfect sănătos între aceste evenimente. Episoadele pot să apară cel mai frecvent în jurul vârstei de 5 ani, dar și la n.n., fetele fiind mai afectate decât băieții. Cel mai frecvent sunt precipitate de stres sau de infecții (de ex.: sinuzită), dar și de alți factori. Poate să apară la copiii alergici. Diagnosticarea este dificilă. Există o legătură strânsă între migrena abdominală și sindromul de vărsături ciclice, deoarece simptomele se suprapun iar diagnosticul diferențial este greu de făcut.

5. Stereotipiile, mișcări ritmice de legănare a capului la trezire sau adormire, regresează spontan la 2 ani. În teoria comportamentală aceste manifestări sunt considerate specifice speciei umane (legănatul, scărpinatul, introducerea degetului în gură, rosul unghiilor, etc.). Stereotipiile sunt caracteristice autiștilor.

În mecanismul stereotipiilor este implicat analizatorul comportamentului stereotip:

- Vizual: fixarea luminii, clipitul repetitiv, mișcarea degetelor în fata ochilor;
- Auditiv: lovirea ușoară a urechilor, pocnitul degetelor, cmiterea de sunete repetitive;
- Tactil: frecarea pielii cu mâna sau cu un obiect, scărpinatul repetitiv;
- Vestibular: legănatul înainte-înapoi;
- Gustativ: suptul repetitiv al unor obiecte sau al degetelor, lingerea obiectelor;
- Olfactiv: mirosirea obiectelor, amușinarea unor persoane.

6. Refluxul (sindromul Sandifer), mișcări tonice ale MS cu încordarea musculaturii gâtului și flexia capului cu durată de 1-3 minute apărând la scurt timp după masă. Copilul prezintă brusc mișcări involuntare de rotație a capului și a gâtului într-o parte și a MI în partea opusă sau arcuirea corpului cu capul în extensie, sau înclinarea laterală a gâtului. Este caracteristic un reflux gastrointestinal legat de depistarea herniei diafragmale, care poate determina vărsătură dacă e în cantitate mare sau doar iritație a căilor respiratorii, manifestată prin tuse sau strănut. Apare în perioada de n.n. și în mica copilărie, la copii cu dezvoltare neurologică normală. Traseul EEG este normal. Tratamentul este ca și pentru refluxul gastro-esofagian, în funcție de caz, medicamentos sau nu.

La copilul mai mare de 2 ani:

1. Sincopile vaso-vagale, vasomotorii, cardiogene, de hiperventilație, ortostatice. Factorii precipitanți și colorația tegumentelor copilului sunt importante pentru diagnostic. Pot fi înregistrate dereglări vizuale tranzitorii, cu recuperare rapidă. EEG – aspect normal.

2. Hiperexlexia, este o maladie genetică rară, care se caracterizează prin accentuarea reflexelor de start ale mezencefalului. Copilul luat în brațe se extinde, se observă mărirea tonusului muscular, uneori apnee, bradicardie. Aceste accese se cupează la flexia capului și a coapselor. Uneori se observă accese de cădere, fără pierderea conștienței, cu ataxie și mișcări ale picioarelor, ce se aseamănă cu convulsiile clonice. EEG este normală.

3. Narcolepsia, tulburare gravă a somnului (tendință excesivă de a dormi, ce se manifestă prin accese periodice de somn incoercibil), care apare mai frecvent decât se crede la copii. Poate fi diagnosticată chiar și la copiii de vârstă mică (sub 3 ani). Este o afecțiune cronică care nu se tratează în totalitate.

4. Crize isterice. Copiii între 1 și 3 ani sunt predispuși unor astfel de episoade. În afară de faptul că dă din picioare, țipă sau se aruncă pe jos, copilul poate avea în repertoriul următoarelor manifestări: să arunce obiecte, să lovească și chiar să-și țină respirația până se învinețește. De fiecare dată, când ne confruntăm cu un copil care face crize de acest gen, ne interesează, care sunt aspectele principale pentru un diagnostic de sindrom epileptic sau epilepsie. Neglijarea terapeutică a diagnosticului sau tratamentul tardiv al sindroamelor epileptice și epilepsiilor duce la deteriorare neurologică și psihomotorie, atrofie progresivă a parenchimului cerebral și invaliditate psihomotorie.

Tulburările psihice (cognitive, comportamentale – comportamente autistice, de socializare) sunt frecvent întâlnite la copiii cu sindroamele epileptice și epilepsie (în special epilepsiile de lob temporal). Uneori tablourile clinice pot fi complexe și necesită o strânsă colaborare interdisciplinară între medicul neuropediatru și psihopediatru. Deși pentru mulți medici crizele epileptice sunt principalul și, uneori, singurul obiectiv de tratament, un număr considerabil de pacienți sunt afectați de consecințele interictale, psihice și comportamentale, cu etiopatogenic mai puțin evidentă dar care sunt o suferință reală pentru bolnav. Simptomele psihice trebuie să fie notificate și vizate, deoarece pot influența negativ prognosticul unui copil cu crize controlate și cu nivel intelectual bun, având implicații socioeconomice și de afectare a calității vieții copilului (un indicator fin în evaluarea eficienței actului medical).^[882]

8.5. Tulburările de conștiință la copil (comele)

Pentru a înțelege mai bine noțiunea de comă, este important să reținem câteva particularități referitor la definiția „cunoștință”, „conștiință” și „conștiență”.

Cunoștință (sinonime: cunoaștere, conștiință, cuget, gândire, judecată, minte, rațiune, recunoștință, spirit, suflet) – se poate defini ca o stare de cunoaștere (orientare asupra) a propriei persoane și a mediului ambiant (realitatea înconjurătoare), totalitatea informațiilor pe care le deține cineva, posibilitatea de a fi informat, de a avea sau a lua cunoștință. *A-și pierde cunoștința* înseamnă a nu ști de sine.^[885, 891]

Conștiință (sinonime: cunoștință, gândire, înțelegere, sentiment etc.), proprie ființei umane (produs al materiei superior organizate), este acea stare neuro-fiziologică a individului, prin care acesta își manifestă capacitatea de a reflecta adecvat realitatea obiectivă externă, adică mediul în care se găsește, și internă, adică propria existență, un sentiment pe care omul îl are asupra moralității acțiunilor sale.^[855] Conștiința reprezintă un fenomen biologic ce constituie construcția cea mai stranie și cea mai minunată ce desemnează spiritualul/ gândirea, în ideea că orice spirit este în necesitate conștient. Ea sesizează erorile și valoarea premiselor, dezvăluie poziția omului în natură și comandă reacții adecvate și situații neobișnuite.^[891]

Conștiența este produsul substanței nervoase superior organizate ce constă în integrarea, prelucrarea și interpretarea mesajelor sosite din mediul extern și intern în vederea stabilirii semnificației lor biologice și elaborării de reacții motorii, psihoemoționale sau ideative orientate. Conștiența reprezintă un aspect al funcționării creierului, este deci un fenomen nervos, propriu organismelor posesoare de SNC bine dezvoltat, devenind

progresiv mai complex pe măsura dezvoltării filogenetice și atingând gradul maxim la om odată cu apariția limbajului (fenomen esențial), care a contribuit la dezvoltarea ei.

Conștiința presupune percepție (reflectarea în SNC a evenimentelor din lumea înconjurătoare), memorie (un stocaj și destocaj continuu de informații asupra evenimentelor interne sau externe), integrare gnostică, atenție, activitate volițională, afectivitate etc. Prin urmare, conștiința desemnează funcția de sinteză integrativă a întregului sistem nervos, care pe fundalul stării de veghe integrează mesajele parvenite prin aferențele senzitivo-senzoriale din mediul extern sau intern al organismului. [855, 885, 890]

Fenomenul *conștiinței* depinde de două componente funcționale distincte și interdependente ale SNC și de substratul lor anatomic: vigilitatea și starea de cunoaștere. „Varietatea și culoarea vieții noastre conștiente este dată de viteza variabilă de transmitere a influxului nervos – în neuroni – sinapsă. Procesele inconștiente accelerează / decelerează alegerea activității conștiente fără a exista o percepere și o înțelegere inconștientă ci doar o amorsare inconștientă a acțiunii. Regulile sunt impuse de conștient, iar conștiința și inconștienta sunt extremele unui continuu.” [891]

Conștiința depinde de funcționarea următoarelor structuri anatomice:

- Integritatea sistemului reticulat activator, care determină vigilitatea;
- Integritatea morfofuncțională a emisferelor cerebrale, care determină conținutul conștiinței.

Interconexiunile între cele două sunt complexe, dar nu sunt suficient elucidate.

Starea de conștiință presupune o integrare morfofuncțională a scoarței cerebrale, a nucleilor bazali, a diencefalului și mezencefalului.

Vigilitatea sau starea de trezire are drept substrat anatomic sistemul reticulat activator și diencefalul. *Starea de veghe* este o condiție normală (veghe, somn normal, somn paradoxal).

Starea de cunoaștere implică funcțiile scoarței cerebrale de la nivelul ambelor emisfere.

A fi conștient, presupune recunoașterea propriei persoane și mediului înconjurător.

Tulburările acute de conștiință sunt datorate frecvent alterării în diferite grade a vigilității ceea ce face imposibilă evaluarea conținutului său.

Modificarea stării de conștiință presupune următoarele comportamente:

1. *Confuz* – dezorientare, reducere a recunoașterii mediului înconjurător;
2. *Euforie* – o senzație de bună dispoziție (exagerată), de optimism nemotivat și care apare în unele patologii nervoase sau este provocată de unele substanțe narcotice;
3. *Anxietate* – stare de neliniște, de așteptare încordată, însoțită de palpitații, jenă în respirație, întâlnită în unele boli nervoase;
4. *Delir* – dezorientare, frică, iritabilitate, percepție alterată, halucinații;
5. *Stări confuze*: confuzia și delirul se produc ca urmare a unei „encefalopatii fluctuante” cu afectarea globală a funcțiilor cognitive, la care se adaugă tulburări de conștiință și atenție;
6. *Somnolență* – somnoros dar ușor trezibil;
7. *Obnubilare* – reducerea atenției, somnolență anormală, din care poate fi trezit ușor, dar pentru scurt timp;

8. *Stupoare* (stupor, sopor) – imobil, poate fi trezit la stimulări viguroase, repetate, trezirea este scurtă, incompletă, răspunsuri verbale și gestuale defectuoase;

9. *Comă* – inconștient, nu răspunde și nu poate fi trezit;

10. *Stare vegetativă* (comă vigilă) – comă prelungită, mai mult de o lună, cu menținerea activității trunchiului cerebral și a reflexelor motorii, un termen total nefericit, caracteristic bolnavilor comatoși, ai căror pleoape s-au deschis, lăsând impresia că sunt în stare de vigilență;

11. *Mutismul akinetic, abulie* – bolnav treaz, imobil (alterarea tonusului muscular) și tăcut;

12. *Catatonie* – stare de imobilitate, asociată cu psihoze majore;

13. *Locked-in* (blocat în sine) – conștient dar incapabil să miște orice parte a corpului, cu excepția ochilor.

Pentru descrierea stării de conștiență se folosesc următorii patru termeni:

1. *Conștiență*: o srate de vigilitate și de cunoaștere normală.

2. *Stupor*: stimulările intense care restabilesc temporar sau parțial starea de conștiență.

3. *Comă*: stare în care se pierde conștiența, gradul fiind diferit, în funcție de gravitatea ei.

4. *Letargie* sau stare intermitentă între conștiență și stupor. ^[853, 885, 886, 890, 891]

Toate tulburările de conștiență reprezintă o mare urgență terapeutică prin consecințele sale asupra SNC, deoarece exprimă deseori suferințe grave și, uneori, posibil letale.

Există mai multe definiții care apreciază coma și o caracterizează, de ex.:

Coma este o stare patologică cu abolirea totală a conștienței, asociată cu perturbarea funcțiilor vegetative, tulburări în homeostază și deficit neurologic de diferit grad.

Coma reprezintă un sindrom clinic caracterizat prin perturbarea de diferite profunzimi, și în general de lungă durată, a stării de conștiență, la care se adaugă reducerea de diverse grade a reactivității SNC la stimulii externi. În cadrul acestui sindrom clinic, funcțiile vitale (respirația, circulația, termoreglarea) sunt perturbate, însă în general sunt păstrate. Doar în fazele avansate (coma carus) acestea sunt grav modificate.

Coma este o stare de inhibiție encefalică caracterizată prin perturbarea profundă și de durată a conștienței, reducerea de diferite grade a motilității voluntare, reflectivității și sensibilității, tulburarea de diferită intensitate a funcțiilor vegetative, deși, în general, funcțiile vitale (circulația, respirația, termoreglarea), exceptând stadiul cel mai avansat (coma depășită), sunt păstrate.

Coma apare în rezultatul disfuncției creierului, a inadecvării între emisferile cerebrale și sistemul reticulat activator de la nivelul diencefalului și trunchiului cerebral.

Coma este o pierdere persistentă a capacității de trezire. În această stare ochii sunt închiși, dispare succesiunea somn-veghe, stimularea pacientului (chiar și viguroasă) nu produce semne ale unui răspuns psihic, în unele cazuri se obțin răspunsuri reflexe. Mecanismele comelor sunt complexe și presupun afectarea următoarelor structuri: disfuncția sistemului reticulat activator și/sau a diencefalului (determină tulburarea vigilității), afectarea difuză a emisferelor cerebrale (condiționează dereglări cognitive și perturbarea conștienței cu păstrarea vigilității) și leziuni focale (presupun afazie, alexie, amnezie, hemianopsie etc.). ^[891]

În funcție de gradul de severitate, alterarea stării de conștiință se clasifică după cum urmează:

1. *Stări precomatoase:*

- Scădere progresivă a proceselor psihice la excitanții externi;
- Scădere progresivă a vitezei de desfășurare a proceselor psihice.

În cadrul stărilor precomatoase se disting: *obtuzia* în care procesele psihice sunt păstrate, dar se realizează cu mare latență, *torpoarea*, *obnubilarea*, *stupoarea*, până la *sopor* (somniațență accentuată).

2. *Stări comatoase:* se diferențiază de stările precomatoase prin lipsa reacțiilor psihice la excitanții externi.

Componentele sindromului comatos sunt:

- Abolirea totală a stării de conștiință;
- Tulburări vegetative;
- Tulburări oculare;
- Tulburări neurologice.

Activarea cortexului de către formațiunea reticulată include mecanismele corticale ale conștiinței. Perturbarea conștiinței este determinată de o leziune a formațiunii reticulate ascendente activatoare din trunchiul cerebral. Urmează afectarea globală a metabolismului cerebral cu deprivarea aportului energetic către creier și producerea leziunilor hipoxice și ischemice ireversibile. Există patru mecanisme de tulburare a conștiinței. În instalarea comei participă toate structurile cerebrale: *cortexul, nucleii bazali și trunchiul cerebral*. Structurile cerebrale care determină tulburări de conștiință sunt:

1. Leziunea difuză și bilaterală multifocală întinsă a cortexului cerebral (scoarța se afectează difuz funcțional și/sau structural, are loc suprimarea circuitelor cortico-subcorticale și șocul substanței reticulate) – mai frecvent se observă în hipoxiile cerebrale;
2. Leziunea trunchiului cerebral (se afectează formațiunea reticulată care are consecințe în reducerea nivelului de veghe și instalarea unui somn patologic);
3. Leziuni cortico-subcorticale (induc deconectări întinse ale acestor structuri);
4. Leziuni combinate tronculare și corticale bilaterale (se întâlnesc de regulă la otrăviri și encefalopatii metabolice, condiționează suferințe difuze, metabolice).

I. Clasificarea fiziopatologică a comelor. Sunt descrise trei categorii mari de come:

1. *Comele neurogene*, care au la bază următoarele etiologii:

a) Leziuni supratentoriale, care produc următoarele hernieri: centrală, cu conținut supratentorial care pătrunde progresiv în fosa posterioară (cauzate de: procese voluminoase intraemisferice înlocuitoare de spațiu, leziuni compresive extraaxiale mari); uncală, cu deplasare laterală și herniere transtentorială (cauzate de leziuni laterale ale emisferelor cerebrale, de lob temporal: hemoragie cerebrală, hematumul cerebral primar netraumatic, hemoragie subarahnoidiană, encefalopatie hipertensivă, infarct cerebral, embolie cerebrală, tromboză venoasă cerebrală);

b) Leziuni intratentoriale și subtentoriale, cauzate de leziuni de masă, care produc deplasare, compresiune sau distrugere direct a substanței reticulate, deplasarea în jos a bulbului cu pătrunderea acestuia și a amigdalelor cerebrale în foramen Magnum, cu angajare, care produce colaps cardio-respirator, leziuni acute intrinseci ale trunchiului

cerebral (leziuni ischemice, hemoragice, infarct, hemoragii, tromboză de arteră bazilară, hemoragie în trunchiul cerebral, hemoragie cerebeloasă, hematoma epidural de fosă posterioară, hematoma subdural de fosă posterioară, tumorile de fosă cerebrală posterioară cu evoluție rapidă, abcesul cerebral).

2. *Comele metabolice* determină tulburări funcționale cu dereglarea vigilității și a conștiinței, tulburarea ciclului somn-veghe, disfuncții multiple ale SNC (tulburări de percepție, halucinații, dezorientare, tulburări de memorie, somnolență), tulburări motorii simetrice și bilaterale (tremor, asterixis, mioclonii), convulsii (coma hipohiperoxică, coma hipohipercapnică, coma postepileptică și statusul epileptic, coma prin tulburări enzimatice, coma hepatică, coma uremică, comele din tulburări ionice, come prin variații de temperatură, coma produsă prin inhibitori ai colinesterazei, coma în stările toxicoseptice infecțioase, coma în bolile endocrine: hipofizo-suprarenaliene, diabetice, tiriotoxice).

3. *Comele toxice*, determină tulburări funcționale, cu perturbarea vigilității și a conștiinței, tulburarea ciclului somn-veghe (coma barbiturică, coma alcoolică, coma morfinitică, coma prin oxid de carbon, coma salicilică, coma metanolică, coma prin compuși organofosforici, coma prin meprobamat, coma prin romergan, coma hidrazidică, etc.).

Toate comele duc la tulburări vegetative: hipertermie, hipotermie, convulsii.

II. Clasificarea comelor în funcție de perturbarea conștiinței:

- Comă gr. I (comă vigilă);
- Comă gr. II (comă tipică);
- Comă gr. III (comă carus);
- Comă gr. IV - V (comă depășită).

După Fisher comele se clasifică în următoarele:

- Comă ușoară (obnubilare);
- Comă moderată (starea de stupeoare);
- Comă profundă.

1. Coma de gradul I (coma ușoară, vigilă):

- bolnavul reacționează la stimuli verbali și motorii (mai ales la stimuli doli), însă aceștia trebuie să fie intenși și insistenți;
- tonusul muscular este păstrat;
- reflexul fotomotor este prezent;
- reflexul de clipire este prezent;
- reflexul de deglutiție este prezent;
- traseul EEG are reactivitatea păstrată, însă există o încetinire a traseului de fond.

2. Coma de gradul II (coma tipică):

- conștiința este total abolită;
- reflexele verbomotorii sunt abolite;
- reflexul necondiționat de clipire este abolit;
- funcțiile vegetative sunt păstrate;
- reflexul de deglutiție este păstrat, dar se declanșează cu greutate;

- pe traseul EEG apar ritmuri lente (delta și teta), ritmuri cu periodicitate, precum și ritmuri prezente la diverși excitanți.

3. *Coma de gradul III (coma carus):*

- reactivitatea la stimuli este complet abolită;
- se instalează sindromul de decorticare și de decerebrare;
- tonusul muscular este intens diminuat;
- dispăre reflexul de deglutiție;
- reflexul cornean este diminuat sau absent;
- controlul micțiunilor este complet abolit;
- apar tulburări vegetative: bronhoplegie, tulburări circulatorii și de termoreglare, însă acestea sunt reversibile;
- pe traseul EEG: prezența de unde delta, de amplitudine mare sau traseu aplatizat.

4. *Coma de gradul IV (coma depășită):*

- abolirea tuturor reflexelor;
- prăbușirea tonusului muscular;
- pupile midriatice, areactive;
- prăbușirea tensiunii arteriale;
- funcția cardiacă este menținută numai în condițiile în care se asigură ventilația artificială;
- funcția de termoreglare este prăbușită;
- pe traseul EEG: traseu plat.

Gradele de profunzime nu pot fi evaluate cu acuratețe din momentul când pacientul nu răspunde la stimuli.

III. Clasificarea etiologică a comelor (după Richmond) ⁽⁸⁵⁶⁾

I. Come prin leziuni ale SNC:

a) Come traumatice:

- contuzia cerebrală;
- contuzia cerebrală prin hematoame;
- edemul cerebral acut;
- afectarea primară posttraumatică a trunchiului cerebral.

b) Come prin tulburări ale circulației cerebrale:

- hemoragia cerebrală la n.n.;
- hemoragia subarahnoidiană prin anevrism intracranian rupt;
- tromboza arterelor cerebrale;
- ocluzia sinusurilor venoase;
- embolii arteriale cerebrale;
- hemiplegia infantilă;
- encefalopatia hipertensivă.

c) Come în cadrul infecțiilor SNC:

- meningitele, encefalitele acute;
- abcesul cerebral;

- encefalite demielinizante;
- encefalopatia toxică.

d) *Come tumorale:*

- tumori cerebrale primitive, metastaze de la tumori extracerebrale.

e) *Come prin obstrucția căilor de drenaj al LCR:*

- hidrocefalia gigantă.

2. *Come metabolice:*

- anomalii în metabolismul glucidelor, aminoacizilor (AA) din ciclul ureei, AA cu lanțuri ramificate;
- sindromul Reye;
- hipoxii tisulare (asfixie, submersiune, șoc, cardiopatii congenitale, anemii severe);
- hiponatremie,
- hipocalcemie;
- hipernatremie,
- hipercalcemie;
- come din insuficiență renală acută și cronică;
- come hepatice;
- hipotermia.

3. *Come endocrine.*

4. *Come toxice exogene* (în intoxicațiile acute de diferite etiologii).

5. *Coma postictală (epilepsia).*

Abordarea în urgență a copilului comatos necesită îndeplinirea următorilor pași:

1. Instituirea tratamentului de urgență;
2. Colectarea istoricului;
3. Efectuarea examenului clinic general;
4. Efectuarea examenului neurologic;
5. Administrarea tratamentului specific;
6. Aprecierea prognosticului imediat și la distanță.

Abordarea practică a unei stări comatoase. Măsurile de ordin general și tratamentul sunt nespecifice și trebuie stabilite odată cu spitalizarea. Aceste măsuri se aplică oricărei forme de comă cerebrală, indiferent de natura și manifestarea sa anatomică și clinică.

Obiectivele generale, aplicabile în orice formă de comă, sunt:

- stabilizarea hemodinamicii (se face prin: creșterea ritmului și contracției cardiace, sporirea rezistenței periferice, constricția vaselor sanguine de capacitate, repleție volemică);
- reechilibrarea hidrică, electrolitică și acido-bazică (se face în funcție de starea clinică a pacientului, prezența sau absența febrei, parametrii hemodinamici, ionograma, azotul, hematocritul, leucocitele. În primele 24 de ore, menținerea unei ușoare deshidratări prin scăderea aportului exogen de fluide pentru prevenirea și tratamentul EC, excluderea soluțiilor cu conținut excesiv de apă liberă, contracararea acidozei celulare prin evitarea hiperglicemiei, limitarea administrării de soluții glucozate și normalizarea hiperglicemiei prin administrarea insulinei);

- diminuarea stresului oxidativ (sistemul antioxidant cuprinde o serie de substanțe capabile să protejeze neuronul de acțiunea nocivă a radicalilor liberi, astfel că în faza de reperfuzie-reoxigenare se produce un dezechilibru dintre procesele oxidante și cele antioxidante, capacitatea antioxidantă celulară este depășită de avalanșa radicalilor liberi generați de reacțiile de oxidoreducere);
- profilaxia complicațiilor (asigurarea unei bune ventilații, aplicarea sondei gastrice la bolnavi cu tulburări de conștiență, cu vărsături spontane, probleme de deglutiție; mobilizarea precoce cu schimbări dese de poziție a bolnavului în pat, masajul trofic al zonelor de contact cu planul patului; tapotajul cutiei toracice; drenajul postural);
- asigurarea unui aport nutritiv adecvat necesităților metabolice (hipermetabolismul care urmează leziunilor cerebrale necesită suplینirea aportului energetic, în funcție de gravitatea leziunii);
- tratamentul antipiretic;
- tratamentul simptomatic.

A. Asistența medicală a copilului comatos în I etapă

I. Depistarea elementelor de gravitate imediată

1. Evaluarea funcțiilor vitale

- Evaluarea funcției respiratorii: se apreciază permeabilitatea căilor respiratorii, se urmărește caracterul respirației (frecvența, ritmul, amplitudinea), se apreciază eficiența schimburilor gazoase;
- Evaluarea funcției cardiocirculatorii (măsurarea TA, măsurarea frecvenței cardiace, aprecierea pulsului, modificările de culoare a tegumentelor: cianoză, paloare, tegumente marmorate; aprecierea hepatomegaliei).

II. Măsurile terapeutice nespecifice vizează aspectul patogenetic și simptomatic prin două obiective mari:

1. Asigurarea unui aport adecvat de O_2 și glucoză la nivelul SNC;
2. Protejarea SNC de alte agresiuni prin:
 - tratamentul elementelor de gravitate imediată;
 - tratamentul altor manifestări clinice agravante (agitație, deshidratare, convulsii).

În ordinea urgenței la copilul comatos vom efectua următoarele manevre:

1. Asigurarea permeabilității căilor respiratorii;
2. Menținerea respirației. Oxigenoterapie (administrare de O_2) sau ventilație artificială (intubația traheală previne aspirația, depresia respiratorie, se monitorizează parametrii respiratorii, se evită hipocapnia);
3. Realizarea rapidă a unui abord venos periferic larg, susținerea circulației (menținerea presiunii de perfuzie cerebrală) prin administrarea de fluide;
4. Tratamentul rapid al colapsului;
5. Prevenirea și tratamentul leziunilor cerebrale prin hipoglicemie. Administrarea de glucoză (Atenție! După excluderea comei diabetice) pentru profilaxia leziunilor ischemice ale SNC;
6. Cateterizarea vezicii urinare (sondaj vezical, monitorizarea diurezei);
7. Sondaj gastric (prevenirea aspirației pulmonare, probe toxicologice);

8. Tratamentul de urgență al HIC: conform Protocoalelor clinice naționale;

9. Combaterea convulsiilor: conform schemelor recomandate în Protocoalele clinice naționale;

10. Combaterea tulburărilor de termoreglare pentru a preveni degradarea proteinelor cerebrale și termoliza fizică;

11. Combaterea agitației (sedarea), permite menținerea pacientului pe ventilator, previne leziunile, sunt recomandate benzodiazepinele, etc.;

12. Antidoturile (când există date pentru intoxicații). [853, 885, 891]

III. Aprecierea profunzimii comei. Scala Glasgow (deschiderea ochilor, răspuns verbal, răspuns motor)

Scorul Glasgow

Răspuns verbal:

- niciun răspuns 1
- sunete neinteligibile 2
- răspuns neclar 3
- confuz 4
- orientat 5

Răspuns motor:

- niciun răspuns 1
- răspuns la extensie 2
- răspuns în flexie neadecvat 3
- răspuns în flexie adecvat 4
- localizarea durerii 5
- execută corect comenzile 6

Deschiderea ochilor:

- nu răspunde 1
- la durere 2
- la solicitare verbală 3
- spontană 4

Scorul Glasgow adaptat la sugari

Răspuns verbal:

- absent 1
- geamăt la stimuli dureroși 2
- plâns la stimuli dureroși 3
- plâns spontan 4
- găngurit 5

Răspuns motor:

- absent 1
- extensie anormală 2
- flexie anormală 3
- retragere la durere 4
- retragere la atingere 5
- mișcări spontane 6

Deschiderea ochilor:

- absentă 1
- la durere 2
- la stimuli verbali 3
- spontană 4

Punctajul obținut are o valoare orientativă. Este important de interpretat corect scala Glasgow:

- Conștiență clară (stare de conștiență) – 15 puncte
- Obnubilare moderată (somniațență) – 14–13 puncte
- Obnubilare profundă – 12–11 puncte
- Sopor (stupoare) – 10–8 puncte
- Coma I (moderată) – 7–6 puncte
- Coma II (profundă) – 5–4 puncte
- Coma III (terminală) – 3 puncte (moarte cerebrală).

Cei mai mulți autori recomandă în cazul unui punctaj mai mic de 9 ventilație mecanică. La copii scorul grimasă este mai fiabil decât scorul verbal și poate fi util pacienților intubați în cazul în care nu poate fi utilizat scorul verbal. [899]

Există noi scale de apreciere a stării bolnavului în comă, ex. *Scala Four*. [454, 464]

1. Răspuns ocular:

Deschide ochii, urmărește, clipește – 4 puncte

Deschide ochii, nu urmărește – 3 puncte

Ochii închiși, deschide la comandă – 2 puncte

Ochii închiși, deschide la durere – 1 punct

Nu deschide ochii la durere – 0 puncte

2. Răspuns motor:

Ridică policele, strânge pumnul – 4 puncte

Localizează la durere – 3 puncte

Flexie la durere – 2 puncte

Extensie la durere – 1 punct

Nu răspunde la durere, mioclonii generalizate – 0 puncte

3. Răspuns respirator:

Model respirator regulat – 4 puncte

Respirație Cheyne-Stokes – 3 puncte

Respirație neregulată – 2 puncte

Respirație mai frecvent decât ap VM – 1 punct

FR=FR a ap VM, apnee – 0 puncte

4. Reflexe de trunchi cerebral:

Pupilar, cornean prezent – 4 puncte

Midriază fixă unilaterală – 3 puncte

Pupilar, cornean absente – 2 puncte

Pupilar, cornean și de tuse absente – 1 punct

B. Asistența copilului comatos în etapă a II-a

I. Precizarea diagnosticului etiologic pe baza:

- anamnezei;
- examenului obiectiv;
- examenului neurologic;
- criteriilor paraclinice;
- consultațiilor de specialitate.

1. Anamneza (vom culege istoricul anterior adresării copilului):

a) antecedentele patologice ale copilului comatos:

- hepatice;
- renale;
- epileptice;
- diabet: comă diabetică;
- retard mental (coma într-o eroare innăscută de metabolism);

b) ambianța și condițiile în care s-a instalat coma:

- contactul cu substanțe toxice;
- tratamente efectuate cu aspirină, barbiturice și alte medicamente;

c) modul de instalare a comei și primele simptome:

- pierderea conștienței (la un copil sănătos poate fi relaționată cu o malformație vasculară cerebrală, tromboza vaselor cerebrale etc.);
- cefalee intensă (în caz de hemoragie meningo-cerebrală);
- cefalee de durată cu tulburări de comportament (sugerează o tumoră cerebrală);
- traumatism cranian (istoric pozitiv pentru traumă acută craniocerebrală);
- febră recentă, înaltă (sugerează infecții ale SNC: meningite, encefalite);
- febră de durată (presupune meningită tuberculoasă, abces cerebral);
- otită, sinuzită (sugerează abces cerebral);
- delir (poate însoți comele infecțioase, hepatice, diabetice);
- diareea cu vărsături (sugerează comă dizelectrolitică).

2. Examenul obiectiv scoate în evidență următoarele:

a) Temperatura corporală:

- hipertermia (poate fi prezentă în infecții cum sunt meningita, abcesul);
- hipotermia (sugerează intoxicație cu barbiturice sau alcool);

b) Tegumentele și țesutul subcutanat:

- echimoze (pot fi prezente în traumatism, diateză hemoragică);
- icterul (sugerează comă hepatică);
- cianoză (prezentă în suferința pulmonară sau cardiacă);
- paloare excesivă (sugerează hipoglicemie);
- turgor redus (presupune deshidratare);
- edeme (apar în suferința renală);

c) Examinarea extremității cefalice:

- ochi „în monoclu” (sugerează fractură de bază de craniu);
- rinoree, epistaxis (presupune fractură de bază de craniu);
- leziuni ale limbii (apar în convulsii sau traumatism);
- hemoragii retiniene (pot fi prezente în hemoragia subarahnoidiană);
- hemotimpan (sugerează fractură de bază de craniu);
- redoarea cefei (sugerează meningită);

d) Aparatul respirator poate fi afectat în caz de:

- hiperventilație;
- acidoză;
- intoxicație cu salicilați;
- comă hepatică;
- sindromul Reye;

e) Aparatul cardiovascular:

- tulburări cardiace (sugerează endocardită, embolie sau abces cerebral);
- frecătură pericardiacă (evoluează spre comă uremică);
- hipertensiune arterială (presupune nefropatie);
- hipotensiune arterială (se dezvoltă în stările de șoc);

f) Examenul abdomenului:

- hepatomegalie (sugerează comă hepatică);

- splenomegalie (presupune leucemie acută);
- g) *Examenul aparatului urinar:*
- oliguria (sugerează comă uremică și colaps).

3. Examenul neurologic

Examenul neurologic, în etapa a doua de diagnostic, presupune diferențierea comeilor asociate cu leziuni structurale ale creierului vizavi de comele fără leziuni structurale. Primele reprezintă o mare urgență neurochirurgicală, iar celelalte pot fi tratate medicamentos.

Examenul neurologic trebuie efectuat cât mai rapid. Vom căuta semnele de HIC, de herniere cerebrală și semnele neurologice de focar etc., după cum urmează:

a) *HIC* – examenul clinic relevă: bombarea FA, dehiscenta suturilor la sugar, creșterea PC, dilatarea venelor epicraniene, semnul ochi „în apus de soare”, microcefalie sau hidrocefalie, hipertensiune arterială, bradicardie, tulburări respiratorii: respirație Cheyne-Stokes (indică suferință diencefalică și comă cerebrală profundă), respirație rapidă, regulată, adâncă (sugerează suferință pontină și mezencefalică), respirație ataxică, neregulată, adâncă (denotă prinderea centrului respirator al măduvei); semne meningiene (rigiditate occipitală, semnele Brudzinski, Kernig, Lesaj); semne Kocher-Cushing (hipertensiune arterială, bradicardie, respirații neregulate și lente); F.O.: edem papilar de diferit grad de pronunție.

b) *Hernierea cerebrală (angajare cerebrală) poate fi:*

- centrală (se manifestă prin următoarele semne: redoarea cefei și atitudini speciale ale capului, vome și suferință bulbară, midriază bilaterală, abolirea răspunsului oculocaloric și motor, apnee și/sau bradicardie, angajare în foramen magnum);
- laterală (se manifestă prin următoarele semne: aprofundarea rapidă a comei, midriază ipsilaterală, hemiplegie controlaterală, angajare temporală);

c) *Semne neurologice de focar:*

- hemipareză sau hemiplegie;
- sindrom piramidal unilateral;
- asimetria reflexelor;
- paralizia de nervi cranieni.

Simptomele clinice pot fi sugestive pentru unele patologii, după cum urmează:

a. Dereglarea tonusului muscular presupune următoarele (răspunsul motor la stimulii dureroși):

- *Hipotonia membrelor* (sugerează intoxicație, supradozarea sedativelor, leziuni pontine și medulare);
- *Hipotonia musculară a unui membru* (sugerează traumatismul acestui membru sau a nervilor);
- *Hemiplegia* (caracteristică pentru leziunile cervicale, tronculare sau hemisferice);
- *Postura decortcată* (MS în flexie, MI în extensie), indică o suferință corticală gravă sau leziuni ale talamusului;
- *Postura decerebrată* (extensia și pronația MS, extensia MI), indică pierderea mezencefalului;

- Răspunsul simetric sau absent, indică ambele categorii de come;
- Răspunsul asimetric (sugerează comă structurală).

b. Semnele oculare (verificăm dimensiunile pupilelor, fotoreacția):

- Pupilă midriatică areactivă unilaterală (e posibilă în angajarea trantentorială laterală);
- Pupile punctiforme (apare în leziuni pontine);
- Pupile fixe, asimetrice (sugerează comă structurală);
- Răspuns pupilar simetric (denotă comă toxicometabolică);
- Pupile fixe, notifică următoarele come: comele anoxice, coma din hipotermii (în caz de înec), comele din intoxicații.
- Semnul Horner cu ptoză, mioză, enoftalmie (se fixează în leziunile porțiunii cervicale a măduvei spinării sau/și a arterei carotide);
- Mișcări oculare spontane (limitarea mișcărilor conjugate ale ochilor într-o parte poate fi cauzată de leziunea centrelor tronculare ale văzului, de defecte ale câmpului vizual și/sau de hemiagnozie vizuală corticală);
- Limitarea mișcărilor unui glob ocular (sugerează leziunea unui nerv oculomotor și/sau fractura orbitală cu compresia mușchilor);
- Reflexul cornean (absența bilaterală denotă leziuni profunde ale trunchiului cerebral, absența unilaterală semnifică paralizia mușchilor mimici ca urmare a lezării nervului facial);
- Răspunsul oculomotor, vom efectua următoarele manevre: manevra „ochi de păpușă” (se efectuează numai dacă se exclude traumatismul cervical; la rotația rapidă a capului se produce devierea conjugată controlaterală a ochilor, prezența semnului notifică leziuni sau edem al emisferelor cu trunchiul cerebral integru nealterat, dispariția semnului la un pacient comatos semnalează lezarea sau edemul trunchiului cerebral) și stimularea vestibulară (răspunsul ochilor la proba calorică va fi prezent în coma toxică și/sau metabolică; răspunsul va lipsi în suferința trunchiului, ce notifică prezența unei come structurale sau toxicometabolice grave);

c. Prezența, durata, frecvența și tipul activității paroxistice (pot fi prezente accese tonice, tonico-clonice, după care se instalează SEC, apoi SENS).

Tabelul 8.5.1

Aprecierea stadiilor clasice de severitate a comei

Criteriile de apreciere	Gr. I Coma vigیلă	Gr. II Coma tipică	Gr. III Coma carus	Gr. IV Coma depășită
Contactul cu mediul	±	Absent	Absent	Absent
Comportament spontan	Somnolență sau agitație	Inert	Inert	Inert
Reactivitatea	Conservată	Vizuală=abs. Auditivă=redusă Nociceptivă=păstrată	Abolită	Abolită

Tonusul	Normal	Variabil	Absent	Absent
Reflexe: clipit cornean ROT deglutiție	Prezent	Absent	Absent	Absent
	Prezent	Variabil	Absent	Absent
	Prezent	Variabil	Absent	Absent
	Prezent	Variabil	Absent	Absent
Controlul sfincterelor	Slab	Absent	Absent	Absent
Tulburări vegetative	Absent	Respiratorii	Respiratorii severe, circulatorii	Abolirea respirației spontane
EEG	Traseu lent, reactivitate prezentă	Unde teta și delta Reactivitate redusă	Unde delta Reactivitate absentă	Traseu plat

4. Examinări paraclinice

a) *Examenul F.O.* denotă edem papilar;

b) *Examenul LCR:*

- LCR sanguinolent (sugerează traumatism craniocerebral, accident vascular, malformație vasculară);
- LCR clar cu citorahie importantă (presupune meningită tuberculoasă, virală sau bacteriană la debut);
- LCR clar cu citorahie și cu albuminorahie importantă (sugestiv pentru tumoră cerebrală sau traumatism craniocerebral);
- LCR tulbure (sugerează meningită bacteriană);
- Edem cu glicorahie (presupune meningită tuberculoasă);

c) *Examinări biochimice din sânge:* glicemie; ionogramă; teste de retenție azotată (uree, creatinină); teste funcționale hepatice (transaminaze, colinesteraze); coagulogramă; trombocite; hemoleucogramă; parametri acido-bazici (gaze sanguine);

d) *Examen complet de urină* (proteinurie, piurie, glicozurie, urobilinogen, pigmenți biliari, corpi cetonic, reacția cu clorură ferică este orientativă pentru intoxicația cu aspirină sau fenotiazine, urina se colorează în culoare roșu-violet);

e) *Examinări toxicologice* din sânge, urină și conținut gastric;

f) *Culturi din sânge, LCR, urină* la toți copiii comatoși febrili;

g) *Radiografia de craniu și coloană cervicală, CT, IRM cerebrală ECG și EEG.*

5. Consultații ale specialiștilor. Pentru a asigura o cât mai bună evoluție a copilului comatos, este de preferat munca în echipă. Pe acest considerent se va apela la consultul de specialitate al medicului: otorinolaringolog, oftalmolog, neurochirurg ș.a.

Sindroamele neurologice severe (edemul cerebral, ischemia cerebrală, dislocația cerebrală, sindroamele tronculare, sindromul epileptic) care se asociază cu comele determină corectitudinea tratamentului, evoluția bolii și prognosticul imediat și la distanță.

Edemul cerebral (abordarea și managementul EC sunt prezentate în Protocoalele clinice naționale).

EC este o manifestare patologică nespecifică, cu sau fără perturbarea conștienței, rezultat al unui exces de transudație și/sau al unui deficit de resorbție. EC este definit ca o creștere a volumului cerebral datorată creșterii volumului său de apă.

EC poate fi:

1. Generalizat, producând o creștere a PIC. Din păcate, semnele precoce ale EC sunt relativ nespecifice, se manifestă prin semne de creștere a PIC, din care cauză etiologiile pot fi descoperite relativ târziu, când apar semne de herniere cerebrală.

2. Localizat, determină mai degrabă afectarea funcțiilor cerebrale decât modificări în dinamica fluidelor.

Semnele și simptomele EC la sugar și la copilul mic sunt prezentate în tabelul următor:

Tabelul 8.5.2

Semne și simptome precoce de creștere a PIC

Semne	Sugar	Copil
Starea generală	Inapetență Vărsături Iritabilitate Comă Crize epileptice	Anorexie și greață Vărsături Letargie sau comă Crize epileptice
Cap / ochi	Bombarea fontanelei Dilatarea vaselor scalpului Semne false de localizare	Semne false de localizare
Altele	Semne de afectare a funcțiilor vitale Hipertensiune arterială Edem pulmonar	Semne de afectare a funcțiilor vitale Hipertensiune arterială Edem pulmonar

Etiopatogenie: EC poate rezulta în urma unor variate agresiuni cerebrale, tipurile de edem fiind asociate cu anumite procese patologice, deși în multe cazuri sunt implicate mai multe mecanisme patogenice. *Compartimentele antrenate* în EC sunt: lichidele (sângele, plasma, LCR, lichidul interstițial); factorii osmotici (ioni, proteine plasmatic și intracelulare); structurile membranare indispensabile pentru menținerea integrității homeostaziei hidroionice (BHE, membrane citoplasmatic, membrane periventriculare).

Clasificarea etiopatogenică a EC este diferit prezentată de diverși autori în funcție de experiența fiecăruia. În trecut EC era clasificat în două mari categorii: vasogenic și citotoxic. Unii autori prezintă separat EC hipoosmolar și EC interstițial întâlnit în hidrocefalii.

- *EC vasogenic* (extracelular) se întâlnește în următoarele patologii: infecții, traumatisme, toxine, convulsii focale, HTA. Mecanismul de apariție al acestui tip de EC este creșterea permeabilității endoteliului capilar și afectarea BHE, urmate de exudarea în substanța albă adiacentă a unui lichid bogat în albumină și macromolecule.
- *EC citotoxic* (celular) apare în cazul agresiunilor hipoxic-ischemice, infecțiilor severe, cauze toxice și metabolice, status epileptic, care condiționează scăderea fluxului sanguin cerebral. Mecanismul de apariție presupune scăderea producției energiei

intracelulare, rezultând o insuficiență a pompelor ionice membranare și o balonizare cu apă a celulelor.

- *EC hipoosmolar* (edem celular) apare în caz de hipoosmolaritate plasmatică, având diverse cauze: administrarea excesivă de fluide în cetoacidoza diabetică sau în încercările de reechilibrare hidroelectrolitică din deshidratările acute (când se folosesc lichide hipoosmolare), sindromul de dezechilibru în dializă. Mecanismul este determinat de dezechilibrul dintre hipoosmolaritatea plasmatică și hiperosmolaritatea din celulele gliale, cu acumulare consecutivă de apă în astrocite, rezultând un edem celular.
- *EC interstițial* (edem interstițial) apare în caz de hidrocefalie însoțită de HIC, creșterea presiunii intraventriculare fiind urmată de resorbția transependimară a LCR în spațiul extracelular și care poate fi vizualizat pe imaginile CT (zona lucens).
- *EC hidrostatic* (edem extracelular) apare în caz de HTA cu sau fără hipercapnie, creșterea TA determinând un eflux de apă din patul capilar în spațiul extracelular.

Investigații recomandate:

- *EO* este o investigație recomandată în mod obligatoriu la toți copiii cu EC; vom vizualiza 4 stadii (în ordinea creșterii gravității EC): stază papilară, edem papilar, hemoragii retiniene, decolare retiniană;
- *PL* este o metodă de diagnostic recomandată, dar care ridică multe probleme cu părinții. Există opinii controversate. Unii medici interzic efectuarea PL în edemul papilar. Alții consideră că se poate efectua în condiția luării unor precauții (pacientul va fi așezat în decubit lateral pentru a scădea PIC, diminuând riscurile herniilor cerebrale, ce se pot instala în momentul efectuării PL în prezența unei HIC);
- *CT* cerebrală prezintă hipodensități difuze sau localizate, consecință a conținutului mare de apă sau ștergerea hotarelor dintre substanța albă și cea cenușie, precum și îngustarea ventriculilor cerebrali, care sunt comprimați datorită creșterii conținutului de apă din substanța cerebrală;
- *IRM* cerebrală înregistrează un hiposemnal în secvențele T1 ponderate și hipersemnal în secvențele T2 ponderate, localizat sau difuz;
- *Radiografia craniană* confirmă dehiscenta suturilor la copiii la care HIC evoluează de mult timp, subțierea dorsum sellae și lărgirea șei turcești la copiii mari, precum și aspect de impresiuni digitate.

Dacă semnele HIC apărute în contextul EC nu sunt sau sunt întârziat recunoscute, copilul fiind fără tratament, creșterea PIC va deveni extremă și poate cauza complicații grave.

Complicațiile EC acut sunt:

- *Circulatorii* – se produc prin comprimarea vaselor cerebrale, cu apariția consecutivă a fenomenelor de ischemie cerebrală;
- *Mecanice* – reprezintă rezultatul herniilor (angajărilor cerebrale) prin orificiile dura mater sau prin gaura mare occipitală, astfel că: prin foramen magnum herniază amigdalele cerebeloase, producând compresia bulbului, arterelor vertebrale și rădăcinilor nervilor spinali (se manifestă clinic prin cefalee occipitală, torticolis, tulburări respiratorii, de ritm cardiac și vasomotorii; prognosticul este sever, cu sfârșit

letal, dacă nu se practică intervenția chirurgicală: craniotomie decompresivă); hernii la nivelul incizurii tentoriale (uncusul hipocampusului, uneori lobul anterior al cerebelului), rezultând compresia arterelor comunicante cerebrale, cu apariția de midriază pe partea angajării, tulburări vizuale, rigiditate prin decerebrare; herniile de sub coasa creierului ale corpului calos sau girus cinguli nu au expresie clinică.

Managementul în combaterea EC:

- Combaterea hipoxiei și preparate antihipoxante.
- Ameliorarea microcirculației sanguine și a perfuziei cerebrale.
- Ameliorarea permeabilității membranei celulare și a barierei hematoencefalice.

Principiile profilaxiei EC:

- În primele 24 ore, menținerea unei ușoare deshidratări prin scăderea aportului exogen de fluide. Excluderea soluțiilor cu conținut excesiv de apă liberă;
- Contracararea acidozei celulare prin evitarea hiperglicemiei;
- Administrarea corticosteroizilor;
- Evitarea obstrucției drenajului venos al creierului prin poziționarea extremității cefalice sub un unghi de 30° față de planul patului. [854, 890]

Principiile tratamentului EC [890] (se face în conformitate cu protocolul clinic național):

- Ameliorarea funcției celulei neuronale-gliale prin normalizarea balanței lichid intracelular – lichid extracelular și a transportului ionic transmembranar;
- Stabilizarea BHE;
- Controlul optim al valorilor de tensiune arterială;
- Administrarea diureticelor: de ansă (Furasemid); osmotice (Manitol);
- Administrarea remediilor cu putere osmotică și/sau oncotică (plasmă proaspăt congelată, albumină).

Tratamentul simptomatic se poate face prin:

- Mijloace fizice: restricția de lichide, hipotermia, hiperventilația, intubarea.

Schema generală de tratament are următoarele obiective:

- Lupta cu hipoxia SNC;
- Ameliorarea și stabilizarea microcirculației și a perfuziei creierului;
- Ameliorarea permeabilității membranelor celulare și a BHE;
- Ameliorarea și stabilizarea metabolismului țesutului nervos;
- Tratamentul sindromologic;
- Tratament etiologic.

La bolnavii comatoși (posttraumatici) deprecierea biochimică apare înainte de debutul HIC, când PPC este controlabilă, iar avertizarea timpurie în fereastra de intervenție terapeutică ar fi eficace. [896]

Ischemia cerebrală

Cauzele IC pot fi:

- *Sistemice:* hipotensiunea, hipoxia, anemia, hipertermia, hiper- și hipocapnia, dereglări electrolitice, hiper- și hipoglicemia, dereglările echilibrului acido-bazic și dereglările induse de inflamația sistemică;
- *Intracerebrale:* HIC, EC, angiospasmul, hidrocefalea, dereglările inflamatorii și convulsile.

Fiziopatologia IC:

- IC se instalează odată cu scăderea debitului vascular cerebral (DVC) și a PPC;
- Mecanismul de compensare a scăderii DVC sunt vasodilatația și creșterea fracției de extracție a O_2 ;
- Pragul sub care scăderea DVC este urmată de leziuni tisulare ireversibile produce abolirea funcției neuronale, dar se menține structura țesutului cerebral;
- În IC există trei stadii de afectare hemodinamică și metabolică: stadiul autoreglării, stadiul olighemic, stadiul ischemic.

IC determină:

- eliminarea defectuoasă a CO_2 ;
- comutarea metabolismului glucidic de la calea aerobă la calea anaerobă;
- creșterea producției de acid lactic intracelular;
- scăderea pH intracelular;
- epuizarea stocului de energie asigurat de fosfați;
- creșterea concentrațiilor de neurotransmițători excitatori;
- deschiderea canalelor de calciu;
- modificări ale homeostaziei ionice, cu acumularea intracelulară a calciului;
- activarea fosfolipazelor membranare;
- eliberarea de acizi grași liberi, care contribuie la producerea leziunilor celulare prin stimularea agregării plachetare a vasoconstricției și prin perturbarea BHE;
- generarea de radicali liberi cu potențial citotoxic.

Tratamentul ischemiei cerebrale se face prin optimizarea perfuziei cerebrale:

- Restabilirea, menținerea și creșterea DVC;
- Profilaxia leziunilor secundare de reperfuție: cerebroprotecția, hemodiluția, antagoniști de calciu, antagoniștii receptorilor NMDA și non-NMDA (AMPA), și antioxidanți;
- Creșterea PPC: vasopresoare, Plasmă proaspăt congelată, Cardiotonice;
- Ridicarea toleranței neuronului la hipoxie: Barbiturice, Antagoniști opioizi, Antipiretice, Plasmă proaspăt congelată, Albumină, Hipotermie.

Menținerea aportului de O_2 sub nivelul cerințelor creierului micșorează riscurile ischemiei. Acestea sunt determinate de următoarele procese patologice:

- Eliminarea defectuoasă a bioxidului de carbon;
- Declanșarea metabolismului glucidic pe cale anaerobă;
- Producerea de acid lactic intracelular;
- Scăderea pH-ului intracelular;
- Deschiderea canalelor de calciu cu acumularea intracelulară a calciului;
- Carență de energie asigurată de fosfați;
- Activarea fosfolipazelor membranare;
- Declanșarea cascadelor de metabolizare a acizilor grași liberi care contribuie la producerea leziunilor celulare prin stimularea agregării plachetare, a vasoconstricției și prin afectarea BHE;
- Creșterea concentrațiilor de neurotransmițători excitatori, Glutamat și Aspartat;

- Eliberarea de radicali liberi de oxigen cu toxicitate majoră. [890]

În procesul examenului neurologic la fel vom evalua și simptomele, care caracterizează *sindromul de dislocație* și apar drept consecință a proceselor expansive, hemoragiilor cerebrale, abscesului cerebral și hidrocefaliei etc.

Principiile de tratament al sindromului de dislocație:

- Scăderea fluxului cerebral și volumului sanguin cerebral;
- Hiperventilația (măsură care permite scăderea rapidă a tensiunii intracraniene);
- Scăderea în volum a unuia dintre componentele intracraniene (înlăturarea tumorii intracraniene);
- Mărirea spațiului pe contul trepanării decompressive a craniului;
- Înlăturarea surplusului de LCR, prin instalarea drenajului extern sau administrarea preparatelor ce inhibă producerea lui.

Diagnosticul diferențial al unui copil comatos va parcurge mai multe etape. Trebuie de diferențiat o stare comatoasă de stările asemănătoare comei: starea vegetativă, Locked-in syndrome, mutismul akinetic, catatonia etc.

- *Starea vegetativă* este o stare vigیلă fără cunoștință, datorată unor suferințe difuze cerebrale (traumatice, ischemice); poate fi tranzitorie sau permanentă. Are următoarele caracteristici: somnul este prezent, mișcări stereotipe prezente, fără răspuns verbal, nu au activitate motorie orientată în vreun scop, incontinență pentru fecale și urină, EEG nu este izoelectric;
- *Locked-in syndrome*: conștiința păstrată, tetraplegie, paralizii ale nervilor cranieni, poate comunica doar prin clipire și mișcarea ochilor pe verticală. Apare din leziuni pontine prin infarct, hemoragie, procese demielinizante, tumori, intoxicații;
- *Mutismul akinetic*: aparență de bolnav conștient, nu vorbește, este imobil, nu este paralizat, apare din leziuni bilaterale în lobiile frontali, tulburări ale corelației între sistemul limbic și cortex, leziuni ale substanței cenușii profunde din diencefal;
- *Catatonia*, apare în bolile psihice afective sau psihozele organice (la copil în encefalite, intoxicații), pacientul pare a fi fără conștiință, în decubit, imobil, inconștient, dar își reamintește episodul;
- *Somnul fiziologic* (ciclul somn-veghe prezent). În somnul fiziologic, copilul poate fi trezit cu ușurință, sub acțiunea stimulilor externi (inclusiv verbo-motorii), trecînd în starea de veghe care permite exercitarea normală a proceselor psihice subiective și obiective;
- *Hipersomnia* este o stare de somn, de durată și profunzime anormale. Diferența față de comă se face prin aceea că bolnavul poate fi trezit; în stare de trezire se alimentează, își satisface nevoile fiziologice, după care recade în stare de somn;
- *Sincopa* este o pierdere tranzitorie a stării de conștiință și a tonusului postural, ca rezultat al perfuziei cerebrale insuficiente.

Astfel, la orice formă de comă vom efectua următorii pași în plan terapeutic (conform Protocolelor clinice în vigoare):

- Stabilizarea hemodinamicii;
- Reechilibrarea hidrică, electrolitică și acido-bazică;

- Deducerea stresului oxidativ;
- Profilaxia complicațiilor;
- Asigurarea unui aport nutritiv adecvat necesităților metabolice;
- Tratament antipiretic;
- Tratament simptomatic.

La sfârșitul acestor 2 etape în marea majoritate a cazurilor diagnosticul etiologic poate fi stabilit și se **completează schema terapeutică** cu:

1. *Tratament etiologic:*

- Tratament antiinfecțios în meningită;
- Tratament neurochirurgical în comele structurale;
- Măsurile de eliminare a toxinelor din organism și administrarea de antidoturi specifice în caz de intoxicații;
- Insulină cu acțiune rapidă, în același timp, reechilibrare hidroelectrolitică și acido-bazică (în caz de comă diabetică);
- Glucoză intravenos (0,5 g/kg, în comă hipoglicemică);
- Hemodializă (în comă uremică);
- Corectarea natriemiei sau calcemiei (în comă din diselectrolitemie).

2. *Alte măsuri terapeutice:*

- Menținerea unui echilibru hidroelectrolitic și nutrițional adecvat pe cale parenterală;
- Evitarea stazei pulmonare cu secreții bronșice prin modificarea poziției, masaj, aspirarea secrețiilor;
- Profilaxia escarelor;
- Profilaxia ulcerelor corneene prin instilație de ser fiziologic;
- Profilaxia infecțiilor prin respectarea strictă a regulilor de asepzie;
- Tratament imediat al oricărei infecții apărute;
- Corectarea tulburărilor de termoreglare;
- Combaterea agitației.

Vom suspenda *tratamentul* unui copil comatos în stadiul de comă depășită, în care a survenit moartea creierului, respirația și circulația fiind menținute prin mijloace artificiale.

Criteriile de suspendare a tratamentului:

- Abolirea completă a reactivității la nivelul nervilor cranieni (midriază bilaterală fixă, reflex cornean abolit);
- Absența respirației spontane;
- Hipotermie;
- Traseu EEG plat în toate derivațiile, la orice stimul, pe o perioadă de 10 min., înregistrat de 2 ori, la interval de mai multe ore. Monitorizarea EEG este recomandată pacienților comatoși pe toată perioada de inconștiență. [167, 888]

Coma este o stare relativ comună în unitatea de terapie intensivă pediatrică. Deși principiile de diagnostic și management sunt în esență aceleași atât pentru copii cât și pentru adulți, există unele aspecte specifice vârstei legate de sugari și copiii sub 16 ani,

care influențează comportamentul terapeutic. Mai multe aspecte privind neuroplasticitatea, PIC crescută și epileptogeneza în creierul imatur sunt luate în considerație. Este important rolul noilor tehnologii utilizate pentru monitorizarea neurofiziologică a copilului comatos. [893]

8.6. Tulburările din spectrul autist la copil (TSA)

Sindromul autistic îl vom suspecta la un copil cu polihandicap sever, având afectate numeroase domenii ale psihicului: comportamentul, comunicarea, cogniția, socializarea, motricitatea, percepția. [16, 17, 106, 140, 335, 362] Acest sindrom poate fi întâlnit la copiii cu diverse patologii neurologice, în special PCI și epilepsie, care deseori se asociază cu tulburări comportamentale etc., dar poate fi și ca boală izolată în cadrul tulburărilor de spectru autist (TSA). [881, 882, 883]

Autismul (TSA) este o tulburare pervazivă de dezvoltare caracterizată de scăderea capacității de a interacționa pe plan social și de a comunica. Se caracterizează prin comportament stereotip și repetitiv, cu simptome ce se manifestă de obicei înaintea vârstei de 3 ani. TSA includ în sine autismul, autismul atipic și sindromul Asperger. [37, 38, 75, 361, 369] Sunt descrise cazuri de modificări autistice la copiii cu ST. [337]

Autismul reprezintă o evoluție atipică heterogenă a dezvoltării neurologice, caracterizată prin dereglări în comunicarea și interacțiunea socială, comportament, interese și activități restrânse și repetitive. [16, 17, 106, 140, 333, 362]

Datele statistice și științifice internaționale confirmă o creștere substanțială (de 10-15 ori) în ultimele decenii a prevalenței autismului, de la 4-5/10.000, în anii 1960, la 40/10.000 în prezent, pentru copiii în primii 3 ani de viață. Unii autori demonstrează că prevalența TSA este de 1%, iar în unele țări ajunge și la 2%. Astfel, TSA a devenit cea mai prevalentă formă a dereglărilor de dezvoltare. [12, 106, 129, 173]

În 2013 OMS relatează o prevalență medie globală a TSA de 1/160, considerată mai joasă decât cea reală din cauza lipsei datelor relevante din țările slab dezvoltate. [16]

Categoriile de suspexții pentru autism. Tulburările specifice autismului se clasifică în 5 categorii, după E. Verza: [16, 106, 140]

1. Dificultăți de limbaj și comunicare;
2. Discontinuitate în dezvoltare și învățare;
3. Deficiențe perceptive și relaționale;
4. Tuburări acționale și comportamentale;
5. Disfuncționalități ale însușirilor și funcțiilor psihice.

Clasificarea TSA:

Conform CIM-10, autismul infantil este unul din cele 6 subtipuri ale tulburărilor de dezvoltare profunde (F84):

- a. autismul infantil (F84.0);
- b. autismul atipic (F84.1);
- c. sindromul Rett (F84.2);
- d. altă tulburare de dezintegrare a copilăriei (F84.3);

- e. tulburare hiperactivă asociată cu retardare mintală și mișcări stereotipe (F84.4);
- f. sindromul Asperger (F84.5). ^[129, 364, 513, 647]

Totodată, în lipsa markerilor biologici, criteriile de diagnosticare și clasificare a TSA sunt subiect de discuții continui pentru delimitarea unei opinii unice a specialiștilor.

Viziunea actualizată asupra criteriilor de bază pentru diagnosticarea TSA este stipulată în *Manualul de Diagnostic și Statistică a Dezordinilor mintale*, DSM-V, 2013 (Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders, DSM-V, 2013), care a substituit clasificarea precedentă – DSM-IV TR (2000).

Odată cu publicarea versiunii actualizate DSM-V, subtipurile autismului (tulburarea autistă, sindromul Asperger și dereglările pervazive nespecificate) au fost unificate într-un singur diagnostic – tulburarea din spectrul autist. Astfel, sindromul Rett, având o cauză genetică clară și o manifestare clinică distinctă, a fost exclus din TSA. La fel, din TSA a decăzut și tulburarea de dezintegrare a copilăriei, care a devenit o entitate nosologică aparte.

În DSM-V apar 3 nivele de severitate a tulburării de dezvoltare, în funcție de gradul de suport necesar copilului:

- Nivelul 3 „Necesită suport foarte substanțial”;
- Nivelul 2 „Necesită suport substanțial”;
- Nivelul 1 „Necesită suport”;

Revizuirea versiunii a 10-a a CIM (preconizată pentru 2017) promite instalarea unei coerențe dintre abordările actuale ale diferitelor clasificări ale TSA (CIM-10; DSM-V etc.) în vigoare. ^[129]

A fost descoperită o gamă largă de factori de risc, dar rolul fiecăruia în parte e dificil de a fi atestat.

Factorii de risc pentru apariția TSA:

- Factorii ereditari și cei de mediu au un rol incontestabil, dar interacțiunile dintre ei nu sunt clare;
- Vârsta reproductivă avansată, atât cea maternală, cât, în special, cea paternală sau ambele reprezintă un factor consistent de risc. Nu este clar substratul biologic, dar se presupune corelația cu mutațiile germinative (în special ale tatălui);
- Factorii corelați cu noile tehnologii informaționale (expunerea la radiație, câmpuri electromagnetice) – incidența autismului este de 2 ori mai sporită în orașe (mulți părinți ai copiilor cu TSA sunt avansați în noi tehnologii informaționale);
- Factorii gestaționali, factorii nocivi în timpul sarcinii, expunerea la noxe;
- Acidul folic, în doze adecvate, ar putea avea un rol protector, dar surplusul de vitamine, inclusiv de acid folic se presupune că ar avea un rol nociv;
- Nu există dovezi în favoarea efectului nociv pentru declanșarea TSA al unor vaccinuri (contra rujeolei, rubeolei, oreionului), vaccinurilor (conform diferitelor clasificări ale TSA) care conțin componente de mercur (tiomersal) sau imunizărilor repetate;
- Sibling-ul cu autism;
- Malformațiile congenitale ale SNC, inclusiv drept rezultat al infecțiilor intrauterine;

- Vârsta de gestație mai mică de 35 săptămâni.
- Utilizarea Valproatului de sodiu de către mamă în timpul sarcinii.

În peste 70% de cazuri autismul este asociat cu una sau mai multe stări comorbide: [68, 140, 362, 604]

- Encefalopatii neonatale sau encefalopatii epileptice, care includ și spasmele infantile;
- Maladii cromozomiale (ex. sindromul Down, sindromul X-Fragil, sindromul Angelman, duplicația 15q, sindromul Rett);
- Sindroame cromozomiale neidentificate (ex., sindromul Smith-Lemli-Opitz, asocierea CHARGE, Moebius);
- Maladii metabolice ereditare (ex., Fenilcetonuria etc.);
- Sindroame neurocutanate (ex., scleroza tuberoasă etc.)

Cauzele autismului sunt diverse și complexe. Factorii genetici joacă un rol major în etiologia autismului ($\geq 80\%$). Studiile științifice recente confirmă că autismul poate fi determinat de mutații în circa 500-1000 diferite gene care, potențial, contribuie la dezvoltarea anormală a creierului atât în perioada prenatală, cât și în cea postnatală, prin interacțiunile genă-genă sau genă-mediu. Astfel, un alt component substanțial este mediul. Contribuția factorilor de mediu în autism este definită printr-un spectru larg de factori nongenetici: de la influențele virusurilor, medicamentelor, chimicalelor până la influențele sociale.

Cu alte cuvinte, în prezența predispoziției genetice pentru autism, un anumit număr de factori nongenetici, de mediu, sporesc riscul pentru autism.

Simptomatologie, diagnostic

1. Dificultățile de limbaj și comunicare la autiști apar în fragedă copilărie și au ca numitor comun lipsa de interes a acestor copii pentru dezvoltarea limbajului.

Manifestările caracteristice limbajului autiștilor se referă la:

- lipsa de răspuns la comenzile verbale și la apelul pe nume;
- prezența întârzierii în dezvoltarea vorbirii și pronunției defectuoase;
- existența ecolaliilor – sub forma repetiției mai frecvente a sfârșitului cuvintelor și propozițiilor;
- schimbarea ordinii sunetelor în cuvânt, substituirea cuvintelor și lipsa cuvintelor de legătură;
- prezența unui vocabular sărac și a vorbirii economicoase, lipsa de intonație și flexibilitate (inexpresiv).

2. Discontinuitatea în învățare și dezvoltare se poate manifesta sub diverse forme contradictorii ale comportamentelor cognitive. Spre ex.: pot exista la același subiect aspecte legate de incapacitatea de a număra, dar performanțe deosebite la înmulțire, dificultăți în învățarea literelor, dar ușurință în învățarea cifrelor și în general prezența unui interes pentru însușirea unor informații în detrimentul altora.

3. Deficiențele perceptive și de relaționare pot căpăta manifestări foarte diverse. Există autiști plângăreți, agitați în majoritatea timpului sau alții inhibați, lipsiți de interes pentru lumea inconjurătoare. De asemenea, sunt unii autiști interesați în atingerea și

pipăirea obiectelor, alții manifestă repulsie pentru aceasta și chiar față de anumite mângâieri. Unii prezintă atracție deosebită față de anumite obiecte cu diverse proprietăți (ex. obiecte strălucitoare), alții le ignoră.

4. Tulburările acționale și comportamentale se referă la o serie de aspecte, dintre care mai des întâlnite sunt comportamentele bizare, caracterizate prin acțiuni de automutilare, autodistrugere sau autostimulare. Automutilarea sau autodistrugerea se produc prin acțiuni de lovire a unor părți ale corpului de alte obiecte. Autostimularea este de mai multe feluri:

- kinestezică – legănatul înainte și înapoi, frecarea lobului urechii;
- tactilă – lovirea coapsei cu palma, zgârierea;
- auditivă – plescăitul din limbă sau emiterea neîntreruptă a unui anumit sunet;
- vizuală – învârtirea unui obiect în fața ochilor sau privirea continuă a degetelor.

Acțiunile stereotipe, caracteristice sunt legate de rotirea brațelor, învârtirea pe loc și mersul pe vârfuri.

Autiștii au o nevoie redusă de somn, au reacții diminuate la dureri și frig și își modifică dispoziția fără explicație.

Comportamentul autistic tipic poate fi pus în evidență în perioada copilăriei fragede, prin urmărirea performanțelor neuropsihice ale copilului, dar diagnosticul se confirmă după vârsta de 3-5 ani.

5. Disfuncționalitatea proceselor și funcțiilor psihice cuprinde mai multe planuri:

a. *Planul afectiv-motivațional* – care se manifestă printr-o lipsă de interes pentru contactele sociale și trăirile celor din jur. Imaturitatea afectivă se exprimă printr-o conduită infantilă, contacte sporadice cu cei din jur și tendință de izolare;

b. *Planul gândirii și inteligenței* – prezintă un aspect asemănător cu deficiența mintală severă, ceea ce limitează foarte mult caracterul achizițiilor cognitive bazate pe înțelegere și mai mult pe o memorie mecanică relativ dezvoltată. [16, 17, 140, 335, 362, 569]

Manifestările clinice ale TSA:

A. *Deteriorare în comunicarea socială și interacțiunea socială.* Toți copiii cu autism prezintă *deteriorare în relaționarea socială*, care este definită ca incapacitatea de a interacționa cu alții și de a împărtăși stările emoționale. Copiii par a nu căuta interacțiuni cu părinții, ignoră încercările adulților de a le capta atenția. O altă caracteristică distinctivă este *dereglarea atenției conjugate*, care apare, în mod normal, *spontan* când copilul se bucură, împărtășind atenția acordată unui obiect sau eveniment – privește alternativ obiectul și părintele. Lipsa abilităților sociale fundamentale face dificilă dezvoltarea relațiilor interpersonale cu semenii și cea a abilităților de limbaj.

Copilul cu autism:

- are dificultăți în a-și exprima emoțiile și a înțelege emoțiile celorlalți;
- nu împărtășește bucuria, interesele sau realizările cu alți oameni;
- chiar dacă posedă un vocabular bogat, are dificultăți în susținerea conversației, are un limbaj neobișnuit, adesea poate vorbi la nesfârșit doar despre un singur subiect (dinozauri, automobile etc.);
- refuză să fie îmbrățișat sau sărutat dacă inițiativa aparține altcuiva;

- când cineva îi se adresează, sau când este chemat pe nume, nu reacționează;
- recurge rar la contact vizual sau nu stabilește deloc contact vizual cu alte persoane;
- preferă să se joace de unul singur, nu este interesat de jocul altor copii, nu are prieteni;
- atunci când nu știe cum să comunice ce vrea, poate pur și simplu să strige sau să ghideze mâna adultului spre obiectul dorit.

B. *Comportament – interese și activități restrictive și repetitive (stereotipe)*. Copiii cu TSA pot prezenta comportamente, interese și activități repetitive și restrânse în diverse arii, care se pot manifesta în cele mai diferite moduri.

Copilul cu autism:

- prezintă mișcări repetitive, stereotipe (flutură mâinile, își leagă corpul, merge pe vârfurile picioarelor, se rotește);
- poate sta ore în șir aranjând jucăriile, obiectele într-un rând, în loc să se joace cu ele în mod imaginativ;
- poate repeta de multe ori cuvintele cuiva, chiar și auzite demult (ecolalie), unele dintre ele utilizându-le în contextul potrivit;
- reacționează exagerat la orice schimbare în rutină (schimbarea timpului mesei, poziției obiectelor sau a mobilierului din cameră, schimbarea traseului obișnuit spre grădiniță etc.);
- poate avea interese neobișnuite, persistente, de exemplu, poate fi obsedat de aspirator, cifre, semne rutiere etc.;
- este hiper- sau hiporeactiv la stimuli senzoriali (reacționează neobișnuit la durere/căldură/frig, anumite sunete, texte, atingere; miroase excesiv obiectele).

Autismul este o tulburare de spectru, ceea ce înseamnă că manifestările clinice ale autismului variază mult de la caz la caz – de la manifestări ușoare la severe. Copiii diferă ca nivel de dezvoltare al abilităților sociale, comportamentale, comunicative, de motricitate, de percepție și intelectuale.

Astfel, unii copii cu TSA pot fi capabili, dotați, alții – cu dizabilitate severă intelectuală; abilitățile de comunicare pot varia de la limbaj bogat la lipsa limbajului; de la comportament neobișnuit la comportament agresiv, distructiv. Nu există două persoane cu autism absolut identic. ^[54, 55, 67]

Stabilirea diagnosticului necesită acuratețe la următorii copii:

- vârstele mai mici de 24 luni;
- vârsta de dezvoltare mai mică de 18 luni;
- la care lipsește informația despre dezvoltarea anterioară;
- cu maladii concomitente (ADHD, mentale);
- cu dificultăți de comunicare funcționale.

În stabilirea diagnosticului vom efectua următorii pași:

- Anamneza;
- Examenul clinic complet, inclusiv cel *neurologic (la copilul mic) (tab. 8.6.1)* (interacțiunea socială și comportamentul; limbajul, întârzierea în achiziția vocabularului, bolborosirea cuvintelor, mai puțin de 10 cuvinte la 2 ani); regresia sau pier-

Abilitățile de dezvoltare timpurii și „semnalele de alarmă” pentru autism

Abilitățile de dezvoltare	Vârsta tipică de achiziție	Semnele de alarma la copiii cu autism
Zâmbetul social	Apare la vârsta de 1-3 luni	Unii copii cu autism zâmbesc, dar relatările părinților arată că este dificil de a obține un astfel de comportament (de ex.: zâmbetul este obținut prin contact fizic sau o rutină anticipativă, fiind diferit de un zâmbet social adevărat)
Răspunsul la nume	De la 8-10 luni, copiii răspund la numele lor când sunt chemați	Copiii cu autism nu răspund sau răspund mai greu la apel, când li se rostește numele este nevoie de mai multe apeluri sau atingeri fizice. Îngrijorările vizavi de probleme de auz sunt deseori primele semnale de alarmă pentru părinți
Atenția conjugată	La 8-10 luni urmărește privirea altei persoane, la 10-12 luni urmărește direcția indexului când se arată spre ceva	Lipsa atenției conjugate: uneori poate arunca o privire scurtă în direcția respectivă, dar nu se întoarce către persoana care a inițiat acțiunea
Comunicarea gestuală	Copiii indică cu degetul obiectul dorit la 12-14 luni. Mai târziu, la 15-16 luni, apar gesturile protodeclarative, când copilul direcționează atenția părintelui spre un obiect	Nu folosește indexul; dirijează prin gestul „mână-peste-mână”, uneori întinde mâna spre obiect, fără a folosi atenția conjugată
Gânguritul	De regulă, gânguritul bilabial (ba-ba-ba, ma-ma-ma) apare la 6-7 luni, la 8-10 luni apare gânguritul alternativ, cu angajarea verbală a adultului. La 10-12 luni apar primele cuvinte, jargoane.	Gânguritul apare târziu, la 12 luni. La fel, apar sunete izolate, noncomunicative, repetitive, nefuncționale

derea achizițiilor verbale. Dacă limbajul este prezent se includ: vocalizări neverbale, ecolalie, reducerea sau utilizarea rară a unor scurte propoziții pentru comunicare. *Răspunsul vizavi de alte persoane*: răspuns absent sau întârziat când aude numele său, zâmbet social redus sau absent, răspuns absent sau redus la sentimentele altor persoane sau expresii faciale. *Interacțiunea cu alte persoane*: intoleranța față de cei care pătrund în spațiul lor personal, reducerea sau absența interesului social în timpul jocului cu alți copii, reducerea sau absența interesului față de acțiunile altora, reducerea sau absența împărtășirii bucuriei. *Contactul vizual*: reducerea sau absența gesticulațiilor sau expresiilor faciale, orientării spațiale, contactului vizual. *Idei și imaginație*: reducerea sau absența imaginației. *Interese neobișnuite și mișcări*

repetitive; mișcări stereotipe (bătăi din palme, rotații ale corpului, legănări), jocuri stereotipe (deschiderea-închiderea ușii), focusări la interese neobișnuite, reactivitate emoțională la situații noi, anturaj nou. O reacție neadecvată la stimulii senzoriali (muzică tare, spălatul părului, la atingeri, la mângâieri, la gusturi, la mirosuri.

- Investigațiile de laborator și paraclinice. Obligatoriu (audiograma, aprecierea acuității vizuale). Recomandabile (examen sumar al sângelui, examen sumar al urinei, examen biochimic complex, teste metabolice, cariotip, investigații genetice moleculare);
- EEG, NSG, CT/IRM cerebrală;
- Consultul specialiștilor: neurologului și psihiatrului de copii, pediatrului, geneticianului, endocrinologului, oftalmologului, gastrologului, psihologului (testări psihologice), surdologului (otoscopia), logopedului, specialistului în terapie ocupațională. [54, 55, 106, 364, 604, 647]

Prezența dismorfismelor congenitale, anomaliilor majore și minore de dezvoltare sunt un criteriu determinant pentru a referi pacientul la genetic:

- prezența anomaliilor pavilionului auricular;
- epicantul;
- hipertelorismul;
- anomaliile dentare;
- anomaliile extremităților (sindactilii, dimensiuni prea mici sau prea mari ale mâinilor, picioarelor etc.).

Examinarea foarte minuțioasă cu scopul observării unor eventuale semne cutanale ale neurofibromatozelor, cum ar fi petele de culoare „café au lait”, maculele hipopigmentate sau angiofibromele, hiperelasticitatea pielii, extensibilitatea exagerată a articulațiilor (în cazul asocierii cu Sindroamele X Fragil, Williams) etc.

Evaluarea neurologică generală ne va sugera informații prețioase. Examenul neurologic va fi centrat pe estimarea:

- abnormalităților în motricitatea grosieră sau /și fină;
- abnormalităților în dezvoltarea neuropsihică cognitivă, senzorială, de limbaj, auditivă etc.;
- asimetriei în tonusul muscular;
- hipotoniei sau spasticității generalizate;
- semnelor de focar;
- semnelor disfuncției cerebelare (ataxie, tremor);
- abnormalități ale nervilor cranieni (caracteristice în asocierea cu sindromul Moebius).

Vom efectua pașii obligatorii în evaluarea diagnostică:

- Screeningul la autism;
- Istoricul familial;
- Istoricul prenatal și medical;
- Evaluarea/analiza parametrilor de creștere și dezvoltare;
- Examinarea la prezența dismorfismelor congenitale, anomaliilor majore și minore de dezvoltare;

- Examinarea dermatologică;
- Evaluarea neurologică;
- Evaluarea și diagnosticarea în baza: manifestărilor clinice; criteriilor diagnostice (DSM-V) (tab. 8.6.2); testelor de diagnostic specializate;
- Consultul specialiștilor;
- Investigații paraclinice;
- Diagnosticul diferențial;
- Supravegherea: elaborarea planului de abilitare, monitorizarea măsurilor de abilitare, reevaluarea, ajustarea planului de abilitare.

Screeningul la autism. În practica internațională sunt utilizate o serie de teste screening la autism pentru identificarea copiilor cu risc sporit.^[64] Standardele actuale de supraveghere a copiilor în condiții de ambulator în RM propun folosirea testului screening la autism „Lista pentru autism la copiii de vârstă mică” – CHAT (Checklist for Autism in Toddlers).

Printre alte instrumente screening se enumeră: M-CHAT (modificat în 2007), M-HAT R/F (2009) etc. Institutul Național de Sănătate și Excelențe Clinice a propus în septembrie 2011 un ghid rapid de recunoaștere și diagnosticare a copiilor cu TSA.^[513]

Tabetul 8.6.2

Criteriile clinice de bază ale TSA, conform DSM-V

Criteriile de bază	Caracteristicile
Deteriorări persistente în comunicarea socială și interacțiunea socială prin prisma multiplelor contexte – care să se regăsească în toate cele 3 arii	Deteriorare în reciprocitatea socioemoțională Deteriorare în comportamentul comunicativ nonverbal, folosit în interacțiunea socială Deteriorare în stabilirea, menținerea și înțelegerea relațiilor interpersonale
Comportament, interese și/sau activități restrânse, repetitive (stereotipe) – manifestate în cel puțin 2 dintre cele 4 arii	Vorbire, mișcare motorie și utilizare de obiecte în mod stereotip (repetitiv) Ațașament excesiv la rutină, comportamente și vorbire ritualizate sau rezistență excesivă la schimbare Interese restrânse, fixate care sunt anormale fie ca intensitate, fie ca focalizare Hipo- sau hiperreactivitate la stimuli senzoriali sau interes neobișnuit pentru caracterul senzorial al mediului

Conduita pacientului cu TSA:

- Suspectăm autismul dacă sunt semne de întârziere în dezvoltare și comportament atipic, dar se ține cont de faptul că sub acestea se pot suspecta și alte maladii;
- Trebuie să se țină cont de toate plângerile ce survin de la rude;
- Se iau în considerație semnele clinice ce ar presupune autismul;
- Autismul nu trebuie exclus dacă nu sunt prezente toate criteriile clinice, ele pot apărea pe parcurs;
- Semnele nu întotdeauna pot fi recunoscute și relatate de părinți, copii, îngrijitori;

- Deseori semnele pot fi mascate de reacția copilului la un mediu nou;
- Trebuie luate în considerație cultura familială, prezența a două sau mai multe limbi vorbite;
- Autismul poate fi subdiagnosticat la copiii cu dizabilități mintale;
- Poate avea loc o subdiagnosticare a autismului la fete;
- Nu trebuie să excludem autismul în caz dacă lipsește un bun contact vizual, un limbaj adecvat sau copilul se joacă bine în jocurile sociale. Nu excludem un examen anterior unde nu s-a diagnosticat autismul, în cazul când pe parcurs survin noi informații și noi semne clinice.

În conduita autiștilor vom ține cont de câteva considerente esențiale:

- Autismul este o tulburare complexă caracterizată printr-o dezvoltare și un comportament anormal;
- Copiii cu autism sunt o populație extrem de heterogenă, ce prezintă o serie variată de nevoi educaționale deoarece au o paletă foarte largă de tulburări;
- Majoritatea autiștilor sunt polihandicapați severi, având afectate numeroase domenii ale psihicului: comunicarea, cogniția, motricitatea, percepția, socializarea.

Copiii autiști pot prezenta următoarele manifestări coexistente:

1. Probleme de dezvoltare:

- dizabilitatea intelectuală (circa 45%);
- tulburări de limbaj (variază);
- tulburare de hiperactivitate/deficit de atenție (Attention Deficit Hyperactivity Disorder, ADHD) (28-44 %).

2. Probleme medicale generale:

- epilepsie: prevalența epilepsiei în TSA este înaltă, estimările variind între 8% și 30%;
- dereglări gastrointestinale: diaree/constipație/dureri abdominale (9-70%);
- sindroame genetice: sindroame cromozomiale (ex. sindromul X-fragil, sindromul Angelman, sindromul Rett, sindromul Down, duplicația 15q); sindroame neurocutanee (ex. scleroza tuberoasă); sindroame cu abnormalități cromozomiale neidentificate (ex. sindromul Smith-Lemli-Opitz, asocierea CHARGE, Moebius);
- dereglări metabolice ereditare (ex. Fenilcetonuria etc.);
- dereglări de somn: treziri nocturne, dificultăți de adormire;
- ticuri.

3. Probleme psihiatrice:

- anxietate;
- depresie;
- tulburări obsesiv-compulsive.

4. Probleme comportamentale:

- comportament agresiv (circa 68%);
- comportament de automutilare (circa 50%);
- pică (circa 36%).

Metodele standard specializate de diagnostic – „Standardul de aur” pentru evaluarea autismului enumeră următoarele instrumente:

- Programul de observație pentru diagnosticul autismului (ADOS);
- Interviu de diagnostic în autism revizuit (ADI-R);
- Scala de evaluare a autismului infantil (CARS).

Evaluarea dezvoltării și inteligenței se face, aplicând:

- Testul screening de apreciere a dezvoltării neurologice (BINS);
- Scala Bayley de apreciere a dezvoltării sugarului și copilului (Bayley III);
- Scala Wechsler pentru preșcolar și școlarul mic (WPPSI-III);
- Scala de inteligență Wechsler pentru copii, WISC-IV;
- Testul screening de dezvoltare DENVER II, ș.a.

Testele sunt aplicate de către psiholog sau alt specialist certificat din echipa multidisciplinară.

Diagnosticul diferențial al autismului se va efectua cu un șir de boli, care pot evalua cu sindroame autistice:

- Un careva sindrom genetic (Rett, X-fragil etc.);
- Psihoză sau alte dereglări de ordin psihic;
- Dificultăți de vorbire;
- Întârzieri în achiziția limbajului;
- Tulburări de comportament;
- Deficit de atenție cu hiperactivitate ^[53];
- Tulburări de dispoziție;
- Tulburări anxioase;
- Tulburări de atașament;
- Afecțiuni obsesiv compulsive;
- Dizabilitate intelectuală sau întârziere a dezvoltării globale;
- Epilepsie și encefalopatii epileptice ^[53];
- Afecțiune severă auditivă;
- Afecțiune vizuală severă;
- Cecitate;
- Maltratare;
- Mutism selectiv.

Tratamentul TSA trebuie să contribuie armonios la corectarea tuturor deficiențelor copilului și se administrează pe o perioadă îndelungată de către o echipă multidisciplinară (specialiști cu profiluri diferite). Familiei îi revine un rol foarte important. Odată cu începerea programului terapeutic se impune o evaluare periodică a achizițiilor făcute de copil. Cum copilul trece de la o vârstă la alta, terapia trebuie să fie actualizată în funcție de achizițiile copilului, stabilite prin reevaluări. Tratamentul cu psihotrope este discutabil ^[68, 69], la fel și administrarea unei diete specifice pentru pacienții cu TSA. ^[70]

Principalul obiectiv al tratamentului este îmbunătățirea capacității generale a copilului de a funcționa și a atinge potențialul său maxim prin:

- minimalizarea simptomelor de bază ale autismului;
- facilitarea dezvoltării și învățării;
- promovarea socializării;

- reducerea comportamentelor maladaptative;
- educarea și suportul familiei.

Profilaxia TSA:

- Consilierea, inclusiv genetică în perioada preconcepțională, a familiilor din grupul de risc pentru prevenirea sindroamelor genetice, anomaliilor cromozomiale, malformațiilor cerebrale;
- Consilierea familiilor ce au un copil cu autism;
- Profilaxia factorilor gestaționali generali;
- Prevenția și tratamentul infecțiilor intrauterine;
- Evitarea expunerii gravidelor la radiație, câmpuri electromagnetice;
- Evitarea factorilor teratogeni, care ar acționa asupra mamei și fătului în perioada sarcinii;
- Diagnosticul în perioada prenatală precoce a sindroamelor genetice, anomaliilor cromozomiale, malformațiilor cerebrale;
- Prevenirea prematurității;
- Tratatamentul convulsiilor neonatale recurente;
- Este important să identificăm precoce copiii cu TSA și să le acordăm suportul necesar. [68, 385, 394, 396, 402, 469, 604, 792]

8.7. Sindromul de deficit motor la copil

Activitatea motorie include mișcările care se finalizează cu deplasarea unui segment și mișcările care au rolul de a stabili poziția unui segment.

Pentru realizarea mișcărilor voluntare, acționează concentrat *motoneuronii* de la mai multe nivele: cortexul cerebral; trunchiul cerebral; coarnele anterioare ale măduvei spinării.

Afectarea oricărui din nivelele responsabile pentru mișcare va realiza un deficit motor.

Deficitul motor apare într-o gamă largă de afecțiuni, cele mai importante sindroame anatomoclinice fiind: sindromul muscular, sindromul de neuron motor periferic, sindroamele hemiplegie, paraplegie și tetraplegie.

În prezența unui copil cu deficit motor se pun două probleme: stabilirea diagnosticului și identificarea cauzei.

Este important să colectăm anamneza prin care vom preciza motivele instalării deficitului (vom constata originea problemelor), la fel, și caracteristicile deficitului motor: aspectul evolutiv (deficit acut sau progresiv) și simptomele asociate: convulsii, tulburări psihice, tulburări de vedere etc. [478]

Simptomatologie:

- Copilul mic care prezintă deficit motor nu poate executa ordine și nici nu răspunde la întrebări deoarece este incapabil de a o face în primii ani de viață;
- Din cauza acestei sărăcii a semiologiei obiective la sugar și copilul mic trebuie să se acorde o atenție deosebită anamnezei. Mama poate observa o serie de anomalii motorii sau psihomotorii la un copil la care examenul obiectiv este în aparență normal;

- Copilul va avea o atitudine patologică și nu va putea efectua în plin volum mișcărilor, acestea fiind limitate în membrele afectate, motricitatea va fi și ea afectată, copilul va prezenta dereglări de coordonare și de echilibru;
- Pot fi prezente modificări de sensibilitate, despre care copilul nu poate să ne relateze;
- Reflexele fiziologice, ROT și cele cutanate vor fi diminuate sau exagerate;
- Copilul poate prezenta afectarea nervilor cranieni;
- Vor fi prezente dereglări psihologice.

Toți copiii cu deficit motor vor fi evaluați pentru probleme neurologice prin examenul obiectiv și clinic suplimentar. [79, 563, 566]

Examenul suplimentar. În prezența unui deficit motor examenul neurologic poate evidenția afectarea NMC sau NMP, sau și al unității motorii.

În caz de afectare a NMC, leziunea va avea sediu central cu localizare în emisferile cerebrale, trunchiul cerebral. În acest caz se vor solicita ca examene paraclinice: radiografia de craniu (față și profil), examenul fundului de ochi, EEG. În caz de indicații se va solicita rapid tomodensitometria craniană (TDM) sau un examen prin IRM. În funcție de rezultat pot fi necesare și alte investigații (ex. PL).

În cazul când leziunea este localizată la nivel *medular* examenul de alegere va servi IRM medulară, dar și TDM, mielografia. Studiul LCR trebuie efectuat sistematic, cu excepția unor contraindicații. În caz de necesitate pot fi solicitate și alte investigații ca mielografia cuplată, TDM (dacă nu a fost efectuată inițial), angiografia medulară.

Dacă leziunea cuprinde ambele sectoare (cerebral și medular) și este *mixtă*, indicația de primă intenție va fi IRM cerebrală și medulară. Dacă nu se poate efectua se va face TDM.

În multe din cazurile examinate vom găsi afectarea *unității motorii* (la nivelul NMP – pericarionul situat în cornul anterior al măduvei, rădăcina anterioară sau nervul, joncțiunea neuromusculară sau mușchiul). În aceste cazuri investigațiile de primă alegere vor constitui examinările de laborator și EMG. De asemenea, vom solicita consultația geneticianului și o serie de investigații ce permit localizarea cu mai multă precizie a sediului leziunii: concentrația serică a enzimelor musculare (creatinfosfokinaza, aldolazele, transaminazele, lacticdehidrogenaza); explorarea neurofiziologică (EMG, studiul vitezei de conducere nervoasă); examenul LCR; testul la tensilon; cercetarea anticorpilor antireceptori ai acetilcolinei.

Dacă diagnosticul rămâne incert, vom solicita biopsia musculară și a unui filet nervos senzitiv superficial. Geneticianul va identifica caracterul familial, clinic inaparent, al unei neuropatii periferice la ascendenții direcți din frăție.

La unii pacienți pot fi afectate ambele sectoare (central și periferic). În aceste cazuri leziunea este considerată mixtă: centrală și periferică. La acești copii va fi indicată determinarea enzimelor leucocitare (arilsulfataza A, al cărei deficit este caracteristic leucodistrofiei metacromatice, galactocerebrozid-beta-galactozidaza, al cărei deficit caracterizează leucodistrofia Krabbe) și, eventual, dozarea în serul sanguin a acizilor grași cu un lanț foarte lung (o concentrație crescută caracterizează adrenoleucomieloneuropatia). În funcție de rezultatul investigațiilor biochimice citate vom confirma sau infirma diagnos-

ticul. Probele negative vor impune efectuarea unei biopsii neuromusculare. În funcție de rezultatele acesteia, pot fi necesare și alte investigații.

Sindromul de deficit motor se dezvoltă în urma afectării neuronului motor central sau periferic.

8.7.1. SINDROMUL DE NEURON MOTOR PERIFERIC (SNMP)

NMP este situat în cornul anterior al substanței cenușii din măduva spinării și în nucleii motori ai nervilor cranieni situați în trunchiul cerebral și reprezintă calea finală comună a actului motor. Corpul celular sau pericarionul NMP este situat la nivelul cornului anterior al măduvei spinării pentru nervii spinali (rahidieni) și nucleii nervilor motori cranieni din trunchiul cerebral. NMP primește prin dendrite sau corpul ciliar aferențe motorii voluntare prin fasciculul piramidal (corticospinal pentru nervii spinali și corticonuclear sau geniculat pentru nervii cranieni) sau involuntare prin căile extrapiramidale (reticulospinal direct sau încrucișat, olivospinal, tectospinal, rubrospinal) și fibre care provin din neuronii ganglionului spinal (componenta aferentă a reflexului miotatic). Fiecare neuron inervează prin axonul său un grup de fibre musculare constituind unitatea motorie ce variază ca dimensiuni în raport cu funcția și diferențierea mișcării. [180, 478, 563, 366]

NMP împreună cu fibrele musculare pe care le inervează formează o unitate neuromotorie. Numărul fibrelor musculare este invers proporțional cu gradul de precizie al mișcărilor executate de mușchiul respectiv.

Unitatea motorie implică:

- neuronul motor;
- placa neuromusculară (sinapsă);
- fibra musculară.

Clinic, principalul simptom îl constituie deficitul motor care este global și interesează atât mișcărilor voluntare, cât și pe cele automate, sincinetice și reflexe (neuronul alfa motor este calea motorie finală pentru toate tipurile de mișcare). Scăderea forței musculare interesează de obicei un grup muscular mai restrâns decât în leziunile de NMC. Se apreciază forța și amplitudinea mișcărilor voluntare, cu și fără rezistență, după scala 0-5 puncte. Paralizia se asociază, de obicei, cu hipotonie musculară prin lezarea concomitentă a neuronului alfa și gama (neuronul alfa reprezintă calea efortorie finală a buclei gama).

Manifestările clinice sunt rezultatul denervării parțiale sau totale a mușchiului. NMP este substratul anatomic al ROT. De asemenea este veriga finală în actele motorii voluntare și contribuie în mod esențial la troficitatea musculară. În leziunile acestuia, nu se transmite impulsul nervos (comanda) de la nivelul NMC la efector.

NMP poate interesa una din componentele sale (pericarionul din coarnele anterioare medulare, rădăcina anterioară, plexul nervos, nervul periferic) și duce la apariția unei paralizii, care are următoarele caracteristici generale:

- *paralizie*, ce cuprinde un teritoriu muscular limitat la nerv, rădăcină sau segmentul medular lezat sau deficit motor parțial, limitat la un grup muscular, corespunzător segmentului afectat: aspect poliomielitice, radicular, plexural sau nevritic;

- *paralizia tuturor componentelor activității motorii*: voluntară, automată și sincinetă;
- diminuarea sau abolirea tuturor tipurilor de motilitate (activă, pasivă) – paralizie de diferite grade în funcție de amploarea afectării (de numărul de unități motorii lezate);
- scăderea tonusului muscular: *hipotonie* (se evidențiază prin palparea maselor musculare și prin mișcări pasive care evidențiază rezistența minimă și amplitudinea crescută a mișcărilor la care se adaugă posturi anormale; excepție face contractura postparalitică în paralizia facială periferică) cu scăderea rezistenței la mișcările pasive, hipotonia grupelor de mușchi paralizați (în paralizia flască tonusul muscular este scăzut sau abolit, hipotonia de obicei interesează același sector muscular ca și paralizia);
- scăderea consistenței musculare cu *atrofie* sau tulburări trofice (amiotrofii) ale mușchilor paralizați frecvent se instalează precoce. *Atrofiile musculare*, apreciate prin observație sau palpate, interesează teritoriul mușchiului inervat de fibrele lezate. Sunt importante și se instalează la două-trei săptămâni după debutul paraliziei. Se pot asocia și alte tulburări trofice interesând pielea, fanerele, țesutul celular subcutanat, articulațiile (apar astfel ulcere trofice, artropatii);
- *ROT diminuate / abolite*, în raport cu intensitatea leziunii, în unele cazuri se constată inversiunea reflexului, deoarece este întreruptă calea eferentă a arcului reflex;
- *reflexele cutanate* pot fi diminuate sau abolite în raport cu sediul leziunii;
- *contractia idiomusculară obișnuită* este păstrată atâta timp cât există unități motorii scutite și dispare în cazul prezenței unor amiotrofii foarte accentuate;
- *fasciculațiile musculare* apar în cazul lezării pericarionului din cornul medular anterior sau în leziunile iritative prin afectarea lentă a celulei NMP. Acest fenomen se evidențiază în poliomielite anterioară subacută și cronică și excepțional de rar, se întâlnește în radiculite și nevrite;
- *modificări ale traseului EMG* (modificări bioelectrice musculare cu aspect neurogen); examenul electric clasic remarcă o modificare a excitabilității NMP care relaționează cu intensitatea leziunii și se manifestă de la hipoexcitabilitate galvanoforadică până la degenerescență totală. De obicei modificările apar timp de 1–2 săptămâni. [79, 478, 565, 586]

Diagnosticul pozitiv

Asocierea dintre un deficit motor localizat, tonus muscular scăzut, diminuarea sau abolirea ROT, fasciculații și apariția ulterioară a atrofiei musculare stabilește diagnosticul pozitiv de SNMP. În unele cazuri SNMP se manifestă prin trei „a”: atonie, areflexie, atrofie, la fel, fibrilații și fasciculații musculare, reacție de degenerescență.

Diagnostic topografic și etiologic

1. La copiii mai mari este caracteristic întotdeauna un deficit senzitiv, la cei mici datele obiective și subiective sunt neconcludente;
2. Asocierea unei afectări senzitive indică faptul că leziunea se află la nivelul unui nerv mixt, motor și senzitiv, sau că leziunea afectează atât rădăcina anterioară, cât și cea posterioară;

3. În funcție de distribuție (din punct de vedere al simetriei) și a asocierii tulburărilor de sensibilitate, ne vom orienta către nivelul leziunii;
4. Leziunile cornului anterior medular vor determina afectarea pericarionului cu deficite distribuite simetric sau asimetric. Sindromul nu asociază tulburări de sensibilitate. Sunt prezente fasciculații;
5. Afectarea *rădăcinilor anterioare* se poate asocia cu cea a *rădăcinii posterioare*, datorită proximității, astfel apar și tulburări de sensibilitate. Distribuția deficitelor și atrofici este dermatomerică. Traumatismele, inflamațiile sau compresia pot determina afectarea radiculară;
6. Când sunt afectate toate membrele, se utilizează termenul de *poliradiculonevrită*;
7. Leziunile plexurilor au o distribuție intermediară între cea radiculară și cea nevritică;
8. Nervii periferici pot fi, de asemenea, afectați în mod izolat sau în asociere, când avem de a face cu afectarea asimetrică – *polineuropatia*. Polineuropatia are o distribuție simetrică și distală, cu afectarea tuturor membrilor. Cauzele neuropatiilor sunt multiple, incluzând traumatisme, inflamații, carențe nutriționale, substanțe toxice.

Diversitatea patologiilor care implică SNMP la copii este legată de patologia neurologică și variațiile topografice ale SNMP. Ele sunt:

- leziuni ale cornului anterior medular (pericarion) sau a nucleilor nervilor cranieni întâlnite în poliomielite anterioară acută, siringomelie etc.;
- leziuni ale rădăcinilor anterioare întâlnite în radiculite – sindromul „cozii de cal” și poliradiculonevrite;
- lezarea plexurilor: cervical, brahial, lombar, sacrat;
- leziuni izolate ale unor nervi motori, cum ar fi: nevritele (din paralizia facială, de nerv median, de nerv radial, de nerv cubital, de nerv sciatic popliteu extern), polinevritele, polineuropatiile. ^[566]

SNMP se asociază cu tulburări de sensibilitate sau vegetative (sunt interesate în procesul patologic fibrele senzitive și cele vegetative) în leziunile plexurilor, nevritelor, polinevritelor, poliradiculonevritelor.

Diagnosticul diferențial se face cu următoarele sindroame:

1. SNMC;
2. Sindromul miopatic;
3. Paraliziiile diskaliemice;
4. Patologiile sinapsei neuromusculare.

8.7.2. SINDROMUL DE NEURON MOTOR CENTRAL (SNMC)

Originea NMC este la nivelul neuronilor din scoarța cerebrală (frontală ascendentă, câmpul 4) și se întinde până la nivelul măduvei spinării. ^[256, 470]

Căile piramidale fac parte, împreună cu căile extrapiramidale, din căile de conducere eferente motorii. Căile corticospinale au originea în cortexul motor, în următoarele regiuni care constituie sediul inițierii mișcărilor voluntare:

- în aria motorie primară situată în circumvoluțiunea frontală ascendentă și în lobul paracentral;
- în aria motorie secundară (ariile 6 și 8 Brodmann);
- în scoarța parietală (câmpurile 1, 3, 5, 7 – 4% din fibrele piramidale).

În circumvoluțiunea frontală ascendentă (arie motorie primară) există o proiecție inversată a diferitelor părți ale corpului. Astfel, fiecare hemicorp se proiectează pe scoarța emisferei dominate, cu capul în jos, spre convexitatea emisferei. Proiecția este cu atât mai extinsă cu cât regiunea reprezentată este capabilă de mișcări mai fine. Fiecare segment al corpului este reprezentat proporțional cu importanța sa funcțională. MI se proiectează pe fața internă a emisferei, iar pe cea externă MS, trunchiul și capul.

Fasciculul piramidal face legătură între scoarța cerebrală și NMP prin cele două componente ale sale: corticonucleară sau fasciculul geniculat, care se conectează cu nucleii nervilor cranieni din trunchiul cerebral (fasciculul corticonuclear face legătură între scoarța cerebrală și nucleii motori ai nervilor cranieni, la nivelul bulbului se epuizează) și corticospinal, care face conexiuni cu NMP din coarțele anterioare medulare. Ambele trasee asigură controlul motilității voluntare și tonusului muscular în domeniul nervilor cranieni și spinali. De menționat este că cele 2 fascicule se încrucișează înainte de a ajunge la nucleii motori din măduvă, respectiv trunchiul cerebral.

De la nivelul porțiunilor din cortexul motor comenzile sunt transmise la neuronii motori periferici prin căile spinale (fasciculul corticospinal direct și încrucișat și fasciculul corticonuclear-corticobulbar). Fasciculele corticospinale pătrund în substanța albă a emisferelor și se grupează în brațul posterior al capsulei interne, apoi coboară prin trunchiul cerebral, iar la nivel bulbar se divizează în 2 moduri, după cum urmează:

a) 80% din fibrele fasciculului corticospinal se încrucișează la nivelul decusației piramidale din bulb, formând tractul corticospinal încrucișat; acesta coboară prin cordonul medular lateral, iar la fiecare nivel emite fibre care fac sinapsa cu motoneuronii;

b) 20% din fibre sunt directe; în măduvă ocupă cordonul anterior medular și formează fasciculul corticospinal direct; fibrele sale se încrucișează doar la nivelul la care fac sinapsa cu neuronii motori.

Funcțiile sistemului piramidal:

1. Comandă mișcările active: căile piramidale asigură transmiterea impulsurilor motorii voluntare de la cortexul motor la neuronii motori periferici. Neuronii motori periferici, indiferent unde sunt situați, asigură transmiterea comenzilor voluntare la mușchii striați.

2. Reprezintă un mecanism inhibitor pentru ROT, pentru reflexele patologice și motricitatea activă sincinetică.

3. Constituie un mecanism facilitator pentru unele reflexe exteroceptive (ex. reflexele cutanate abdominale).^[566]

SNMC apare ca consecință a lezării fie a neuronilor de origine, fie a unor porțiuni ale fasciculelor ce alcătuiesc sistemul piramidal. În consecință se blochează transmiterea comenzilor voluntare la neuronii motori periferici și, deci, la mușchii striați.

Din punct de vedere clinic, semnul negativ din SNMC este reprezentat de afectarea motilității active (paralizie). Paralizia variază, în funcție de localizarea leziunii și numărul

de neuroni motori centrali interesați, de la deficite mai reduse în care sunt afectate parțial forța musculară, dar și amplitudinea sau viteza (*pareză*), până la imposibilitatea efectuării vreunei mișcări (*plegie*). În funcție de localizarea leziunii numărul de membre afectate poate fi diferit: un membru – monopareză/plegie; 1 membru superior și 1 membru inferior ipsilaterale – hemipareză/plegie (de hemicorp); ambele MS – diplegie; ambele MI – parapareză/plegie; toate cele patru membre – tetrapareză/plegie; trei membre – triplegie.

SNMC (numit și sindrom piramidal) reunește o serie de afecțiuni neurologice cu etiopatogenie diversă, care au în comun existența unor leziuni ale NMC, respectiv căile corticospinale (piramidale). Leziunile date pot afecta căile piramidale la orice nivel, iar consecința acestor leziuni piramidale este apariția unui tablou clinic cu o serie de caracteristici comune.¹³¹⁹⁾

Cauzele paraliziei de NMC sunt următoarele:

- accidentele vasculare cerebrale, ce determină modificarea condițiilor de irigare a encefalului și afectarea parenchimului cerebral cu hemipareză și hemiplegii;
- procesele expansive intracraniene (tumori intracraniene);
- traumatismele craniocerebrale;
- procesele inflamatorii – encefalite;
- encefalopatiile infantile;
- procesele neurodegenerative etc.

Modul de instalare a SNMC poate fi *brusc* sau *lent*.

a) *Debutul brusc* poate fi determinat de următoarele cauze: traumatism cranio-cerebral cu fracturi de rahis, accidente vasculare cerebrale, inflamații (encefalită acută, mielită);

b) *Debutul lent* se instalează cel mai frecvent în cazul unor boli, ex.: tumori cerebrale sau medulare, procese neurodegenerative (scleroză în plăci), procese inflamatorii cronice.

Indiferent de mecanismul de producere a leziunii și de sediul acesteia, SNMC are numeroase caracteristici:

1. Tulburările de motricitate activă se exprimă prin deficite motorii care pot fi totale (plegii) sau parțiale (pareze). Deficitul motor este mai extins și paralizia instalată cuprinde un teritoriu mai întins decât în SNMP. Tulburările de motricitate voluntară sunt variabile ca intensitate, pot contura pareza sau paralizia și constau în diminuarea sau abolirea mișcărilor active. La fel, *deficitul motor piramidal* se desfășoară în felul următor:

- Este selectiv. Pierderea mișcărilor voluntare nu este uniformă, fiind afectate grupurile musculare cu acțiune voluntară mai accentuată, mai fină și mai diferențiată (extensorii la MS și flexorii la nivelul MI) cum sunt mișcărilor fine, de îndemănare și mai puțin mișcărilor grosiere;
- Musculatura axială este respectată și nu este afectată;
- Preferențial predomină distal la membre;
- Afectează doar mișcărilor voluntare, în timp ce cele involuntare, reflexe și sincinetice sunt păstrate sau chiar exagerate;
- Mișcărilor legate de exprimarea emoțiilor sunt păstrate (ex.: poate contracta orbicularul pleoapei când râde, vorbește, dar nu o poate face voluntar).

2. Tulburările de tonus muscular: tonusul muscular este crescut, caracterizează tipul paraliziei (hipertonie spastică), obișnuit este de tip elastic, piramidal (semnul „resortului” și semnul „lamei de briceag”), predominând la MS pe flexori și la MI pe extensori; hipertonusul se poate instala de la debutul bolii în cursul leziunilor de NMC cu evoluție lentă sau după o fază inițială flască (3-8 săptămâni) în cazul leziunilor de NMC cu debut brusc.

3. Fenomenul de eliberare medulară a NMP apare după o perioadă de 3 săptămâni în leziunile acute ale NMC și se caracterizează prin hipertonie, exagerarea ROT. În faza inițială se produce inhibiția pasageră a NMP – fenomen numit diaskizis (inhibiție reacțională a măduvei cu perturbarea progresivă a funcției NMP), faza flască inițială. Hipertonia egală cu spasticitatea se evidentiază când NMP își restabilește funcția, ducând la exagerarea tonusului muscular (ischemii cerebrale, encefalite, traumatisme craniocerebrale sau vertebromedulare).

4. ROT sunt exagerate (răspuns mai amplu decât în mod normal, dar și mai susținut în timp și repetitiv – clonus muscular) și în funcție de volumul leziunii pot fi polikinetic și cloniforme. La fel ca și tonusul muscular, care depinde de caracterul leziunii, când leziunea NMC se instalează brusc, ROT sunt abolite sau lipsesc (în faza flască), pentru ca odată cu instalarea spasticității să reapară și să se exacerbeze. ROT sunt vii de la început în leziunile cu debut lent, când aceasta se instalează lent. Reflexele iradiază și se mărește suprafața prin a cărei stimulare se obține reflexul.

5. Reflexele cutanate (abdominale, cremasteriene sau cele din domeniul nervilor cranieni) sunt diminuate sau abolite indiferent de faza flască sau spastică și de modul de debut al bolii, în toate situațiile (în leziunea NMC), cu excepția reflexului cutanat plantar, care este inversat (semnul Babinski și derivatele lui).

6. Apar reflexele patologice caracteristice sindromului piramidal: Semnul Babinski este un mod patologic de răspuns la excitarea plantei și este un semn caracteristic leziunilor piramidale. Apare în mod normal la copiii sub 2 ani, datorită insuficienței mielinizării căilor piramidale. Acesta constă în excitarea tegumentelor plantei, în mod normal determină flexia degetelor – reflex cutanat plantar, iar în leziunile de NMC apare extensia halucelui și abducția restului degetelor de la picior (semnul Babinski). Alte reflexe patologice piramidale care apar sunt: reflexul palmo-mentonier Marinescu-Radovici (pe MS), Rossolimo (pe MI), Mendel-Bechterew, Oppenheim, Gordon, Hoffmann, Trommer, clonusul piciorului și al rotulei).

7. Apar sincineziile (mișcări asociate patologice): în SNMC apar sincinezii globale, de coordonare, de imitație (mai rar). Sincineziile sunt mișcări involuntare ale reacțiilor posturale apărute ca urmare a leziunilor tracturilor piramidale (ex. întoarcerea capului într-o parte determinând extensia involuntară a brațului de pe partea respectivă).

8. Apare clonusul piciorului și rotulei: clonusul este o serie de contracții ritmice involuntare datorate exagerării reflexelor de întindere. Poate fi declanșat printr-o flexie pasivă bruscă a piciorului sau prin deplasarea bruscă a rotulei.

9. Apar crize epileptice parțiale, motorii sau jacksoniene (cu extensie în „pată de ulei”) pe partea opusă iritației corticale.

10. Apar atrofiile musculare cu fixare tardivă (după 6 luni de la debut), cauzate de neutilizarea membrelor paralizate.

În paralizile NMC *examenul electric clasic* al nervilor periferici evidențiază aspecte normale.

Sindromul de NMC rareori apare solitar, iar deseori se poate asocia cu diverse alte tulburări în funcție de sediul lezional. Aceste manifestări sunt:

- tulburări ale funcțiilor nervoase superioare (în caz de traumatism);
- tulburări senzitive;
- tulburări motorii (extrapiramidale);
- tulburări sfincteriene.

Diagnosticul topografic. În funcție de topografia leziunii, SNMC prezintă caracteristici distincte care ne permit orientarea diagnostică. În cazul hemiparezei sau hemiplegiei vor fi prezente următoarele aspecte:

- *Leziune corticală*, se prezintă cu deficit motor predominant al membrului inferior dacă este afectată artera cerebrală anterioară. Semnele de afectare corticală pot fi asociate unor deficite ale funcțiilor superioare sau vorbirii.
- *Leziunile arterei cerebrale medii* – deficitul motor la nivel facio-brahial.
- *Afectarea capsulei interne* – deficitul motor distribuit egal la membre.
- În caz de afectare a *fasciculului piramidal în traiectul prin trunchiul cerebral*, se asociază și afectarea unui nerv cranian, pot fi tulburări de sensibilitate și sindrom cerebelos.
- Paralizia ambelor MI exprimă *afectarea bilaterală* a NMC. Datorită particularităților anatomice, această situație poate fi întâlnită la trei niveluri – cortical, pontin sau spinal, după cum urmează:

a) La nivel cortical leziunile bilaterale interesează lobul paracentral și vor determina o paraplegie spastică;

b) La nivel pontin, paralizia va avea caracter spastic;

c) La nivel spinal, în faza acută (șoc spinal), paraplegia va fi flască cu abolirea ROT și anestezie pentru toate tipurile de sensibilitate, urmată de etapa de hipertonie piramidală. Se pot asocia și semne de NMP. Paraplegia spastică poate fi și primitivă. În funcție de poziția MI, întâlnim paraplegie în extensie sau în flexie.

Tetraplegia apare prin afectarea NMC la nivel pontin (piciorul protuberanței, asociază comă) sau spinal (la nivel cervical înalt). [259, 319, 360]

Diagnosticul pozitiv SNMC se pune în baza următoarelor simptome:

- deficit motor extins, ce interesează multiple grupe musculare;
- hipertonie piramidală;
- accentuarea patologică a ROT și prezența de reflexe patologice;
- dispariția reflexelor cutanate abdominale (precoce);
- prezența mișcărilor asociate patologice.

Diagnosticul etiologic este determinat de:

- Cauze vasculare (stroke) – au un debut tipic acut;
- Cauze tumorale – debutul este mai insidios;

- Cauze infecțioase – debut acut sau supraacut;

- Cauze traumatice – debut acut sau lent.

Diagnosticul diferențial se va efectua cu SNMP. Elementele care diferențiază cele două sindroame sunt afectarea motilității, troficitatea musculară, ROT, modificările EMG.

8.8. Sindroame musculare

Sindroamele musculare, alături de SNMP sau SNMC, apar într-o gamă largă de afecțiuni, cele mai importante fiind următoarele:

1. Miopatia – o boala heredo-familială cu determinism genetic și apare, de obicei, în copilărie sau adolescență, se manifestă prin scăderea progresivă a forței musculare cum ar fi: slăbiciune progresivă, atrofii musculare bilaterale și simetrice, interesând în principal mușchii de la rădăcina membrilor, diminuarea reflexelor idiomusculare. Deseori, deficitul motor apare și se accentuează în paralel cu atrofia musculară. Evoluția este lentă și progresivă, ducând la imobilizarea bolnavului la pat.

2. Miotonia – o afecțiune, de obicei, congenitală, caracterizată prin dificultatea de a decontracta mușchii. Decontractația se face lent și cu efort când bolnavul execută o mișcare. Mușchii rămân contractați pentru câteva secunde. Tulburarea este mai mare după repausul muscular și contractura se reduce treptat pe măsură ce mișcarea se repetă. Apare în copilărie și este mai frecventă la bărbați. Mușchii sunt uneori proeminenți, dând bolnavului un aspect athletic, dar forța musculară este scăzută.

3. Polimiozita – o inflamație difuză a mușchilor care poate cuprinde și tegumentele (dermatomiozită) sau nervii învecinați (neuromiozită). Mușchii sunt duri și dureroși la palpare. Apare la orice vârstă, mai frecvent la femei și la tineri. Forma acută debutează cu semne generale infecțioase, urmate de implicarea mușchilor (dureri, rezistență dureroasă la palpare), uneori și a tegumentelor (edeme, desen venos întărit, inflamație a mucoaselor și a nervilor – semne de polinevrită). Alteori tumefacții articulare dureroase, adenopatie, splenomegalie etc. Obişnuit, evoluează către atrofie musculară și cutanată. Prognosticul este grav, moartea survenind printr-o tulburare cardiacă sau respiratorie. Formele subacute și cronice au o simptomatologie mai săracă cu evoluție mai îndelungată.

4. Miastenia – o afecțiune autoimună caracterizată prin deficit muscular, cu fatigabilitate musculară, care apare sau se accentuează la efort și dimineța. Cauzele rămân necunoscute, dar este descris mecanismul imun care poate fi implicat. Boala apare mai frecvent la femei. Debutul este subacut sau insidios, cu slăbiciune musculară pe măsură ce mușchii se contractă. Tulburarea apare mai frecvent la mușchii oculari, ai feței, limbii, masticatori și ai laringelui. Paraliziile sunt minime dimineța, se accentuează la efort și devin maxime seara. De obicei bolnavii prezintă strabism și diplopie, iar vorbirea este dificilă. Este caracteristică imposibilitatea bolnavului de a-și ține capul ridicat. Boala evoluează cu perioade de agravare și ameliorare. Deficitul muscular cedează la administrarea de anticolinesterazice și corticoterapie, vitaminoterapie, timentomie. [79, 478, 565, 566, 586, 587]

8.9. Sindroame medulare

Măduva spinării reprezintă segmentul de nevrax situat în canalul rahidian, de forma unui cilindru turtit anteroposterior și care se întinde de la marea gaură occipitală (de la decusația piramidală) până la nivelul vertebrei lombare L_5 , de unde continuă în jos până la nivelul vertebrei coccigiene cu filum terminale. Este format din substanța cenușie și albă.

1. Substanța cenușie are pe secțiunea transversală forma de „H” cu 2 coarne posterioare și 2 anterioare, unite între ele prin zona comisurală străbătută de canalul ependimar cu rol în contracția fină și rapidă a fibrelor musculare albe; în menținerea posturii; în menținerea tonusului muscular și a neuronilor intercalari.

În coarnele posterioare există celule senzitive care reprezintă al II-lea neuron al căilor sensibilităților superficiale și profunde inconștiente. Substanța cenușie periependimară conține celule cu funcție vegetativă în regiunea C_8-L_2 . Funcțiile vegetative sunt dezvoltate în coarnele laterale.

2. Substanța albă este formată din fascicule ascendente, descendente și de asociație:

- *Fasciculele ascendente* sunt senzitive și conduc către scoarță 3 tipuri de excitații: exteroceptive (anterior și lateral – tactilă, termică dureroasă); proprioceptive (Goll, Burdach, Gowers, Flechsig); interoceptive (de la vase și organe interne).
- *Fasciculele descendente* sunt căi motorii pentru motricitatea voluntară (piramidală), automată și involuntară (extrapiramidală).

Măduva are rol de centru reflex, în ea conectându-se reflexele somatice elementare (monosinaptice) și vegetative (privind vasomotricitatea, funcțiile sfincteriene etc.). Sindroamele medulare grupează semne și simptome care traduc o afectare a măduvei spinării. În funcție de afectarea substanței cenușii sau albe a măduvei spinării se declanșează următoarele sindroame:

- Sindroame medulare ale substanței cenușii;
- Sindroame medulare ale substanței albe;
- Sindroame medulare mixte. [79, 180, 319, 428, 563, 566, 587]

Diagnosticul topografic în relație cu nivelul medular afectat:

- *Semne de afectare a regiunii cervicale superioare (C_1-C_4)* – dureri radiculare în regiunea cefei, tetraplegie spastică tulburări de respirație, paralizia diafragmei, anestezie totală mai jos de nivelul afectării, dereglări de tip central ale actului de micțiune (retenția urinei, iscuria periodică și paradoxală (prin prea plin)).
- *Semne de afectare a intumescenței cervicale (C_5-Th_1)* – paralizia flască în mâini;
- C_5-C_6 – partea proximală a mâinii (paralizia Erb-Duchenne), C_7-Th_1 – paralizia distală a mâinii (paralizia Dejerine-Klumpke) anestezie totală mai jos de nivelul afectării, sindromul Horner-Claude-Bernard, dereglări sfincteriene de tip central.
- *Semne de afectare a regiunii toracale (Th_7-Th_{12})* – dureri radiculare circulare, paraplegie spastică inferioară, anestezie totală mai jos de nivelul afectării, dereglări sfincteriene de tip central.
- *Semne de afectare a intumescenței lombare (L_1-S)* – paraplegie inferioară flască anestezie în MI și a regiunii perineale, tulburări sfincteriene de tip central.

- *Semne de afectare a epiconusului (L_5-S_2)* – anestezie în regiunea perineului (anală) sub formă de „șă”, lipsa reflexului anal, retenție urinară cu eliminare în picături a urinei, tulburări trofice în regiunea cocisului.
- *Semne de afectare a cauda equina* – dureri violente în regiunea perineală, a feselor, cocisului și în picioare, paralizie periferică în MI, tulburări sfincteriene (ischuria vera). La începutul bolii, când cauda equina nu este afectată în întregime, vor fi prezente simptome asimetrice.
- *Sindromul de focar extramedular* – dureri radiculare segmentare, afectarea jumătății de măduvă a spinării – paralizie de tip central a piciorului de partea afectării și tulburări ale sensibilității profunde. Controlateral – sensibilitatea superficială dispare de jos (de la picior) în sus până la nivelul focarului.
- *Sindromul de focar intramedular* – la nivelul segmentului afectat lipsesc durerile radiculare la debut, apare anestezia disociată, paralizia periferică în regiunile proximale: dereglări de tip conductor – sensibilitatea superficială dispare de sus (de la segmentul afectat) în jos până la picior, lezarea tractului piramidal este mai slab pronunțată spre deosebire de sindromul de focar extrapiramidal. Lipsesc claritatea sindromului Brown-Sequard. [180, 34], 565, 566]

8.10. Sindroame de trunchi cerebral

Trunchiul cerebral este inzebrat cu o mare densitate de structuri vitale, care sunt distribuite foarte compact:

- nucleii nervilor cranieni și o parte din fibrele acestora;
- tracturile senzoriale ascendente, care urcă de la măduvă către talamus și cortex;
- căile motorii descendente corticale și subcorticale destinate trunchiului cerebral și măduvei spinării;
- formațiunea reticulată cu centrul său autonom care monitorizează respirația, presiunea sanguină, funcțiile gastrointestinale;
- nucleii pentru trezire și starea vigală.

Grație acestor particularități structurale leziunile trunchiului cerebral sunt polimorfe și foarte complexe, în funcție de localizare, de extensia și profunzimea procesului lezional.

Cele mai comune cauze, care adesea sunt fatale, sunt reprezentate de: tumori, abscese cerebrale, hemoragiile cerebrale. Aceste afecțiuni realizează diversele sindroame cerebrale cu localizare trunchiulară. Manifestările specifice ce caracterizează aceste sindroame sunt: paralizii în diferite segmente ale feței (pleoapă, limbă, mușchi faciali); anomalia reflexelor: pupilar, palpebral, conjunctival, cornean, faringean; modificarea sensibilității cutanate și mucoase (profunde sau superficiale); modificarea vocii, a deglutiției, a tonusului muscular la nivelul capului, gâtului, umerilor și al porțiunii superioare a brațelor.

Trunchiul cerebral – la copiii de vârstă fragedă se afectează frecvent. Trunchiul constă din mezencefal (cu pedunculii cerebrali), puntea Varolio (protuberanța) și bulbul rahidian.

Semnele de afectare a mezencefalului sunt legate de lezarea nucleilor n. cranieni III și IV. Lezarea substanței nigra va provoca sindromul akinetic rigid. La sugari afectarea

mezencefalului în caz de edem cerebral provoacă decerebrare (măinile și picioarele întinse, încordate, rigide), comă de gr.II, hiperventilație centrală.

Sindroamele mezencefalice sunt prezentate în tab. 8.10.1:

Tabelul 8.10.1

Sindroame de afectare mezencefalice ^[902]

Sindrom	Structuri anatomice afectate	Manifestări clinice
Sindromul median ventral (sindromul Weber-Gubler)	Nn. III FP și fibrele n. VII	Om: pareză parțială sau totală a. n. III CtI: HPP și PFC
Sindromul Nothnagel	Uni- sau bilateral n. III Substanța reticilată Structurile cerebrale	Pareză uni- sau bilaterală a n. III Paralizia privirii conjugate în sus Tulburări de conștiință Ataxie cerebrală
Mutism akinetic	Leziuni ventrale ale tegumentului mezencefalic	Mutism akinetic
Sindromul Foville mezencefalic (superior)	Fibrele oculocefalogire după încrucișare FP	Om: deviere oculocefalogiră de aceeași parte cu leziunea (bolnavul își privește leziunea) CtI: HPP și PFC
Sindroamele de nucleu roșu	Nucleul roșu Structurile învecinate	Sindroame inferioare (Claude-Loyez și Benedikt) Sindroame superioare (Chiray-Foix-Niculesco de nucleu roșu)
Sindromul Claude-Loyez	Nn. III și IV Pedunculul cerebral superior după încrucișare Partea inferioară a nucleului roșu	Om: pareză de n. III, rar IV CtI: hemisindrom de neocerebel (tremor, dismetrie, ataxie, adiadokinezie)
Sindromul Benedict	N. III Nucleul roșu Fibre ale sistemului extrapiramidal	Om: pareză de n. III CtI: sindrom de neocerebel și mișcări involuntare coreoatetozice
Sindromul Chiray-Foix-Niculesco	Neocerebelul Fibre ale sistemului extrapiramidal	CtI: sindrom de neocerebel și mișcări involuntare coreoatetozice
Sindroamele tegumentului mezencefalic	Peductul cerebelar superior, LM și LL, substanța cenușie periaeductală, tuberculii cvadrigemeni, comisura albă posterioară, SR	Sindromul Parinaud Sindromul Kestenbaum
Sindromul Parinaud	Tuberculii cvadrigemeni anteriori Comisura albă posterioară	Paralizia mișcărilor de verticalitate voluntare și autonome Pareza convergenței Areflexie pupilară
Sindromul substanței cenușii periaeductale (Kestenbaum)	Substanța cenușie periaeductală	Sindromul Parinaud, nistagmus retractor (la privirea în sus), pareze izolate de nn. III și IV, tulburări de somn, nistagmus de convergență și vertical, anomalii pupilare, spasm de convergență, uneori contracția patologică a pleoapei (semnul Collier)

Semnele de afectare a punții lui Varolio (tab. 8.10.2) sunt legate de lezarea în primul rând a nucleilor n. cranieni VII, VI, VIII, V; a tractului piramidal cu apariția sindromelor alternante, cum ar fi următoarele: Millard-Gubler, Foville, paralizii internucleare și sindromul Locked-in. La sugari edemul difuz al punții lui Varolio provoacă comă de gr.III, hipotonie-atonie musculară, apnee periodică.

Tabelul 8.10.2

Sindroame pontine^[902]

Sindrom	Structuri anatomice afectate	Manifestări clinice
Sindromul Millard-Gubler	Nn. VI Nn. VII N.n V (rareori) Fasciculul corticobulbar și corticospinal	Om: Paralizia mușchiului drept extern PFP Hemihipoestezia feței CtI: hemiplegie care implică fața Hemihipoestezie superficială (rareori)
Foville mijlociu (pontin superior)	Fibrele oculocefalogire după încrucișarea din porțiunea superioară a punții FP Fasciculul corticonuclear	Om: paralizie de lateralitate a privirii CtI: HPP (bolnavul își privește membrele paralizate) și PFC
Foville inferior	FP Fibrele cortico-oculogire Nn. VI Nn. VII	La fel ca Foville mijlociu, cu excepția – Om: PFP și paralizia de lateralitate a globilor oculari
Sindromul Gelle	Zona pontină ventrală laterală	Om: pareza n. VII și VIII CtI: HPP
Sindromul Brissaud-Sicard	Zona pontină ventrală caudată	Om: hemispasm facial CtI: HPP
Sindrom „Locked-in”	Substanța ventrală pontină FP Nervii cranieni inferiori	Nu este posibilă nicio mișcare cu excepția oculomotricității (mișcări de verticalitate) și, uneori, a clipitului, tetraplegie
Sindrom pontin lateral (Marie-Foix)	Pedunculul cerebral mijlociu Fibrele piramidale și spinotalamice	Om: sindrom cerebelar CtI: HPP și hemihipoestezie tip siringomicelic
Sindromul oftalmoplegic internuclear inferior	Fibrele dintre centrul pentru privirea laterală a nn. VI	Om: FLM și FR pontină (posibilă doar abducția ochiului controlateral)

Semnele de afectare a unghiului pontocerebelos se manifestă prin implicarea nervilor cranieni V, VI, VII, VIII și cerebelului de partea afectată, iar controlateral prin hemipareză sau hemiplegie, ataxie vestibulară însoțită de grețuri, vomă, vertijuri, tulburări vegetative.

Semnele de afectare a bulbului rahidian (tab. 8.10.3). La copii, datorită edemului cerebral difuz cu implicarea bulbului, se dezvoltă coma cerebrală de gr. IV, atonie totală, apnee și tulburări ale centrului cardiovascular, semne de incarcere în foramen magnum a amigdalelor cerebelului cu strangularea bulbului. La fel, se afectează nucleii n. IX, X, XI, XII, tractul piramidal, căile de sensibilitate spinotalamice și conexiunile cu cerebelul.

Sindroame ale bulbului rahidian ^[902]

Sindromul	Structuri anatomice afectate	Manifestări clinice
Sindromul Wallenberg (Sindromul retro-olivar bulbar lateral)	Nucleii motori ai n. IX, X, XI Nucleul senzitiv al n. V Nuclei vestibulari Fasciculul spinocerebelar și pedunculul cerebelar inferior Fibrele simpatico iridodilatatoare Fasciculul spinotalamic lateral	Om: Paralizia vălului, faringelui și a corzilor vocale Tulburări de fonație și de deglutiție, uneori cu paralizia corzii vocale Lezare n. V (hemianestezia feței) Sindrom vestibular central cu nistagmus orizontogirator Hemisindrom cerebelar preferențial la MI Sindrom Claude-Bernard-Horner CtI: Hemihipoestezia termoalgică
Sindromul Dejerine	Nn. XII FP Ganglionii lui Reil	Om: paralizia hemilimbii cu atrofi și cu fasciculații musculare; CtI: HPP preponderent inferioară; Hemianestezie interesând sensibilitatea profundă
Sindromul lateral bulbar Babinski Nageotte	Porțiunea laterală a bulbului în asociere cu elemente ale sindromului median	Om: mioză, enoftalmie și îngustarea fantei palpebrale CtI: HPP și hemianestezie de tip siringomicelic Hemisindrom cerebelos
Sindromul Avellis (Sindromul nucleului ambiguu)	Nucleul ambiguu, ramuri externe ale n. spinal FP	Om: paralizia m. trapez și sternocleidomastoidian cu atrofi și fasciculații musculare CtI: HPP
Sindrom de olivă bulbară	Oлива bulbară	Mioclonii ale hemilimbii
Sindromul Schmidt (Sindromul vago-spinal)	Semne de afectare a n. IX, XI FP	Sindromul Avellis și paralizie omolaterală de trapez și sternocleidomastoidian (XI) CtI: HPP
Sindromul Jackson (sindromul vago-spinal-hipoglos)	Nn. IX, X, XI, XII FP	Sindromul Schmidt și paralizia cu atrofe a jumătății omolaterale a limbii (XII) CtI: HPP
Sindromul Gullain și Alajouanine	Decusația piramidală	Paralizie încrucișată, la membrul superior de aceeași parte – la încrucișare, iar la cel inferior din partea opusă – după încrucișare

Lezarea bilaterală a căilor cortico-nucleare (fasciculele geniculate) ce leagă cortexul cerebral cu nucleii nervilor cranieni IX, X, XII. Se dezvoltă „*sindrom pseudobulbar*” (bulbul în aceste cazuri rămâne intact) care se caracterizează prin disfonie la fonație, disfație la deglutiție pentru solide și lichide, dizartrie la vorbire, hipersalivație și semne pozitive ale automatismului oral: *r. de sugere, de trompă* (al „botului”). După excitarea pielii din zona buzei inferioare apare contracția buzelor cu proeminarea lor: *nazo-labial* (Astvatsaturov), proeminarea buzelor la percuția părții dorsale a nasului; *distance-orale* (Karcikian), contracția buzelor la apropierea unui obiect de față; *distance-orale* (Bogolepov), deschiderea gurii la apropierea unui obiect de ele; *buldogului* (contracția tonică musculară a maxilarelor ca răspuns la excitarea buzelor la apropierea unui obiect); *palamo-mentonier Marinescu-Radovici* (contracția mușchilor mentonieri la iritația palmei); *Babkin* (deschiderea gurii la excitarea palmei). În afectarea unilaterală a căilor cortico-nucleare nu vor fi prezente dereglări de fonație și glutiție, ci doar limba în cazul protruziei va fi deplasată spre partea opusă focarului (motivul fiind legătura mononucleară a n. XII cu scoarța cerebrală de partea opusă). Deseori aceste leziuni se asociază cu afectarea n. VII de tip central și hemipareză sau hemiplegie controlaterală.

Sindromul bulbar reprezintă afectarea bilaterală a neuronilor motori bulbari ai nervilor IX, X și XII, manifestată prin dizartrie, disfație, disfonie și hipotrofie și fasciculații ale mușchilor afectați. Se consideră un analog al afectării neuronului motor periferic, semnele căruia în general sunt definite ca a-/hiporeflexie, a-/hipotonie și a-/hipotrofie.

Sindromul bulbar trebuie diferențiat de sindromul pseudobulbar care, urmând aceeași analogie, reprezintă afectarea neuronului motor central și în care nu este prezentă hipotrofia musculară, însă, sunt prezente semnele automatismului oral (analogul reflexelor patologice periferice). În sindromul pseudobulbar, spre deosebire de cel bulbar, nu dispar reflexele necondiționate, iar reflexele faringiene și velopalatine sunt păstrate, sunt prezente pareze faciale de tip central, bilateral ce se manifestă prin amimie, se constată semne piramidale bilaterale cu diferit grad de pronunție. În toate aceste sindroame uneori hemiplegia lipsește. Ele se datorează lezării regiunii posterioare a bulbului. [119, 178, 565, 566]

8.11. Sindroame reticulate

Formațiunea reticulată (FR) este alcătuită dintr-o serie de nucleii sau grupe nucleare și fibre, dispuse sub formă de rețea, în afara grupelor nucleare de substanță cenușie din trunchiul cerebral. Este formată dintr-o rețea de 20-26 de nucleii vag delimitați, formați din roiuri de neuroni stelați cu multe dendrite și ramuri axonale colaterale și terminale puternic interconectate. Ea se găsește în cea mai mare parte în trunchiul cerebral și se prelungește discret până în măduva cervicală superioară, și superior până în porțiunea posterioară a hipotalamusului. Neuronii săi secretă neurotransmițători (noradrenalină, dopamină, serotonină) și peptide. Sistemul reticulat primește aferențe (informații) din toate părțile SN și execută, la rândul său, influențe deosebite asupra mării majorități a funcțiilor SNC. Putem considera FR ca fiind formată din 2 ramuri una ascendentă și alta descendentă, fiecare cu câte o componentă activatoare și una inhibitoare.

FR formează un sistem funcțional foarte bine organizat, cu rol *neuropsihologic* în menținerea tonusului cerebral sau a stării vigile (stare de pregătire a întregului SN pentru

orice tip de activitate cerebrală). Acest sistem contribuie la realizarea unor reflexe și la reglarea unor mecanisme de integrare legate de emoții, percepții, motivații și habituale (asigură realizarea stărilor de vigilență: alertă, veghe, somn. Intervine în generarea unor stări emoționale care fac parte din sistemul de răsplată: plăcere, neplăcere; participă la mecanismele de conștientizare a senzațiilor și percepțiilor). Absența acțiunii sale corticale duce la somn, iar stimularea sa produce trezirea. La fel, sistemul reticulat descendent are rol în *modelarea tonusului muscular* (în sens activator sau inhibitor); prin susținerea reflexelor statice reglează postura, poziția, echilibrul, iar prin cele cinetice, reglează deplasarea globală a corpului. *Rolul vegetativ* sau vital se exprimă prin controlul circulației sanguine (reglează tensiunea arterială și ritmul cardiac), controlul mișcărilor respiratorii (realizarea deglutiției și a reflexelor automate complexe precum vomă, căscatul, tuse, strănutul).

Clinic sindroamele reticulate realizează aspecte diferite, după cum leziunea interesează sistemul reticulat activator ascendent sau descendent, sau ambele sisteme concomitent.

Sindroamele reticulate sunt următoarele:

Tulburările stării de veghe și somn care se datorează leziunilor ce interesează capătul rostral al formațiunii reticulate din trunchiul cerebral, din talamus și hipotalamus.

- Ca urmare se dezvoltă hipersomniile funcționale (narcolepsia) sau hipersomniile organice cum sunt: *narcolepsia* (crize scurte de somn) și *hipersomnia intermitentă* (starea letargică prin somn patologic de durată și profunzime mare);
- *Tulburările stării de conștiență* (de la obnubilare până la comă profundă) până la deces;
- *Halucinoza pedunculară* (viziune hipnogogică cu apariția imaginilor vizuale declanșate de adormire sau trezire, la care bolnavul asistă conștient);
- *Mutismul akinetic* (caracterizat prin imobilitate completă a bolnavului, cu conservarea mișcărilor respiratorii și ale globilor oculari, deglutiție păstrată, când bolnavul înghite numai dacă alimentele sunt introduse în gură);
- *Relaționează* cu epilepsia și în producerea psihozelor.

Leziunile substanței reticulate descendente (activitate exagerată a sistemului reticulat facilitator descendent sau sistemului reticulat inhibitor descendent) care produc modificări ale tonusului muscular, după cum sunt:

- *Rigiditatea prin decerebrare* (activitate exagerată a sistemului reticulat facilitator al formațiunii reticulate a trunchiului cerebral care se manifestă clinic prin: postură de opistotonus, cu hiperextensie a MI și extensie și hiperpronație a MS);
- *Cataplexia* (constă în suprimarea bruscă a activității voluntare automate și reflexe a musculaturii striate, cu păstrarea conștienței);
- *Leziunile asociate*, interesează în același timp ambele sisteme reticulate, realizează stări comatoase cu tulburări de tonus, stări catatonice sau sindromul Gelineau: narcolepsie. La el se adaugă pierderea subită a tonusului muscular (cataplexie).

Afectarea formațiunii reticulate din bulb care se manifestă prin tulburări de somn-veghe, accese de somnolență (sindrom de narcolepsie), accese de hipotonie până la paralizie (cataplexie), sindromul Klein-Levin (hibernare periodică însoțită de bulimie), tulburări vegeto-viscerale (tulburări respiratorii, cardiovasculare, vasomotorii, viscerele).

Astfel, FR de la nivelul trunchiului cerebral reprezintă o cale intermediară și un filtru reglator al unei largi game de influențe umorale, vegetative, senzoriale și motorii. La fel, monitorizează următoarele procese:

- menținerea ritmului normal de veghe-somn;
- menținerea tonusului muscular;
- reglarea reflexelor musculare;
- coordonarea funcției sistemului nervos autonom;
- modularea percepției durerii.^[319, 566]

8.12. Sindromul cerebelos

Cerebelul este alcătuit din 2 lobi laterali, numiți emisfere cerebeloase și un lob median numit vermis. Din punct de vedere filogenetic și funcțional, cerebelul se împarte transversal în 3 lobi: lobul anterior situat pe suprafața superioară a cerebelului, lobul posterior și lobul floclunodular situat pe suprafața inferioară a cerebelului. Lobul floclunodular este din punct de vedere filogenetic formațiunea cea mai veche a cerebelului, reprezentând arhicerebelul. Urmează paleocerebelul, care este constituit din lobul anterior și dintr-o porțiune a lobului posterior. Restul cerebelului, respectiv restul lobului posterior este cea mai nouă formațiune, reprezentând neocerebelul. Cerebelul realizează multiple conexiuni directe cu alte sectoare ale creierului. Prin pedunculii cerebeloși cu măduva spinării, bulbul rahidian, protuberanța inelară, pedunculii cerebrali, nucleii optici diencefalici și cu scoarța cerebrală. Cerebelul nu are legătură directă cu receptorii și cu efectorii.

Funcțiile cerebelului:

- Menține la un nivel constant starea de excitație a scoarței cerebrale prin dozarea impulsurilor ascendente de către paleocerebel și face astfel posibilă stabilirea unui anumit raport între scoarță și excitanți.
- Coordonează reflexele musculare somatice și vegetative în sensul stabilirii unei proporționalități a intensității contractiilor musculare față de intensitatea excitațiilor și a unei concomitente sau a unei anumite succesiuni a reflexelor musculare.
- În mod secundar, asigură postura, echilibrul corporal și locomoția, prin coordonarea reflexelor somatice, acestea incluzând și reflexele posturale, cele de redresare și cele locomotorii.
- Asigură coordonarea mișcărilor voluntare în sensul preciziei fineții acestora, prin stabilirea momentului exact de intrare și ieșire din contracție a diferitor mușchi care concurează la realizarea unor anumite mișcări și prin stabilirea intensității contracției în funcție de stimulii ascendenți de la proprioceptorii musculari și de la receptorii tactili din piele, în funcție de stimulii descendenți.
- Conduce influxul nervos ascendant și descendent prin tractusurile care îl străbat.

Lezarea sau extirparea cerebelului duce la căderea tonusului muscular, adică la *atonie*, sau *astenie musculară* și la lipsa de coordonare a mișcărilor numită *astazie*.

Simptomatologia cerebeloasă, după cum urmează:

- *tonus muscular scăzut cu hipotonie*, cu creșterea amplitudinii mișcărilor pasive și ROT pendulare (patelar, tricipital);

- *tulburări în menținerea echilibrului* (ataxia cerebeloasă) în poziție de stațiune și mers: ortostațiunea se menține cu baza de susținere lărgită și instabilitate, cu oscilații (titubații) ale capului și trunchiului, în sens transversal sau anteroposterior și cu îndepărtarea de corp a MS; în formele grave stațiunea verticală nu este posibilă; mersul cerebelosului este caracteristic cu baza largă de susținere sau chiar imposibilitatea menținerii ortostatismului (*astazie*);
- tulburări de coordonare a mișcărilor fine:
 - a) *tremurătură cerebeloasă* (tremor intențional) care are caracter intențional, survine în special în partea a doua a mișcării, înainte de atingerea țintei, se examinează prin proba indice-nas (în apropierea țintei, în timpul mișcărilor voluntare);
 - b) *asinergie*: lipsa de coordonare între contracția mușchilor flexori și extensori, ceea ce face ca mișcarea să nu fie suplă, ci descompusă în mai multe părți ca „de robot”; se demonstrează prin probe speciale (proba călcâi-scaun, proba asimetriei tonice Drăgănescu-Voiculescu); dispariția coordonării elementelor necesare realizării unei mișcări complexe (asinergie);
 - c) *dismetrie* cu hipo- sau hipermetrie la probele indice-nas și călcâi-genunchi, proba gâtului sticlei (Grigorescu), proba Stewart-Holmes, proba asimetriei tonice (Drăgănescu-Voiculescu), proba liniilor orizontale. Se caracterizează prin: imposibilitatea atingerii țintei (dismetrie), ce se evidențiază prin testele: index-nas, călcâi-genunchi;
 - d) *adiadocokinezie*: imposibilitatea realizării de mișcări alternative, rapide, succesive, simetrice și sincrone în cele două jumătăți ale corpului (proba marionetelor, moriștii, lovirea rapidă, succesivă a coapselor cu palmele și apoi cu partea dorsală a celor două mâini);
 - e) *modificarea scrisului cerebelosului* care devine neregulat și tremurat (cu linii în loc de puncte, cu dimensiuni mari ale literelor);
 - f) *tulburări de vorbire*, vorbire particulară: dizartrie cerebeloasă cu vorbire lentă, sacadată, explozivă;
 - g) *nistagmus* (de partea afectată).

Lezarea cerebelului cuprinde 3 varietăți de sindroame clinice, în funcție de sectorul afectat:

- *Sindromul arhicerebelos* (vermis cerebelos) se manifestă predominant prin tulburări de echilibru cu oscilații ale capului în sens anteroposterior, apare frecvent în meduloblastomul de cerebel;
- *Sindromul paleocerebelos* (întâlnit în afectările de vermis cerebelos) se caracterizează prin: mers ebrios (tulburare de stațiune și mers), ataxie statică (ataxia MI), bolnavul cade înainte ori înapoi pe spate, greu ține capul, asociat cu tremor static al capului și al întregului corp, prezintă oscilații ale capului și trunchiului la trecerea dintr-o poziție în alta și hipotonie difuză;
- *Sindromul cerebelos de neocerebel* (emisfere cerebeloase) determină hipotonie musculară cu pasivitate, hipermetrie, scăderea preciziei mișcărilor membrelor, dereglări de coordonare a mișcărilor fine, încordare cu ataxie stato-kinetică, dismetrie, adiadocokinezie, asinergie și tremurătură intențională;
- Se descrie și *sindromul de pancerebel* (afectare difuză a cerebelului).

La copii sindroamele cerebeloase se pot manifesta prin: encefalopatii infantile, malformații congenitale ale cerebelului, leziuni inflamatorii, toxice, vasculare, tumorale, traumatice și degenerative. [180, 566]

8.13. Sindromul extrapiramidal

Sistemul extrapiramidal își are originea în etajele corticale și subcorticale și deține controlul asupra motilității involutare automate și semiautomate. Căile extrapiramidale corticale ajung la nucleii bazali (corpii striatiți); de aici, prin eferențele acestora (fibre strionigrice, striorubice și strioreticulate) ajung la nucleii din mezencefal (nucleul roșu, substanța neagră și formația reticulată); după care continuă spre măduvă prin fasciculele nigrospinale, rubrospinale și reticulospinale. Toate aceste fascicule extrapiramidale ajung în final la neuronii motori din cornul anterior al măduvei. Prin căile descendente piramidale și extrapiramidale, centrii encefalici execută controlul voluntar (calea piramidală) și automat (căile extrapiramidale) asupra musculaturii scheletice. Astfel, are loc reglarea tonusului muscular, și activității motorii, fiind menținute postura și echilibrul corpului.

Sistemul extrapiramidal intervine în menținerea diferitelor posturi luate de către corp și în schimbările de postură. La fel, ajută mișcarea voluntară, de ex., menținând în permanență umărul și cotul în poziție corectă atunci când se face o mișcare voluntară cu mâna. De asemenea, are un rol important în cursul mișcărilor automate cum este mersul.

Leziunile care interesează diverse structuri ale sistemului extrapiramidal determină clinic o serie de simptome privind mișcările automate, apariția unor mișcări involutare și modificări de tonus muscular.

Sindroamele extrapiramidale cuprind 3 varietăți clinice: sindromul de neostriat (coreic), sindromul de paleostriat (parkinsonian), sindromul de panstriat (din boala Wilson).

1. *Sindromul extrapiramidal de neostriat* (lezare de caudat, putamen, corpul Luys, nucleul roșu) este un sindrom hipoton-hiperkinetic, reprezentat prin coreea acută Sydenham, coreea cronică Huntington sau sindroamele coreice. Simptomele clinice ale sindromului extrapiramidal de neostriat sunt: mișcările involutare de tip coreic (ample, dezordonate, ilogice, la rădăcina extremităților); alte diskinezii extrapiramidale (grimase, atetoză, hemibalism, diverse distonii etc.); tulburările emoționale, tulburările de comportament, delirul, halucinațiile.

2. *Sindromul extrapiramidal de paleostriat* (lenticular, globul palidus, locus niger) este un sindrom hipertonic-hipokinetic, reprezentat prin boala Parkinson și sindroamele parkinsoniene (postencefalitic, toxic, traumatic, tumoral). Se întâlnește rar la copii.

La fel, pot fi prezente tulburări de echilibru, tulburări de vorbire (aplatizarea vocii, bradilalie), afectarea scrisului (micrografie terminală); tulburări vegetative (hipersudorație, hipersalivație, hipotensiune ortostatică); alte manifestări non-motorii (tulburări cognitive, ajungând până la demență, tulburări senzoriale – hiposmie, chiar anosmie). Diagnosticul pozitiv se stabilește pe cele trei elemente caracteristice: hipokinezie, tremor, rigiditate.

3. *Sindromul extrapiramidal de panstriat sau hepatolenticular* apare în cazul leziuni-

lor difuze ale structurilor extrapiramidale. De exemplu, în erodegenerescenta hepatolenticulară (boala Wilson, care se datorează depunerii de cupru în țesuturi, în deosebi, în ficat și nucleii bazali prin deficitul de ceruloplasmină). Sindromul se poate manifesta ca maladia Wetsphal cu paratonii, sau ca boală Wilson cu mișcări coreoatetozice ale membrilor și afectare importantă a musculaturii feței și limbii. Paratonia, tremorul și distoniile pun diagnosticul pozitiv în sindromul de panstriat. Simptomele cuprind fenomene intricate din cele două categorii de sindroame extrapiramidale. Tabloul clinic este mixt, cuprinzând mișcări involutare coreoatetozice, cu rigiditatea din sindromul parkinsonian. [79, 180, 319, 365, 366]

Sindroamele coreice pot fi văzute la copii și în cadrul unor encefalite, encefalopatii infantile, procese vasculare.

8.14. Sindromul vestibular

Poziția organismului în spațiu se modifică continuu. Această adaptare este posibilă datorită unui sistem care înregistrează orice schimbare de poziție, realizând funcția de echilibru al organismului. Rolul cel mai important în reglarea echilibrului îl deține sistemul vestibular care cuprinde un aparat de recepție (porțiunea vestibulară a urechii interne, numită și labirint), o cale de transmitere (nervul vestibular sau nervul acustico-vestibular; perechea a VIII-a în cadrul nervilor cranieni, transmite impulsuri legate de auz și echilibru, de la receptorii specializați aflați la nivelul urechii interne) ce duce la nucleii vestibulari din bulb și protuberanță și căile vestibulare centrale, dintre care unele se termină în lobul temporal. Organul periferic vestibular este format din două vezicule: utricula și sacula și din trei canale semicirculare, orientate spre cele trei direcții ale spațiului. Aparatul vestibular recepționează două categorii de excitații: accelerațiile, adică trecerea de la repaus la mișcare și schimbările de poziție ale capului.

Leziunile aparatului vestibular determină apariția unor complexe simptomatice cunoscute sub denumirea de sindrom vestibular de tip periferic și sindrom vestibular de tip central, precum și sindromul de afectare al nervului vestibular.

Sindromul vestibular mai este cunoscut și sub denumirea de *sindrom vertiginos*, fiind constituit din totalitatea manifestărilor patologice cauzate de afectarea nervului vestibular (care răspunde în mare măsură de menținerea echilibrului).

Simptomatologie:

- Simptomele subiective de afectare a componentului vestibular sunt amețeala (vertij) și greața sau voma;
- Simptomele obiective se manifestă prin nistagmus. Se cercetează cerând bolnavului să privească lateral, în sus și în jos. Apar deviații tonice, adică deplasări ale capului, trunchiului și membrilor în direcția vestibulului lezat. Se cercetează prin proba Romberg. Bolnavul în picioare își pierde echilibrul la închiderea ochilor. Proba mersului „în stea” – bolnavul, legat la ochi și lăsat să meargă 5-6 pași înainte și înapoi, deviază de la direcția inițială, descriind aproximativ o stea. La fel, și proba brațelor întinse.

Tabloul clinic la copilul mic este dificil (pot fi sugestive unele simptome):

1. *Vertijul* (nu este un semn sugestiv la copilul mic, dar se poate întâlni):

- este cel mai des întâlnit simptom (senzație subiectivă de rotație a propriului corp în raport cu obiectele din jur sau poate fi obiectiv când este o senzație de rotație a obiectelor din jur);
- este însoțit de fenomene vegetative, care sunt mai importante în sindromul vestibular periferic.

2. *Nistagmusul vestibular* (reprezintă mișcări involuntare ale globilor oculari alcătuite dintr-o fază lentă, urmată de o secusă rapidă care indică direcția nistagmusului). Se întâlnește la copilul mic cu afecțiuni ale SNC:

- poate fi orizontal, vertical sau rotator;
- componenta lentă este de partea afectată în sindromul vestibular periferic și contrară în cel central.

3. *Echilibrul static* este perturbat, bolnavul uneori neputându-și menține ortostațiunea. Poate fi un semn sugestiv de lezare a sistemului vestibular la copilul mic:

- se testează prin proba Romberg și probe de deviație tonică a membrelor (proba indicației, proba de deviere a brațelor);
- în sindromul vestibular periferic, ambele sunt de partea afectată, iar în cel central pot fi disociate față de nistagmus ca direcție.

Aceste trei elemente stau la baza stabilirii diagnosticului pozitiv.

Formele clinice:

1. *Sindromul vestibular* apare în: leziuni traumatiche și inflamatorii ale urechii interne și medii, tulburări de circulație ale arterei auditive interne, fracturi ale stâncii temporalului, în cadrul tumorilor localizate în unghiul pontocerebelos, neurinom de nerv acustic. Simptomele clinice sunt armonice și se manifestă prin:

- amețeli violente;
- deviere în mers;
- vertij intens care este mai discret comparativ cu celelalte tulburări vestibulare și ușor disarmonic, accentuat de mișcări ale capului;
- nistagmus orizontal sau orizonto-girator cu secuză lentă, unilateral, epuizabil, de partea labirintului lezat;
- tulburări de echilibru static, dinamic și căderi care se produc spre labirintul lezat (proba Romberg va fi pozitivă, cu cădere lentă, sistematizată);
- căderi pe noua direcție a labirintului, la schimbarea poziției capului;
- simptome auditive: surditate, acufene, hipoacuzie;
- hipo- sau inexcitabilitate labirintică unilaterală, la probele vestibulare;
- interesare concomitentă și a altor nervi cranieni apropiați (VI, VII, IX).

2. *Sindromul vestibular central* este produs prin leziuni vasculare infecțioase sau tumori la nivelul nucleilor trunchiului cerebral și căilor vestibulare centrale. Semnele subiective ale sindromului sunt nesistematizate, disarmonice, apar semne de suferință ale formațiunii vecine, iar compensarea simptomelor se face greu și tardiv.

Se caracterizează prin:

- crize repetate de vertij, vertijul fiind de intensitate redusă, care persistă o perioadă îndelungată;
- tulburări de echilibru, însoțite de greață și vomă;
- direcția deviațiilor tonice variază în cursul aceluiași examen și nu este influențată de poziția capului;
- nistagmusul poate fi foarte amplu, frecvent, bilateral, cu mai multe direcții de bătaie;
- intensitatea diferitelor simptome ce îmbracă sindromul este inegală, cu lipsă de omogenitate între secusa lentă a nistagmusului și deviațiile lente ale capului și membrilor;
- răul de mare și de avion reprezintă o formă frustrată a sindromului vestibular, caracterizată prin amețelă, paloare, greață, vomă, stări sincopale. Evoluția sindromului vestibular și prognosticul depind de cauzele care au declanșat boala.

La sugari și copiii mici funcția vestibulară este apreciată prin mișcările globilor oculari și ale capului, prin poziția în mers, starea echilibrului.

Diagnosticul diferențial include: Ataxia cerebeloasă și ataxia determinată de afectarea propriocepției prin afectarea sensibilității profunde. Echilibrul static în ortostațiune este afectat în ataxia vestibulară și cea profundă. Doar ataxia profundă prezintă o influență a închiderii ochilor asupra echilibrului static. Mersul este o expresie a echilibrului dinamic și este caracteristic în zigzag pentru sindromul vestibular, talonat pentru ataxia profundă, iar festinant pentru cea cerebeloasă. [180, 319, 565, 566]

8.15. Sindroame hipotalamice

Hipotalamusul este o parte a encefalului de natură nervoasă. Este localizat sub talamus, fiind o arie importantă a regiunii centrale a diencefalului, având ca funcție determinată procese metabolice și alte activități. El leagă SN de sistemul endocrin prin secreția neurohormonilor (secretă două tipuri de hormoni ce sunt depozitați în hipofiză), fiind necesar în controlarea secreției de hormoni a glandei pituitare, printre ele eliberarea hormonului gonadotropina. Neuronii ce secretă GnRH (hormonul eliberator al gonadotropinelor sau Gonadotropin-releasing hormone) sunt legați de sistemul limbic care ajută la controlarea emoțiilor și a activității sexuale. Hipotalamusul controlează de asemenea temperatura corporală, foamea și setea. În viața intrauterină hipofiza se dezvoltă în interiorul hipotalamusului, ele având o legătură foarte importantă.

Hipotalamusul este constituit din mai mulți nuclei, după cum urmează:

- *nucleii anteriori*: ai căror neuroni secretă hormoni ce se depozitează în hipofiza posterioară și cu rol de integrare parasimpatică;
- *nucleii mijlocii*: care controlează activitatea secretorie a hipofizei anterioare și cu rol de integrare parasimpatică;
- *nucleii posteriori*: cu rol de integrare simpatică.

Hipotalamusul este centrul reglării vegetative, având funcții foarte importante: ter-

moreglare, foame și sațietate, comportament hidric și alimentar, acte instinctive și manifestări vegetative instinctuale (frică, furie); reglează ritmul somn-veghe, coordonează activitatea glandelor endocrine, influențează metabolismul.

Afectarea hipotalamusului va produce o serie de sindroame vegetative și dismetabolice caracteristice. Acestea sunt:

- Îndepărtarea zonelor corticale de control ori întreruperea conexiunilor acestora cu hipotalamusul, provoacă simptome caracteristice reacției de furie.
- Distrugerea hipotalamusului posterior produce letargie emoțională, somn anormal, scăderea temperaturii corpului, scăderea activității somatice și vegetative.
- Excitarea hipotalamusului poate produce ulcere gastrice acute, hemoragii digestive prin creșterea acidității gastrice, creșterea funcției de evacuare digestivă, hipertensiune, alterări ale funcției respiratorii și cardiace.
- Reglarea sistemului motivațional implică comportamente complexe, care determină medierea necesităților de bază: reglarea temperaturii corpului, satisfacerea foamei, setei și cerințelor sexuale determinate de stimulările interne și externe. Toate sistemele de control fiziologic au efecte duble: excitatorii și inhibitorii, și funcționează împreună pentru crearea și optimizarea funcțiilor organismului.
- Rolul hipotalamusului în reglarea temperaturii. Hipotalamusul anterior reprezintă centrul de risipire a căldurii, iar hipotalamusul posterior reprezintă centrul de producere a căldurii. Leziunile hipotalamusului anterior provoacă hipertermii, iar cele ale hipotalamusului posterior hipotermii.

Temperatura corpului se modifică sub influența unor factori, printre care menționăm:

- *Poikilotermia*. Aceasta reprezintă incapacitatea hipotalamusului de a menține o temperatură centrală a corpului constantă și independentă față de temperatura ambientală. Se vorbește despre poikilotermie atunci când fluctuația temperaturii corpului, legată de schimbarea temperaturii ambientale, depășește 2°C. La om, această dereglare rezultă din dereglarea centrilor termoreglatori din hipotalamusul posterior și a centrilor termoreglatori din mezencefal, atunci când disconfortul termic, coordonarea funcțiilor autonome și reglarea comportamentului termic dispar. Leziunile întinse dau o poikilotermie severă, cu un declin marcat al temperaturii corpului, apărut la o temperatură ambientală normală (20-25°C).

Nou-născuții, în special cei prematuri, precum și bătrânii prezintă un grad variabil de poikilotermie, care însă se accentuează dacă apare o hemoragie cerebrală ce afectează hipotalamusul.

Există diferite tipuri de hipertermii:

- *Hipertermia tranzitorie*, care se datorează edemului central, adică acumulărilor de lichid în cantitate anormală în substanța cerebrală, precum și micilor hemoragii din hipotalamusul anterior. Acestea dau febră de tip central, care se exprimă printr-o curbă termică crescută, care se menține în platou sau cu variații mici, neregulate, la care se adaugă lipsa reacțiilor vasomotorii sau respiratorii, iar temperatura centrală este mai crescută decât temperatura periferică. Se declanșează automat un mecanism cerebral antipiretic prin eliberarea unui mediator chimic ce poartă numele de vasopresină. Vasopresina poate produce, în situații de descărcare rapidă,

reacții de tip convulsiv și de aici vine riscul de producere a convulsiilor în timpul crizelor de temperatură, în special la copiii, la care sistemul de termoreglare este mai vulnerabil;

- *Hipertermia susținută*, de origine hipotalamică. Aceasta perturbază mecanismele de risipire a căldurii sau stimulează mecanismele de producere a căldurii. Apare după traumatisme sau după sângerări ale hipotalamusului anterior ori ale ventriculului III, deci după un proces acut, și se menține circa două săptămâni. Are loc și în cazul tumorilor, când se menține mai mult timp, sau în cazul encefalitelor, care se datorează infecției persistente care afectează hipotalamusul;
- *Hipertermia paroxistică* are caracter episodic și se manifestă prin croșete febrile înalte, însoțite de frisoane și de fenomene vegetative. Aceste crize cedează rapid sau mai lent, cu transpirație și vasodilatație periferică. Hipertermia paroxistică apare în general în procesele infecțioase sistemice acute.

Hipotermiile sunt exprimate prin:

- *Hipotermia susținută* care apare fie prin distrugerea mecanismelor de producere a căldurii (mediul extern să fie mai rece decât temperatura normală a corpului), fie prin stabilirea unui centru anormal inferior (se stabilește o temperatură mai scăzută a corpului și o menține constantă, independent de fluctuațiile înconjurătoare). Hipotermia susținută este foarte rară și apare în leziunile hipotalamusului atât la om, cât și la animale;
- *Hipotermia paroxistică* constă în episoade de scădere a temperaturii corpului, care variază ca frecvență zilnică. Începe brusc, prin transpirație și înroșirea pielii, scade temperatura corpului până la circa 32°C, fenomen care durează de la minute la câteva zile și se asociază cu oboseală, scăderea activității cerebrale, scăderea tensiunii arteriale, aritmie cardiacă, scăderea amplitudinii respiratorii. Criza cedează lent sau brusc, prin frison, însoțit de vasoconstricție periferică. Întregul sindrom seamănă cu procesul unei descărcări epileptice, cu punctul său de plecare hipotalamic, dar, cu toate acestea, tulburările nu cedează la tratament antiepileptic. Hipotermiile pot fi ușoare (35-32°C), medii (32-24°C) sau grave (sub 24°C). Tulburările medii se însoțesc de bradicardie, bradipnee, hipotensiune arterială, scăderea metabolismului și tulburări de conștiință. Hipotermiile severe se însoțesc de comă și, de regulă, bolnavul moare prin tulburări de ritm cardiac;
- *Hipotermiile accidentale* apar în arsuri întinse, de gradele I și II, datorate vasodilatației intense de la nivelul arsurii și în arsurile de gradul III, în urma evaporărilor și pierderilor masive de lichide.

Alte semne de afectare a hipotalamusului: *tulburări vegeto-viscerale* cu dezechilibru funcțional al organelor interne – distonii și paroxisme vegeto-vasculare, *diskinezii gastro-intestinale*, *tulburări de respirație*, *tulburări cardiace*, *neuroendocrine* (disfuncția glandelor sexuale, insuficiența pluriglandulară, diabet insipid), *tulburări de somn-veghe* (hipersomnie, insomnie, narcolepsie), *tulburări neurotrofice*, *tulburări de termoreglare*, *epilepsie diencefalică* (descărcări tonice asociate cu tulburări vegeto-vasculare).

8.16. Sindromul talamic

Talamusul sau corpul optic topografic se situează pe fețele laterale (în partea posterioară) ale ventriculului trei. Talamusul este un mare centru senzitiv subcortical. El reprezintă o stație de intrerupere obligatorie pentru căile tuturor formelor de sensibilitate în drumul lor spre zona superioară de integrare – scoarța cerebrală. De la această regulă există o singură abatere reprezentată de căile olfactive care ating cortexul direct fără a trece prin talamus. Nu toate fibrele eferente au o destinație corticală. Unele se termină în nucleii cenușii subcorticali. Datorită acestui fapt există nuclee cu proiecție corticală și nuclee cu proiecție subcorticală. Există și nuclee talamice de asociație care primesc aferențe din afara diencefalului. Talamusul este sediul ultimului neuron al lanțului ascendent al analizatorilor, care leagă un nucleu de scoarța cerebrală.

Leziunile corticale duc la degenerarea nucleilor corespunzători. În cazul leziunilor talamice apare **sindromul talamic** cu următoarele simptome neurologice:

- *Tulburări de sensibilitate controlaterale* constituite din hemianestezie sau hemianalgie pentru toate tipurile de sensibilitate. Sensibilitatea superficială poate să nu fie serios afectată, deoarece o parte a acesteia este reprezentată bilateral (hipoestezie profundă, conștientă, predominant la membre, mai puțin la față);
- *Durerea de tip central* reprezintă simptomul caracteristic. Este o durere intensă cu caracter de arsură, poate iradia în tot hemicorpul (hiperpatie) opus neinfluențată de antialgice uzuale;
- *Mișcările involuntare* apar sub forma unui tremor intenționat datorită lezării nucleului lateral ventral sau aferențelor sale. Diskineziile coreice sau atetozice, de partea opusă leziunii;
- *Ataxia* (hemiataxie opusă leziunii) apare la MI și depinde de intensitatea parezei și de tulburările sensibilității profunde;
- Pot apărea *tulburări de gust, hemianopsia homonimă*, care se datorează lezării corpului geniculat lateral (laterală dreaptă sau stângă, de partea opusă leziunii);
- *Tulburări de vorbire* (funcția celor trei arii ale vorbirii este coordonată prin intermediul conexiunilor intratamice, corticotamice și talamocorticale. Tulburările de vorbire pot apărea prin lezarea cortexului, conexiunilor și talamusului stâng. Talamusul drept este legat mai mult cu performanțele neverbale. În atenția selectivă legată de zonele neocorticale și de sistemul limbic au implicație nucleele talamice intralaminari;
- *Tulburările de memorie* se dezvoltă în leziunile unilaterale ale nucleului ventro-lateral al talamusului. Leziunile talamice scad capacitatea de a reține informații noi;
- *Tulburările emoționale* se asociază cu manifestările motorii sau expresive ale acestora, talamusul intervenind ca factor modulator al proceselor afective;
- În *lezarea bilaterală* a conexiunilor talamocorticale și a circuitelor hipocampo-talamo-cingulare se dezvoltă *demența talamică* (indiferență, scăderea performanțelor intelectuale, fenomene de agitație, diminuarea vorbirii, tulburări de memorie și dezorientare temporo-spațială);
- Talamusul drept are legătură cu funcția vizuospațială și somestezică ce se dezvoltă în perioada inițială a învățării. La afectarea acestei zone au loc *tulburări de învățare*;

- Diskinezii coreice sau atetonice, de partea opusă leziunii;
- Hemipareză ușoară sau tranzitorie;
- Tulburări vegetative: cianoză, edeme ale extremităților, tulburări vasomotorii, colaps de origine centrală;
- Tulburări psihice: demența talamică. [180, 319, 565, 566]

8.17. Semne de afectare a epitalamusului și metatalamusului

Epitalamusul este format din glanda epifiză și un nucleu olfativo-somatic. El este compus din glanda epifiză (pineală) cu nucleii habenulari interni și externi și aparatul habenular, primesc fibre de la căile olfactive și comandă mișcările capului și gâtului în raport cu stimulii olfactivi. Epifiză este situată deasupra tuberculilor cvadrigemeni anteriori unde se leagă de habenulele. Sub recesul pineal se află comisura posterioară iar sub ea se găsește apeductul Sylvii. Singurul hormon pineal unanim recunoscut este melatonina (are un rol în reglarea ritmului vieții în funcție de alternanța dintre noapte și zi; se secretă mai crescut noaptea, ceea ce favorizează instalarea somnului (intrarea organismului în modul de funcționare nocturn). Precursorul melatoninei este serotonina. La om, activitatea pinealei influențează sistemul circadian, prin modificarea sistemului plasmatic al melatoninei.

La copii se pot întâlni tumorile glandei pineale, care declanșează manifestări caracteristice:

- sindromul de HIC;
- creșterea intensivă;
- maturizarea precoce sexuală;
- sindromul Notnagel (lezarea lamina quadrigemina) – paralizii nn. III, IV, nistagmus, ataxie, tulburări auditive.

Semnele de afectare a metatalamusului (Corpora geniculatum laterales et mediales):

- Sunt caracteristice dereglări auditive și hemianopsia homolaterală.
- La sugari: creșterea edemului cerebral până la mezencefal provoacă sindromul de decorticație (măinile flexate, picioarele rigide), comă gr.I, respirație Cheyne-Stokes. [249]

8.18. Sindroame corticale

Semnele reper de afectare a scoarței emisferelor mari constau din semne de excitare a scoarței și semne de lezare (dispariție) a funcției ei în dependență de localizarea procesului patologic: frontal, parietal, temporal sau occipital. Semnele de excitare se manifestă prin: accese motorii (convulsii), senzitive, vizuale, auditive, gustative, halucinații, fotopsii etc. Semnele de dispariție a funcției scoarței depind de localizarea focarului patologic: pareze, paralizii, monopareze și hipestezii, diferite agnozii, apraxii, afazii, alexii, agrafii, cât și tulburări psihice (psihică frontală, scăderea intelectului, atenției etc.).

Cauzele care declanșează, în general, *sindromul frontal* sunt următoarele: vasculare, tumorale, traumatice, postchirurgicale.

I. Semnele de afectare a lobului frontal (cortexul motor):

- La *excitarea* lobului frontal apar: convulsii generalizate, convulsii tip jacksonian

sau accese operculare (crize masticatorii, de deglutiție, de sugere), adverse (pars adverse), cu întoarcerea capului și globilor oculari în partea opusă focarului (lezarea acestei părți se manifestă în felul următor: capul și globii oculari se uită spre focar);

- *Lezarea lobului frontal* (dispariția funcției) se manifestă prin:

1) pareze și paralizii (este afectată circumvoluțiunea precentrală) a piciorului, mâinii, mușchilor mimici și ale limbii;

2) afazie motorie (sectorul Broca) – înțelege, dar nu poate rosti cuvintele;

3) ataxie frontală (lezat tractul fronto-ponto-cerebelos) – cade în partea opusă focarului;

4) apariția reflexelor patologice ale automatismului oral (sectorul extrapiramidal al lobului frontal) – r. de trompă, distant oral, de sugere, de apucare forțată, palm-oral Babkin, palm-mental Marinescu-Radovici;

5) tulburări psihice (psihică frontală) – euforie, glume gogonate, depresiune, tulburări sfinceriene, lipsă de autocritică;

6) lezarea părții bazale – anosmie și amavroză unilaterală, sindromul Foster-Kennedy (atrofia papilei n. optic de partea afectată cu edem la fundul de ochi de partea opusă focarului),

7) dereglări vegeto-viscerale (porțiunile mediale ale lobilor frontali) – vasomotorii, de respirație, diskinezii sfinceriene.

II. Semnele de afectare a lobului parietal (cortexul senzitiv) sunt următoarele:

- La *excitarea* lobului parietal apar următoarele semne clinice:

1) accese senzoriale de tip jacksonian;

2) paretezii, hiperpatie în partea opusă focarului.

- La *lezarea* lobului parietal apar următoarele semne clinice:

1) tulburări de sensibilitate superficială și profundă de tip monoanestetic;

2) asteriognozia – nu cunoaște obiectul la pipăit cu ochii închiși;

3) apraxia – pierde capacitatea de a efectua corect mișcările (gesturile), bolnavul devine „neîndemânatic”, nu poate aprinde chibritul (focarul se află în gyrus supra-marginalis al emisferei dominante (la dreptaci – în cel stâng). La copii des apare apraxia constructivă (pierde capacitatea de a construi un joc din cuburi sau un proiect al unui joc).

Cauzele care declanșează sindromul parietal sunt de origine: vasculară, tumorală, traumatică, postchirurgicală.

III. Semnele de afectare a lobului temporal (cortexul auditiv): leziunile lobului temporal generează tulburări complexe de recepție auditivă, de recunoaștere vizuală, tulburări ale sferei afective, motivaționale și ale altor funcții psihice (mnezice, de atenție, de gândire), tulburări vestibulare, olfactive, gustative, ale ritmului somn-veghe, viscero-vegetative, de câmp vizual, precum și epilepsia temporală.

Cauzele care declanșează *sindromul temporal* pot fi de genă: vasculară, tumorală, traumatică postchirurgicală, cu următoarele simptome:

Tulburările de vorbire (apar frecvent în tumorile de lob temporal din emisfera dominantă, iar gravitatea lor este mai mare în cazul tumorilor maligne).

Epilepsia temporală se manifestă prin crize psihosenzoriale, motorii și vegetative: simptome paroxistice polimorfe: halucinații auditive simple (zgomote, sunete) și complexe (voci, melodii), halucinații olfactive (dezagreabile), halucinații vizuale simple (pete, puncte) și complexe (morfopsii: animale, persoane, scene colorate), halucinații vestibulare (zbor, rotire), halucinații gustative, stări de vis cu alterarea conștiinței cu privire la lumea exterioară, tulburări paroxistice de vorbire. La copii se pot întâlni următoarele tipuri de crize:

- crize psiho-motorii sau automatisme simple (mișcări de sucțiune, masticăție, deglutiție) sau complexe (crize de râs sau plâns, dezbrăcare); automatisme ambulatorii (deplasări pe distanțe variabile cu trenul, mașina etc.);
- modificări paroxistice ale conștiinței (starea de vis, „dreamy state”): „déjà-vu”, „deja-entendu” sau „jamais-vu”, dedublare a personalității, anxietate paroxistică senzația de înstrăinare, de depersonalizare, automatisme psihomotorii sau crize de vertij (înaintea unei crize epileptice);
- crize vegetative vegeto-viscerale (dureri epigastrice, precordiale de tip pseudoanginos, modificări respiratorii, vasomotorii);
- tulburări paroxistice ale vorbirii: crize disfazice, întreruperea bruscă tranzitorie a vorbirii („arrest of speech”) – în leziunile temporale din stânga.

IV. Semnele de afectare a lobului occipital (cortexul vizual):

- Excitarea analizatorului vizual, localizat în sulcus calcarinus, provoacă diferite fopopsii, halucinații vizuale colorate, hemianopsie omonimă, tulburări psihice;
- Lezarea cuneusului provoacă hemianopsie patruleteră inferioară, iar a gyrus lingualis – hemianopsie patruleteră superioară;
- Lezarea scoarței occipitale se soldează cu agnozie vizuală (nu cunoaște rudele, prietenii etc.).
- Metamorfopsiile sunt recepții greșite ale obiectelor (când obiectele sunt micșorate în dimensiuni, ceea ce vorbește despre micropsie, dacă sunt văzute prea mari – macropsie).

Cauzele care declanșează **sindromul occipital** pot fi: vasculare, tumorale, traumatice, postchirurgicale.

Epilepsia occipitală se manifestă prin: fosfene, viziuni colorate, scotoame sau halucinații (aura unei crize epileptice mai complexe). [180, 234, 319, 565, 566]

8.19. Semne de afectare a capsulei interne

Semnele de afectare a capsulei interne sunt:

1) Lezarea piciorului anterior al capsulei interne (tr. cortico-ponto-cerebelos) provoacă hemiataxia controlaterală, nistagmus, tremor intențional dar și dereglează legătura cu cerebelul.

Lezarea bilaterală a genunchiului capsulei interne (tr. cortico-nuclear) provoacă sindromul pseudobulbar (vezi mai sus). Lezarea brațului posterior al capsulei interne – treimea posterioară: hemianestezie, hemiataxie senzitivă, hemianopsie pe partea controlaterală (sindromul de 3 hemi-); 2/3 anterioare: hemiplegie pronunțată controlaterală. [180, 234, 319, 565, 566]

9. DIAGNOSTICUL ÎN NEUROLOGIA PEDIATRICĂ

Diagnosticul în neurologia pediatrică este dificil din cauza puținelor simptome neurologice la sugar și copilul mic, care sunt influențate de particularitățile anatomofiziologice ale SNC la diferite etape de vârstă. Stabilirea diagnosticului la vârstele mici depinde de imaturitatea SN, care marchează comportamentul copilului la diverse etape de dezvoltare (săptămâni, luni). Aceste particularități țin de dezvoltarea incompletă, maturizarea treptată foarte rapidă a SN în primele luni de viață, ceea ce duce la apariția unor performanțe din ce în ce mai specializate pe parcursul creșterii copilului. Simptomele neurologice specifice disfuncției unei sau altei regiuni a SNC sunt absente la această vârstă. Procesul de stabilire a diagnosticului este similar cu cel din alte specialități pediatriche. [60, 121, 129, 132, 360, 412, 447, 471, 582, 584, 585, 587]

Diagnosticul diferențiat și algoritmul de diagnostic al bolilor neurologice ale copilului constituie obiectivul multor studii. [121, 360, 471, 580, 582, 584, 585, 586, 587, 588]

Stabilirea diagnosticului neurologic la copil are loc în câteva etape succesive:

- Stabilirea diagnosticului trebuie să debeatze cu observația și obținerea de date din anamneză, pornind de la motivele care aduc copilul (sau pe părinți) la medic.
- Audierea părinților (în cazul copilului mic) este esențială, aceasta aducând informații importante și uneori esențiale pentru diagnosticul clinic.
- Observația copilului și examenul obiectiv sunt la fel de importante și au ca scop evindicierea semnelor de suferință din partea întregului organism și în special al SN.
- Investigațiile paraclinice constituie o parte indispensabilă a diagnosticului și trebuie totdeauna efectuate în funcție de simptomele clinice observate. Rolul lor major poate fi axat pe confirmarea diagnosticului clinic, mai rar ele permit singure stabilirea diagnosticului. [360, 582, 584, 585] La fel, contează evaluarea în dinamică a cazului. [623, 624]

La copilul mic ne putem întâlni cu o deficiență mentală asociată uneori cu „trăsături dismorfice” și/sau un context malformativ. În astfel de cazuri este necesar un bilanț genetic.

Conceptul clinic este esențial în selectarea examenelor suplimentare, cum sunt cele citogenetice sau moleculare în funcție de diagnosticul suspectat.

Cele mai frecvente simptome întâlnite la copilul mic sunt prezentate mai jos (tab. 9.1).

Tabelul 9.1

Simptomele neurologice principale întâlnite la copilul mic [584]

Nr. crt.	Diagnosticul	Simptomele clinice
1	Tulburări de tonus asociate sau nu cu un deficit motor	Se apreciază tonusul muscular, care poate fi crescut sau diminuat
2	Tulburări de mișcare paroxistice	Se apreciază prezența de fenomene paroxistice convulsivante
3	Tulburări cognitive	Se apreciază reacția la stimuli, care poate fi scăzută sau lipsește
4	Tulburări de comunicare	Se apreciază comportamentul ocular
5	Tulburări de mișcare de origine extrapiramidală	Se apreciază prezența de fenomene paroxistice non convulsivante

Anamneza și semnele extraneurologice au o valoare particulară la n.n. și sugar în primele 4 luni, datorită datelor insuficiente, obținute prin examenul neurologic.

Descrierea precisă a tuturor fenomenelor paroxistice este fundamentală și cu atât mai dificilă, cu cât copilul este mai mic. Creșterea prevalențelor și problemele de diagnostic sunt discutate. ^[76]

De fiecare dată când se pune în discuție un diagnostic clinic vom evalua următoarele compartimente:

- Anamneza (perinatală, accidentală);
- Traumatismul obstetrical sau dobândit;
- Condițiile de apariție a simptomelor clinice;
- Ora, când au debutat simptomele clinice;
- Factorii declanșatori ai simptomelor: stres, zgomote, mișcări, stimuli, alți factori;
- Prezența de febră (dacă a fost);
- Prezența aurei până la apariția fenomenelor paroxistice;
- Descrierea detaliată a manifestărilor paroxistice (filmarea lor);
- Simptomele generale sau neurologice asociate;
- Dacă s-a efectuat EEG, video-EEG, ECG, ecografia transfontanelară, IRM cerebrală, PL, Holter, pH-metria, acetestul, glicemia, calcemia, magneziemia, amoniemia, lactacidemia și alte examene complementare (în funcție de datele examenului clinic).

O anamneză minuțioasă și o observație atentă clinică și paraclinică (EEG, video-EEG) a copilului permit diferențierea crizelor convulsive de tremurături sau de miocloniile de somn, spasmele infantile de tresăriri sau un reflux gastroesofagian dureros. ^[447]

Factorii de risc în apariția patologiilor neurologice la sugar și copilul mic sunt următorii:

- *Scorul Apgar* scăzut în primele 10-20 de minute după naștere constituie un semn important de probleme neurologice potențiale;
- *Greutatea mică* la naștere și nașterea prematură crește riscul apariției PCI (aceasta este înaltă printre n.n. sub 2500 g și printre cei născuți înainte de 37 săptămâni de gestație). Riscul crește când greutatea ponderală scade, ca și în nașterile multiple;
- *Malformațiile SN* (microcefalia). Dezvoltarea patologică intrauterină a SN pune probleme severe de disgenezii cerebrale, care constituie o cauză majoră de deficit mintal;
- *Hemoragia maternă* sau proteinuria tardivă în graviditate și hipertiroidismul matern, ridică probleme de suferințe neurologice;
- *Convulsiile n.n.* prezintă risc înalt a unui diagnostic tardiv de PCI sau patologie degenerativă;
- *Debutul bolii* (tab. 9.2), evoluția (tab. 9.4) și caracterul (tab.9.3) ei se pot manifesta în funcție de cauza declanșatoare;
- *Leziunile de focar* apar mai rar la copiii până la vârsta de 3 ani și mai des se întâlnesc la copii de vârstă școlară, uneori și în boala traumatică, procese de volum (tumori, abcese, hematome), tulburări vasculare (ictus, anevrismă). ^[34, 39, 34, 240, 241, 242, 447, 582, 584, 588]

Datorită particularităților anatomofiziologice în majoritatea cazurilor maladiile SNC la n.n. și sugar au un caracter difuz sau multifocal de afectare a SNC: patologia perinatală, bolile infecțioase, toxice, degenerative, traumatice, congenitale.

Forme de debut al bolilor neurologice la sugari și copiii de vârstă mică

Modul de instalare al debutului	Instalarea simptomelor	Nomenclatorul bolii
Debut acut	Pe parcursul a câtorva minute, până la o zi	Semnificativ bolilor traumatice și vasculare
Debut lent	În 1-3-5 zile	Boli infecțioase, tulburări electrolitice, boli toxice endogene sau exogene
Debut insidios	În săptămâni sau luni	Tumori, boli degenerative, boli neurometabolice
Debut cronic	În luni, ani	Boli congenitale, metabolice, tumori, boli degenerative ale SNC

Caracterul suferințelor neurologice

Tipul suferinței	Denumirea bolii
Suferințe neurologice focale	Boli neoplazice, vasculare și uneori traumatismele
Suferințe generalizate sau multifocale	Boli degenerative, metabolice, infecțioase, toxice, congenitale

Caracterul bolilor neurologice în funcție de evoluție

Boli progrediente	Boli cu caracter regresiv și static
Maladiile heredo-degenerative	Afecțiunile perinatale hipoxic-traumatice
Maladiile neurometabolice	Afecțiunile perinatale hipoxic-ischemice
Infecțiile cu virus lent ale SNC	Paraliziile cerebrale infantile
Procesele de volum: tumorile, hematoamele	

Examenul general la sugăr și copilul mic se face în felul următor:

- Este obligatoriu examenul obiectiv al organelor.
- Depistarea simptomelor subtile, care pot fi ca și prim simptom de suferință neurologică. Aceasta va conduce la descoperirea bolii de bază, posibil, ulterior ignorată.
- Examinarea atentă a aparatului respirator, cardiovascular, gastrointestinal (hepatite, enterocolite), excretor, care au ecou asupra SN.

Prezența microcefaliei sau macrocefaliei pot presupune următoarele aspecte clinice:

- Indică dizabilități neurologice, în special când sunt asociate cu încetinirea ratei de creștere a PC în perioada postnatală.

Pot fi asociate cu dimensiuni variate ale FA, care poate fi mai mică sau mai mare. În

mod normal fontanela se bombează în timpul plânsului și în momentul defecației. În caz de creștere a PIC fontanela va fi bombată.

Prezența acestor simptome, cer o apreciere corectă a situației.

Examenul tonusului muscular se face prin următoarele manevre:

- aprecierea posturii;
- examenul tonusului muscular pasiv, prin aprecierea rezistenței la mișcările pasive executate de examinator la nivelul diferitor articulații;
- examenul tonusului muscular activ, adică răspunsul motor la diverse poziții impri-mate de examinator;
- în cadrul examenului tonusului muscular se va insista asupra modificărilor sesizate în comportamentul postural, detectate la observație. [79, 753, 701]

La realizarea manevrelor de apreciere a stării tonusului muscular se întâlnesc di-verse anomalii posturale, care evidențiază prezența unor patologii, după cum urmează (tab. 9.5):

- În cazurile de hipotonie la copil nu va apărea nici o rezistență la manevrele efectua-te, capul și membrele vor fi balante. Copilul, fiind ridicat în poziție verticală, va avea tendința de a aluneca din brațele examinatorului, MS și MI vor pendula. Fiind în poziție orizontală, copilul hipoton se va încovoia.
- Poate fi văzută o atitudine de opistotonus cu extremitatea cefalică retropulsată, membrele spastice, pumnii strâși, atât în poziție verticală cât și în cea orizontală, ce indică prezența spasticității.

Tabelul 9.5

Dereglările de tonus muscular la sugar și copilul mic [584]

Caracteristica tonusului	Patologia predominantă
Hipotonie musculară	Patologia perinatală: EHIP, hemoragia intraventriculară, hemoragia subdurală, diverse anomalii metabolice
Hipotonie musculară marcată	Boli neuro-musculare cu debut la această vârstă: amiotrofiile spinale (boala Werdnig-Hoffmann), miastenia gravis a n.n., miopatiile congenitale, distrofia miotonică a n.n., cromosomopatiile
Hipertonie musculară (opistotonus)	Patologia antenatală: EHIP, hemoragia intraventriculară, hemoragia subarahnoidiană, infecțiile intrauterine ale SN, malformațiile congenitale

Vom efectua examenul reflexelor, după cum urmează:

- reflexele pot fi examinate în fiecare fază de comportament. Interpretarea răspunsu-lui trebuie să țină seama de durata de timp în care s-a declanșat reflexul, ușurința sau greutatea cu care s-a declanșat acesta, forma răspunsului la stimulare;
- se examinează ROT, de obicei la copii: patelar, bicipital, tricipital și achilian;
- se examinează reflexele tranzitorii, pentru a aprecia nivelul de dezvoltare al SNC și uncori, localizarea leziunii.

Semnificația patologică a reflexelor anormale este următoarea:

- absența reflexului la vârsta la care ar trebui să fie prezent;
- persistența reflexului după perioada în care, în mod normal, ar trebui să dispară;
- răspunsul asimetric și răspunsul exagerat la orice vârstă.

Ignorarea diagnosticului neurologic are loc în următoarele situații:

- în caz de recunoaștere tardivă a fenotipurilor obișnuite;
- datorită părerii false că acestea au tablouri clinice particulare;
- datorită asemănării manifestărilor clinice cu cele întâlnite în alte afecțiuni, cu care este necesar de efectuat un diagnostic diferențial: septicemia, insuficiența procesului de creștere, retardul creșterii intrauterine, vomela recurente.

Astfel, suspectarea tulburărilor neurologice constituie imperativul diagnosticului, bazat pe: [79, 587]

- *Anamneza detaliată* (cel mai important pas în suspectarea unor tulburări neurologice). Un istoric familial pozitiv este util în acest caz;
- *Tulburările neurologice inexplicabile* (retardul mental, paralizia cerebrală, convulsiile);
- *Pierderea achizițiilor* dobândite anterior este sugestivă pentru o degenerescență progresivă a SNC;
- *Suspectarea* presupune investigații suplimentare (EEG, CT și/sau IRM cerebrală etc.).

Etapele examenului neurologic la sugar și copilul mic sunt următoarele:

1. **Aprecierea gradului de maturare al SN;**
2. **Depistarea unor simptome neurologice care vor permite localizarea procesului patologic, stabilirea diagnosticului topografic și al diagnosticului etiologic;**
3. **Încadrarea într-o anumită entitate nozologică (prin aprecierea sindroamelor neurologice).**

1. Aprecierea gradului de maturare al SN se va face prin următoarele examinări:

- aprecierea gradului de dezvoltare al performanțelor motorii;
- aprecierea dezvoltării analizatorilor, cu urmărirea capacității de discriminare vizuală, auditivă, gustativă, olfactivă;
- aprecierea gradului de dezvoltare al sensibilității superficiale și profunde;
- aprecierea nivelului de dezvoltare al limbajului comprehensiv și expresiv, precum și al gestului grafic;
- aprecierea gradului de dezvoltare psihică secvențială pe diferite componente ale acesteia;
- la necesitate, aplicarea unor teste de dezvoltare neuropsihică care ar putea fi utile;
- aprecierea capacităților antropometrice, cu predilecție pe examinarea PC și a extremității cefalice (forma, dimensiunile);
- evaluarea particularităților antropometrice ale întregului corp;
- aprecierea corectă a maturității activității bioelectrice cerebrale prin studiul EEG. [79, 586, 753]

2. Depistarea simptomelor suspecte depinde de vârsta copilului:

- Cu cât copilul este mai mic, cu atât simptomele sunt mai puțin variate;

- În perioada de n.n. cele mai frecvente manifestări clinice ale unei suferințe neurologice sunt: convulsiile, apneea, vomela recurente și refuzul alimentației;
- În perioada de suga se asociază următoarele simptome: întârzierea procesului de dezvoltare, hipotonia sau spasticitatea, coreoatetoză, manifestările autistice, mișcările oculare anormale etc.;
- În perioada de antepreșcolar, preșcolar și școlar se constată: deteriorarea performanțelor școlare, pierderea vederii, tulburările de comportament, deficitul de atenție, hiperactivitatea.

Examenul neurologic al n.n. și al sugaului în primele 4-6 luni de viață presupune următoarele:

- Dificultăți particulare, în raport cu maturarea fiziologică a creierului, încă incompletă la această vârstă;
- Sărăcia în simptome neurologice specifice disfuncției unei sau altei regiuni ale SNC, care sunt imature la această vârstă;
- Simptome neurologice, cum sunt: tulburările de tonus asociate sau nu cu un deficit motor, care sunt principale la această vârstă;
- Tulburări de comunicare (ce se apreciază prin comportamentul ocular și reacția la stimuli);
- Prezența sau absența fenomenelor paroxistice convulsivante;
- Semne extraneurologice ce au o valoare particulară la n.n. și suga în primele 4 luni, datorită sărăciei datelor obținute prin examenul neurologic. [79, 587]

3. Încadrarea într-o anumită entitate nosologică se face prin diagnosticul sindromelor neurologice, după cum urmează:

1. Sindromul tulburărilor motorii se întâlnește în diverse patologii. La copilul n.n. poate fi notat de la naștere sau apare după câteva săptămâni și se manifestă prin tulburări de tonus muscular cu următoarele caracteristici:

- hipotonii de origine centrală (frecvente la n.n.);
- hipotonii de origine periferică (se întâlnesc mai rar la n.n.);
- hipertonii (se întâlnesc cu frecvență crescută la sugari și copii de vârstă mică).

Hipotoniile la copilul n.n. au următoarele caracteristici:

- Uneori este dificil să diferențiem cele două tipuri de hipotonie;
- În cadrul unor maladii, care vizează manifestări asociate din partea SNC, SNP sau muscular pot fi prezente anomalii mixte ale tonusului muscular (centrale și periferice);
- O mare parte dintre hipotoniile de origine centrală sunt idiopatice;
- În distrofiile musculare progresive (boli genetice, caracterizate prin deficit motor și amiotrofii progresive) și maladiile neurodegenerative are loc afectarea concomitent a SNC, SNP și a sistemului muscular. [259, 584]

Asocierea altor simptome neurologice și extraneurologice permite diferențierea (mai mult sau mai puțin ușoară) hipotoniilor de origine centrală de cele de origine periferică. La n.n. hipotonia poate însoți EHIP, boala traumatică a SNC, hipoterozia congenitală, boala Down etc.

Printre bolile care evoluează cu hipotonie îndată după naștere se regăsesc și miopatiile

congenitale, care se atribuie la bolile genetice, acestea sunt: miopia cu nucleii centrali, miopia congenitală cu multi-mini cores, miopia cu bastonașe (nemalinică), miopia miotubulară, miopia centronucleară, miopia cu incluzii (miopatii cu corpi reductori, miopia cu incluzii cu aspect de amprente digitale, miopia cu corpi citoplasmatici sau sferoizi), miopatii rare (miopia cu pierderea focală de striatii, miopia cu agregate de desmină, miopia cu agregate tubulare, miopia cu corpi zebrați, miopia sarcotubulară, miopia trilaminară); miopatii inclasabile: disproporția congenitală a diverselor tipuri de fibre musculare, miopatie cu anomalii minore etc. [456, 564].

Pe lângă semnele neurologice (frecvent tulburările de tonus muscular), o valoare incontestabilă la n.n. și sugar în primele 4 luni de viață (datorită sărăciei datelor obținute prin examenul neurologic) o are anamneza și semnele extraneurologice. Simptomele extraneurologice (la sugarul mic) deseori semnifică suferința SNC, astfel, pot avea o importanță mare în stabilirea diagnosticului neurologic. Patologiile produse de o „intoxicație acută” de obicei se vor manifesta clinic printr-o encefalopatie toxică, iar cele influențate de procesele cronice vor dezvolta encefalopatii progresive.

Encefalopatia acută se manifestă la n.n. prin vărsături recurente, letargie, inapetență, deshidratare, evoluție rapid progresivă, anomalii ale tonusului muscular (hipo- sau hipertonie), convulsii, tulburări vizuale, anomalii respiratorii, respirație anormală, alterarea conștienței, comă și deces. Se afectează inițial substanța cenușie.

Encefalopatia cronică sau progresivă se manifestă la sugar și copilul mic prin următoarele semne clinice: debut insidios, spasticitate și hiperreflectivitate, ataxie, demență progresivă, afectarea vederii și auzului, afectarea ficatului, cordului, rinichilor, mușchilor, este determinată de o boală a moleculelor mari (sau boli de stocaj, teaurizare). Se afectează predominant inițial substanța albă. Reprezintă o „intoxicație” sau un deficit energetic.

Printre encefalopatiile și afecțiunile metabolice în cursul cărora se poate dezvolta o neuropatie ereditară asociată cu o afectare centrală (NHSM) se descriu următoarele:

- Tulburările de metabolism ale lipoproteinelor: maladia Tangier, A-beta-lipoproteinemia, hipo-beta-lipoproteinemia;
- Maladiile lizosomale: leucodistrofia metacromatică, maladia Krabbe, mucosulfatidoza Austin, maladia Austin, maladia Niemann-Pick, maladia Gaucher, gangliozidoza GM2, maladia Farber, maladia Pompe;
- Bolile peroxizomale: maladia Refsum; adrenoleuco- și adrenomieloneuropatia;
- Maladii caracterizate prin anomalii de reparare/refacere a AND: ataxia-telangiectazia, sindromul Cockayne, xeroderma pigmentosum;
- Alte boli: sindromul Leigh, xantomatoza cerebro-tendinoasă, sindromul Chediak-Higashi, sindromul CDG, sindromul POLIP (polineuropatie, oftalmoplegie, leucodistrofi, pseudoobstrucție intestinală), hiperoxaluria primitivă. [204, 564, 770]

Tulburările motorii în *perioada de sugar*, la fel, au particularitățile sale. În primele 4-6 luni de viață examenul neurologic este unul complex și dificil și prezintă dificultăți particulare, în raport cu maturarea fiziologică a creierului, încă incompletă la această vârstă. La copiii care au suportat leziuni organice ale SNC vor fi prezente tulburările de tonus muscular. Grație maturizării unor structuri ale SNC acestea vor avea alte caracteristici calitative și cantitative. De la vârsta de 6 luni poate fi confirmat diagnosticul PCI. Dacă în primele luni de viață (4-6 luni), la copil vor fi prezente doar tulburările de tonus expri-

mate prin hipotonie difuză sau distonie (rareori spasticitate), atunci după 4-6 luni vom aprecia rareori hipotonie, mai frecvent, spasticitate marcată (în funcție de structurile afectate și evoluția spre PCI). La fel, la această etapă de vârstă pot fi recunoscute mai ușor cauzele hipotoniilor apărute din paralizii de origine periferică (ex.: amiotrofia spinală) și miopatiile congenitale. Semnele sugestive pentru o erodopatie metabolică la această vârstă sunt: amiotrofiile proximale, tulburările de deglutiție, hipotonia axială a membrilor, dereglări ale ROT, afectările respiratorii – cu implicarea mușchilor intercostali și ale diafragmei, afectarea cardiacă, hepatomegalia. În unele studii este demonstrată originea prenatală a PCI, în special forma hemiparetică. La fel, se sugerează aplicarea modelelor motorii anormale pentru diagnosticarea PCI. [85, 494, 518, 583, 586, 589]

După vârsta de 1 an tulburările motorii evoluează calitativ și cantitativ. Odată cu creșterea copilului are loc maturarea progresivă a SNC. La vârsta de 1 an copilul începe să meargă și va stăpâni bine aceste abilități la vârsta de 2-3 ani. Mersul este expresia maturității SNC, iar dezvoltarea mersului este un proces complex, care implică mai multe abilități (motrice fine, motrice grosiere, procesele cognitive, coordonarea și echilibrul). Copilul mic (1-3 ani) merge având o bază de sprijin largă, cu genunchii și șoldurile în ușoară flexie, cu faza de sprijin bipedă. La copilul după 1 an profilul semnelor neurologice vor fi specifice afectării sau disfuncției unei anumite regiuni a SNC sau SNP. Deficitul motricității, care se exprimă prin tulburări ale tonusului muscular și anomalii ale mersului, constituie o cauză foarte frecventă de consultații după vârsta de 1 an. Tulburările de mers apar ca rezultat a afectării performanțelor care sunt implicate în stabilirea lui. Principalele cauze de tulburări de mers la această vârstă sunt: displazia congenitală de șold, inegalitatea de MI, infirmitatea motorie de origine cerebrală, mai rar diverse traumatisme. Acestea se reflectă deseori prin întârzierea mersului, mers anormal, regresia mersului. În astfel de cazuri contează colectarea corectă a anamnezei în raport cu dereglările apărute. Acestea sunt: când a început să meargă copilul, abilitățile mersului până la adresarea curentă, condițiile în care au survenit anomaliile mersului, simptomele neurologice și extraneurologice asociate, când s-a adresat pentru prima dată la specialist cu astfel de probleme, rezultatul examenelor suplimentare. Utilizarea examenelor complementare (ENG, CT și/sau IRM cerebrală) vor permite o orientare corectă a diagnosticului. În caz de suspectare a unor probleme genetice, vom solicita consultul geneticianului.

Principalele tulburări de mers ale copilului mic sunt următoarele:

1. *Mersul antalgic:* apare la afectarea MI. În urma durerii se scurtează faza de sprijin. Cauzele: încălzăminte inadecvată, sinovită tranzitorie de șold, tumori sau infecții osteoarticulare. Semnele clinice localizate: durere nocturnă sau care trezește copilul din somn, tulburări de mers. Simptome generale: febră de cauză necunoscută, scăderea în greutate.

2. *Tulburări ale unghiului de progresie al pasului sunt de 2 tipuri:* a) unghiul de progresie al pasului negativ – copilul merge cu vârfurile picioarelor orientate spre interior ("in-toeing"). Acest tip de mers este absolut normal și specific la copilul până la 4-5 ani, datorită torsiunii interne fiziologice a MI. Cauzele patologice de mers de tip "in-toeing": sechele de metatarsus varus sau de picior varus equin, torsiune gambieră sau femurală internă la copilul cu infirmitate motorie de origine cerebrală, maladie Blount, boli neuromusculare (de ex. Charcot), displazia scheletului, etc.; b) unghiul de progresie al pa-

sului mai mare de plus 15°. Poate avea următoarele etiologii: picior valg sever, torsiune femurală externă apărută ca consecință a epifiziolizei neglijate, infirmitate motorie de origine cerebrală, torsiune gambieră externă. Semne clinice: tulburare unilaterală, tulburare evolutivă în timp, antecedente importante (sarcină cu evoluție dificilă, prematuritate, probleme la naștere), alte tulburări asociate.

3. *Mersul în equin* (mersul pe vârfuri) poate fi considerat normal la copilul mic. Cauze care necesită să fie excluse sunt următoarele: sechele de picior varus equin, mersul equin spastic, mersul equin din miopatia Duchenne, etc.

4. *Mersul de tip Trendelenburg*: este un mers patologic datorat insuficienței mușchiiului fesier mijlociu din luxația congenitală de sold, coxa vara congenitală, maladia Legg-Calvé-Perthes, epifizioliză, distrofia musculară Duchenne. Simptome clinice: balansarea bazinului de partea opusă în timpul fazei de sprijin; căderea toracelui de partea afectată în încercarea de reechilibrare.

Anomaliile mersului, datorate unui deficit motor se pot instala în mod acut sau cronic și progresiv. Deseori la copii sunt prezente tulburările mersului datorate spasticității (mersul spastic, care este întâlnit în o serie de entități).

PCI reprezintă o cauză majoră de tulburări de mers și constituie un amplu spectru de incapacități motorii neprogresive și neereditare, cauzate de leziuni la nivelul SNC, induse copilului prenatal, perinatal sau postnatal precoce. Simptomatologia neurologică este de regulă predominantă, afectând în special activitatea motorie voluntară.

Formele clinice ale PCI sunt divizate în funcție de sindroamele neurologice dominante.

1. În cazul când predomină sindromul piramidal se disting următoarele forme clinice: Hemiplegia spastică infantilă; Diplegia spastică; Paraplegia spastică.

2. Predominanța sindromului dischinetic sau formele cu sindrom extrapiramidal pur realizează formele clinice cu simptome de tipul atetozei sau coreei.

3. Formele clinice în care sindromul piramidal este însoțit de sindromul extrapiramidal (forme mixte) (este descrisă forma clinică de PCI numită status marmoratus sau sindromul rigidității cerebrale, în care MI sunt în extensie cu hipertonie totală, relaxarea făcându-se cu mare dificultate, de obicei brusc în lamă de briceag, în timp ce MS, la început contractate în flexie, trec treptat într-o stare atetozică, de tip hemibalistic cu mișcări bruște și cu dificultăți de relaxare).

4. În cazul predominanței sindromului ataxic se descriu formele ataxice. Forma clinică de diplegie ataxică asociază sindromul cerebelos și sindromul piramidal, în care implicarea psihointelectuală este gravă și foarte frecventă, iar evoluția motorie este mai benefică, semnele neurologice se pot ameliora în evoluție (între 5-9 ani).^[589]

Anomaliile motricității în raport cu o semiologie extrapiramidală (coreo-atetoză, distonie) sunt frecvent asociate cu alte simptome neurologice, sunt dificile în diagnostic și:

- Pot provine din afectare piramidală sau cerebeloasă;
- Evoluția poate fi acută;
- Apar din cauze multiple: idiopatice, metabolice, infecțioase, toxice, leziuni cerebeloase, neuroblastom, poliradiculopatii.

Ataxiile, sunt una din variantele tulburărilor de mers și pot apărea în multe patologii degenerative. Ataxiile pot fi:

- **Acute**, care pot avea următoarele etiologii: *idiopatice, metabolice* (hipoglicemie, hi-

ponatremie, hiperamoniemie, maladia Leigh, encefalopatia Wernicke), *infecțioase* (meningite bacteriene sau virale, encefalita trunchiulară), *toxice*, în cadrul *hidrocefalii*, *lezioni cerebeloase*, *neuroblastom*, *poliradiculopatii* (sindromul Guillain Barre, encefalita de căpușă), *labirintita*, *tumori de trunchi cerebral*, *scleroza multiplă*, *traumatisme craniocerebrale*.

- **Tranzitorii:** *epilepsie*, *stările postcritice* (intoxicații, metabolice: hipoglicemie, hiperamoniemie, anomaliile acizilor organici, boala Hartnup, acidemia hiperpiruvică, leucinoza forma intermitentă, boala Refsum, porfirie), *ataxia paroxistică dominantă*.
- **Cronice:** *deficitele cerebrale neprogresive* (PCI, malformații cerebrale), *bolile neurodegenerative* (ataxia Friedreich, ataxia ereditară dominantă, boala Charcot-Marie-Tooth, boala Roussy-Levy), *alte anomalii genetice* (boala Wilson, boala Refsum, sindromul Bassen-Kornzweig, ataxia-telangiectazia, sflingolipidozele, ceroid-lipofuscinozele neuronale, deficitul de gamma-glutamil-cistein sintetază, sindromul Chediak-Higashi, boala Behr, boala von Hippel-Lindau), *boli dobândite* (hipotirodism, neoplasme, degenerescența cerebeloasă nutrițională, substanțe toxice). ^[584, 588]

II. Sindromul de detresă neurologică acută este unul din sindroamele neurologice majore întâlnit la vârsta de n.n. și sugar, care poate include edemul cerebral, hemoragiile cerebrale și EHIP, și poate fi asociat cu hipotonie axială importantă, accese paroxistice, tulburări de deglutiție și respiratorii, în special la copilul prematur. Determinarea unui tablou de detresă neurologică acută de la naștere sau după un interval liber atât la n.n. prematur, dismat, cât și la termen, trebuie să justifice cercetarea cauzelor sale (tab. 9.6).

Tabelul 9.6

Detresă neurologică acută la copilul n.n. (cauze):

Vârsta de gestație	Cauze
Prematur	EHIP, hemoragiile intracraniene, meningitele bacteriene (cu streptococ B, E. coli), encefalita herpetică
N.n. la termen (după un interval liber)	Maladii metabolice: deficitul în piruvat carboxilază, deficitele multiple în carboxilaze, deficitul de piruvat dehidrogenază, anomaliile ciclului Krebs, deficitele complexe ale lanțului respirator

Detresa neurologică acută la sugar este asociată frecvent cu simptome extraneurologice și este comună în următoarele maladii: neuroinfecții (meningite bacteriene sau virale, frecvent encefalită herpetică), traumatism craniocerebral cu contuzii cerebrale (hematom subdural) etc.

Tabloul de detresă neurologică acută, caracterizat prin tulburări ale conștienței (mai mult sau mai puțin severe), poate asocia semne neurologice variate (piramidale, extrapiramidale), crize epileptice (mai mult sau mai puțin rebele), este realizat de o serie de entități:

- meningite bacteriene acute, meningită tuberculoasă, abcese cerebrale;
- encefalite (herpetică postinfecțioasă, leucoencefalite acute);
- encefalopatii acute (sindromul Reye, encefalopatia acută cu șoc hemoragic);
- contuzii cerebrale (hematomul subdural), hemoragii meningocerebrale, glioame cerebrale, limfoame non-Hodgkin, leucodistrofii metabolice etc.

Diagnosticul acestor entități este important de efectuat, în timp util, și mai ales al celor care impun un tratament specific și urgent.

III. Sindromul de tulburări respiratorii predominante pot fi întâlnite la orice vârstă și pot prezenta o manifestare a unei detrese neurologice acute. Sunt comune erorilor în-născute de metabolism. La n.n. se asociază cu crize de apnee și aritmie respiratorie severă în următoarele cazuri:

- Afecțiuni neurologice centrale sau periferice;
- Crize epileptice apneizante;
- Paralizia mușchilor intercostali;
- Amiotrofia spinală;
- Malformații sau anomalii ale trunchiului cerebral sau ale cerebelului;
- Sindromul Joubert;
- Sindromul Pierre-Robin;
- Maladiile metabolice: leucinoza (maladia urinelor cu miros de sirop de arțar); aciduriile organice (propionică, metilmalonică, izovalerică); deficitul în piruvat carboxilază; deficitul în piruvat dehidrogenază; anomaliiile ciclului Krebs; deficitul complex al lanțului respirator; acidoza lactică congenitală; hiperglicemia non-cetonică;
- Sindromul Ondine (hipoventilație de origine centrală în timpul somnului). [236, 594]

IV. Anasarca fetoplacentară este o stare gravă a n.n. și, la fel poate fi o manifestare clinică de detresă neurologică acută și este suspectată în caz de:

- Boli lizozomale, dacă s-a exclus o anasarcă de origine autoimună;
- Maladia Niemann-Pick, maladia Gaucher, maladiile de teaurizare cu acid sialic liber, maladia Fabry, maladia Wolman;
- Poate fi întâlnită forma asociată cu semne dismorfice: maladia Sly (MPZ VII); mucopolidoza tip II (boala celulară I); ganglioziroza GM1; sialidoza tip 2; galactosialidoza tip II; maladia Austin.

Encefalopatiile progresive cu debut antenatal pot asocia următoarele sindroame:

- Anasarca fetoplacentară;
- Sindromul edematos-ascitic (galactozemia tip II, maladia Austin);
- Hepatosplenomegaliile: maladia de teaurizare cu acid sialic liber; maladia Farber (nodozități subcutanate); maladia Wolman (calcificări suprarenaliene).

Particularitățile clinice ale maladiilor metabolice în-născute la n.n. și sugar sunt următoarele:

- Prezența convulsiilor (mioclonii, spasme infantile);
- Letargie sau iritabilitate, stupoare, comă;
- Anomalii ale tonusului muscular (spasticitate sau hipotonie);
- Anomalii ale reflexelor arhaice și osteotendinoase;
- Mișcări involuntare anormale;
- Lipsa contactului vizual.

O maladie metabolică ereditară se poate suspecta atunci când:

- Debutul maladii are loc în perioada neonatală sau antenatală;
- Când există un istoric familial pozitiv: consangvinitate între părinți, decesuri neo-

natale anterioare inexplicabile sau sindromul morții subite la n.n./sugar, rude cu sindroame suspecte nediagnosticsate, anumite grupuri etnice pentru care sunt caracteristice unele patologii metabolice înnăscute;

- Când este prezentă semiologia neurologică paroxistică (cu rezistența la tratamente antiepileptice), survenită în special în copilărie;
- Prezența tulburărilor neurologice inexplicabile precum ar fi: hipotonia, retardul psihomotor progresiv sau motor predominant, encefalopatiile „fixe inexplicabile”, convulsiile, paralizia cerebrală, crize tip accident vascular cerebral, pierderea achizițiilor dobândite anterior (sunt sugestive pentru o degenerescență progresivă a SNC și necesită investigații minuțioase);
- Alte tipuri de tulburări suspecte, inexplicabile: refuzul meselor sau subalimentarea, prezența vomelor, vome recurente inexplicabile cu deshidratare, respirație compromisă/apnee, tablou clinic confundat cu sepsisul, insuficiență renală și hepatică severă, tulburări psihiatrice, trăsături fizice neobișnuite, modificări ale scheletului, o tulburare metabolică acută instalată brusc la o schimbare de regim alimentar (spre ex.: introducerea alimentelor solide) sau la un efort fizic excesiv sau intens;
- Este important să se excludă cauzele nonmetabolice: infecțiile sau asfixile.

V. Manifestări paroxistice constituie o problemă majoră atât pentru n.n. cât și pentru sugar. De fiecare dată este important să diferențiem crizele convulsive de cele nonconvulsive.

Suspectarea manifestărilor paroxistice este valoroasă prin următoarele aspecte:

- Aparținătorii copilului trebuie să descrie precis toate fenomenele paroxistice, un lucru esențial și cu atât mai dificil, cu cât copilul este mai mic;
- Anamneză minuțioasă și observația amănunțită clinică și paraclinică (EEG, video-EEG, CT și/sau IRM cerebrală), care permit diferențierea crizelor convulsive de tremurături sau de miocloniile de somn, spasmele infantile de tresăriri sau de un reflux gastroesofagian dureros. ^[56, 501]

Aspectele etiologice ale fenomenelor paroxistice convulsivante și nonconvulsivante întâlnite la n.n. și sugar sunt expuse în tabelele de mai jos (tab. 9.7; 9.8). ^[49, 501]

Tabelul 9.7

**Nozologiile cu prezența predominantă a crizelor convulsive
(n.n. și sugarul mic) ^[584]**

Originea crizelor convulsive	Patologia responsabilă
Organică	EHIP, hemoragiile intracraniene, malformațiile SNC, infecțiile SNC (meningite bacteriene, encefalită herpetică)
Metabolică	Hipocalcemie, hipomagneziemie, hipoglicemie, hiponatremie, piridoxino-dependente, din deficitul de biotinidază, din anomaliile metabolismului aminoacizilor, maladiile peroxizomiale
Toxică	Intoxicație cu anestezice (administrare local), întreruperea bruscă a administrării drogurilor la mamă
Idiopatică	Benigne familiale, benigne de ziua a 5-a cu debut precoce și afectare neurologică marcată

Fenomenele paroxistice neconvulsivante: ^[584]

Nr. crt.	Tremurăturile la n.n. și sugar (cauze):
1	Crize de apnee neepileptice
2	Prematuritate
3	Malformații cerebrale
4	Sindromul Joubert
5	Sindromul Pierre-Robin
6	Maladii metabolice
7	Mioclonii de somn
8	Mișcări oculare nistagmiforme
9	Mișcări de contraversie oculară
10	Mișcări oculare lente la nevăzători
11	Sincopă
12	Spasmul hohotului de plâns
13	Torticolis, vertij paroxistic
14	Sindromul opsomioclonic
15	Hemiplegie alternantă
16	Hiperplexie
17	Accese tonice din dureri abdominale
18	Distonii cu torticolis datorate refluxului gastroesofagian (sindromul Sandifer)
19	Distonii acute paroxistice kinezigenice
20	Distonii acute toxice
21	Mișcări masturbatorii

Crizele convulsive ocazionale, epilepsiile și sindroamele epileptice sunt frecvente la sugari și se caracterizează în felul următor:

- Convulsiile febrile, sunt cele mai frecvente la copiii de 4-12 luni (2-7% dintre sugari prezintă cel puțin o criză de acest gen);
- Convulsiile ocazionale asociate cu febră (meningită purulentă, encefalită herpetică hipertermie malignă rău definită) au o frecvență crescută la vârsta de sugar;
- Crizele ce survin într-un context metabolic (hipocalcemia, hipomagneziemia, hipernatriemia, intoxicațiile medicamentoase și menajere), la fel se întâlnesc la sugar;
- Traumatismele craniocerebrale (hematomul subdural) – consecința sindromului Caffey-Kempe-Silverman, rămân frecvente la această vârstă;
- Un număr de epilepsii și sindroame epileptice (spasmele în flexie, epilepsiile parțiale din scleroza tuberoasă Bourneville, malformațiile cerebrale, leziunile distructive – sindromul HH) debutează în această perioadă de vârstă. ^[581, 582, 583, 584, 588]

Cum procedăm în cazul când există convulsii, dar nu suntem convingși de prezența unei erodopații metabolice?

- Monitorizăm accesele epileptice (cele mai frecvente manifestări neurologice ale maladiilor metabolice ereditare). Pe traseul EEG acestea pot să nu înregistreze fenomene paroxistice;
- Pentru confirmarea diagnosticului este important să urmărim și alte simptome și sindroame;
- În unele cazuri sunt importante și alte metode de investigare.

Crizele convulsive, epilepsiile și sindroamele epileptice cu debut după 1 an apar din următoarele cauze:

- Convulsiile febrile sunt cele mai frecvente;
- De asemenea și alte crize convulsive ocazionale febrile sau nonfebrile rămân frecvente până la vârsta de 3-4 ani;
- După vârsta de 2 ani, debutează principalele sindroame epileptice și epilepsiile copilului.

Vârsta de debut, aspectul clinic și EEG facilitează diagnosticul unora dintre aceste crize, în primul rând al epilepsiei absență („petit mal” absență).

La unii copii, în urma declanșării repetate a crizelor convulsivante, poate să se dezvolte statusul epileptic (SE), o problemă clinică majoră în neurologia pediatrică cu un risc înalt de morbiditate. După semiologie, durată și etiologie se disting 3 tipuri de SE: SE convulsivant, SE non-convulsivant și SE refractar (respectiv SEC, SENC și SER).^[793]

SEC la copil este ușor de diagnosticat, deoarece se manifestă prin crize motorii, uneori se exprimă prin status mental alterat și tulburări comportamentale, iar SENC este dificil de diagnosticat, deoarece nu se manifestă prin crize motorii, însă se exprimă prin status mental alterat și tulburări comportamentale.

SENC (sau „*automatisme ambulatoire*”, prezentat de Charcot în anul 1888) se caracterizează prin prezența activității critice evidențiabile pe traseele EEG, însă fără manifestări clinice asociate și activitate convulsivă evidentă.^[690, 703]

De multe ori se manifestă ca o stare mentală alterată sau comă. Această stare poate fi foarte dificil de diagnosticat la copii, deoarece schimbările de comportament și de conștiință nu pot fi la fel de ușor recunoscute ca la pacienții adulți.

Manifestări clinice ale SENC (sunt descrise două tipuri distincte de SENC):^[690, 703]

- Pacient cu „confuzie variabilă”, cu prognostic bun;
- Pacient cu o boală acută, cu stare mentală sever alterată, cu sau fără mișcări motorii subtile (tresăriri musculare ritmice sau deviații tonice oculare, care deseori survin după o leziune cerebrală acută) numit și „SE subtil”.

Semiologic crizele non-convulsive se manifestă prin:

- Simptome negative: anorexie, afazie/mutism, amnezie, catatonie, comă, confuzie, letargie și fixarea privirii;
- Simptome pozitive: agitație/agresivitate, automatisme, clipit repetat, țipete, delir, halucinații, ecolalie, tresăriri faciale, râs, greață/vomă, nistagmus, mici tremurături.
- Copiii în stare de rău epileptic non-convulsiv de obicei prezintă un nivel alterat de conștiință, fără activitate convulsivă.

Deseori este dificil de a stabili un diagnostic corect, deoarece există multe alte condiții patologice, care pot cauza alterarea conștiinței la copii. Înainte de a suspecta un diag-

nostic de SENC este important de a exclude orice altă condiție responsabilă de alterarea conștienței, dintre care unele prezintă pericol pentru viață. Este indispensabil de a efectua diagnosticul diferențial, incluzând toate patologiiile implicate în această stare gravă a copilului. Nosologiile care vor trebui diferențiate sunt următoarele:

- *Traumatismul cranio-cerebral* (efectuăm un anamnezic detaliat și evidențiem semnele de traumatism cranian);
- *Meningită și encefalită* (important istoricul de febrilitate, iritabilitate și cefalee; starea copilului se agravează progresiv);
- *Presiunea intracranială ridicată* (contează fluctuarea nivelului de conștiență, prezența cefaleei, vomismelor repetate și semnelor de focar);
- *Cauze toxice* (contează evidențierea istoricului de abuz de medicamente sau posibilitatea accesului la medicamente toxice. Un supradozaj accidental se întâlnește mai frecvent la copiii mici. Evaluarea diametrului pupilelor cu modificarea dimensiunilor acestora reprezintă un indicator al etiologiei);
- *Cauze metabolice* (deregările congenitale de metabolism se pot manifesta prin conștiență alterată. De ex., carența dehidrogenazei de acil-CoA cu lanț mediu poate cauza episoade acute de conștiență modificată. Acestea sunt declanșate de foame și se asociază cu hipoglicemie. Este important să efectuăm o serie de examinări biochimice și teste metabolice, pentru a exclude o astfel de etiologie);
- *Alterarea conștienței în urma stărilor sincopale;*
- *Confuzie post-ictală prelungită;*
- *Sindroame epileptice specifice:* de ex. sindromul Panayiotopoulos, sindromul Dravet, sindromul Lennox-Gastaut, epilepsia mioclonică astatică Doose, epilepsia absență a copilului. ^[793]

Evaluarea copilului cu SENC:

- *Aprecierea simptomelor anterioare instalării SENC* (la majoritatea copiilor SENC debutează cu convulsii acute. În cele mai multe cazuri acestea sunt, mai degrabă, niște convulsii izolate scurte decât un SEC complet. Simptomele vegetative, ce precedează episodul, în special vomă, sugerează sindromul Panayiotopoulos);
- *Încadrarea sindromului într-o entitate nosologică* (în cazul copilului, care a fost anterior diagnosticat cu epilepsie este important de a efectua analiza istoricului maladiei. La fel, contează dacă ea a fost încadrată în una din nozologii, conform Clasificării Internaționale a sindroamelor epileptice și epilepsiei, propusă de ILAE ^[793]);
- *Este important să evaluăm corect medicația:* stabilirea eronată a diagnosticului de epilepsie idiopatică cu crize generalizate și administrarea unui tratament nejustificat cu droguri antiepileptice de spectru îngust, cum ar fi carbamazepina, poate precipita SENC. De asemenea, este important să stabilim, dacă epilepsia a fost bine controlată cu medicația curentă și să verificăm complianța tratamentului;
- *Observația din partea îngrijitorilor* (important să apreciem „modificările comportamentale”, care sunt exprimate prin următoarele simptome: reducerea activității, lentoare, afectarea stării de conștiență de grad variabil, până la stare de confuzie, echilibru precar și tulburări de coordonare asociate, de obicei, cu spasme intermitente bilaterale ale membrilor. ^[690, 793] Unele simptome frecvent întâlnite la copiii cu SENC sunt expuse în continuare (tab. 9.9):

Simptome clinice prezente la copiii cu SENC

Nr. crt.	Simptome clinice înregistrate în timpul SENC	Simptome clinice înregistrate în remisie
1	Neglijent	Mai lucid
2	Dificil de a motiva	Mai alert
3	Excesiv somnoros	Mai vorbăreț
4	Pierdut și dezorientat	Fericit
5	Nu răspunde	Parcă a fost îndepărtată o ceață de pe ochi
6	Adoarme	
7	Zombie	
8	Aparent surd și orb	
9	Drogat	
10	Dezechilibrat	
11	Cade frecvent	
12	Control redus asupra mișcărilor	

Examinările clinice recomandate pentru confirmarea diagnosticului SENC:

- *Testul de numărare* (de la 1 până la 100); dificil de utilizat la copiii mici; în timpul testării vom observa comportamentul copilului.
- *Examinări instrumentale:*
 - a) EEG are importanță primordială; are următoarele aspecte: descărcări epileptiforme periodice lateralizate și descărcări epileptiforme periodice generalizate (la copii este necesară monitorizarea prelungită EEG, chiar și la cei cu crize convulsive scurte, pentru a exclude SENC);
 - b) IRM cerebrală (de exclus o cauză organică precum HIC sau traumatismul);
 - c) Teste metabolice: teste funcționale hepatice, ureea și electroliți, amoniacul, lactatul, glicemia.

Clasificarea SENC (generalizat: tip absență tipică sau atipică și focal):

- *SENC generalizat tip absență tipică* cu următoarele simptome: modificarea stării de conștiență (tip absență tipică), modificări comportamentale (copiii pot fi în măsură să mănânce și să bea, să se retragă de la stimulii algici, să meargă și să răspundă la întrebări simple); poate dura de la minute până la zile sau săptămâni. EEG: descărcări generalizate în formă de val vârf (spike wave) cu o frecvență de 3 Hz, sincrone (modificările EEG sunt variabile și pot fi diferite de aspectul din crize de absență). Pattern-ul întâlnit: alterări generalizate continui sau discontinui constând în încetinire ritmică CVU lente, activitate de polivârfuri sau încetinirea difuză a traseului de fond, pe care se suprapun bufeuri ample de activitate rapidă.
- *SENC generalizat tip absență atipică* (distincția între statusul epileptic de tip absență tipică și atipică poate fi destul de dificilă). Contează aspectul EEG (activitatea cu vârfuri de tip spike și frecvență 4-7 Hz, cu o proporție variabilă de vârfuri de la un

copil la altul). Diagnosticul diferențial trebuie efectuat cu acuratețe. Se exclud alte cauze care îl pot imita. EEG poate fi utilă în stabilirea unui diagnostic prompt. Encefalopatiile apărute din astfel de cauze vor determina leziuni neuronale ireversibile, dacă nu vor fi tratate agresiv.

- *SENC focal* (poate fi diagnosticat în baza lobului care generează crizele; acest lucru poate fi dificil); este originar din lobul temporal, se poate prezenta cu confuzie, comportament ciudat, automatisme orale sau manuale. EEG poate fi variabil, cu valuri spike focale sau vărfuri ascuțite sau descărcări de unde ascuțite cu localizare inconsistentă. Epilepsia „*partialis continua*” este un sindrom distinct, care nu trebuie confundat cu SENC, deoarece are simptome motorii clonice focale. [84, 690, 793]

Conform ghidurilor NICE (2012), SENC este divizat în SE absentă și SE parțial complex. Diferențierea subtipurilor este importantă pentru că există diferențe majore de tratament, etiologie și prognostic. SENC este diferențiat și în funcție de vârsta de survenire, în următoarele:

- SENC la n.n. și sugar;
- SENC exclusiv la copil (include: SE electric din somnul lent – SESL);
- SENC atât la adult, cât și la copil;
- SENC la adultul în vârstă [793].

Abordările terapeutice sunt, în general, mai puțin agresive, decât în cazul SEC. Pentru a clarifica mai multe particularități ale SENC este necesar un studiu detaliat prospectiv cu monitorizare neuropsihologică în dinamică. Tratamentul SENC trebuie să se bazeze pe un diagnostic sindromal precis și evidențierea cauzelor. Deoarece cele mai multe forme clinice de SENC nu sunt asociate cu complicații neurologice sistemice și cronice, este recomandată o abordare farmacologică mai puțin agresivă.

Epilepsia este o condiție cronică de etiologii variate la copii, ce presupune existența unei predispoziții spontane la crize recurente. La fel, *manifestările critice* cerebrale nonepileptice sunt diverse, aceste entități întâlnindu-se la orice vârstă. Ele ridică probleme de diagnostic diferențial al epilepsiei și necesită o corectă orientare în plan diagnostic pentru evitarea unei confuzii și a unui tratament cronic neargumentat al copilului. Diagnosticul diferențial al epilepsiei este de maximă importanță deoarece consecințele sale personale și sociale la pacienții afectați trebuie să se bazeze numai pe date solide. [78, 258, 586, 871]

Deseori **diagnosticul epilepsiilor** este supradimensionat, motivele fiind:

- Insuficiența de colaborare cu copilul;
- Lipsa unui istoric de boală concludent;
- Antecedente familiale pozitive de epilepsie sau de convulsii febrile;
- Prezența unor mișcări paroxistice neesentiale, fiind eronat interpretate ca epileptice;
- Analiza incorectă a anormalităților EEG.

Dezideratele principale în certificarea diagnosticului de epilepsie sunt următoarele:

- Acuratețe în evaluarea cazului;
- O anamneză convingătoare (descrierea detaliată al accesului paroxistic, filmarea crizelor);
- Examenul clinic general și neurologic;

- Înregistrarea EEG (în caz de necesitate video-EEG) și descrierea corectă a traseelor; ^[56]
- Explorarea neuroradiologică și imagistică (mai ales în situațiile în care nu sunt identificate clinic leziunile neurologice preexistente);
- Explorările neuropsihologice, biochimice și microbiologice (în cazuri particulare sunt prețioase). ^[70, 84, 871]

Diagnosticul diferențial al epilepsiilor se face cu următoarele manifestări neurologice acute recidivante non-epileptice:

- Paralizile nervilor oculomotori, izolat sau asociate între ele (oftalmoplegie);
- Migrena comună și clasică („oftalmică”) la copii mai mari;
- Migrena oftalmoplegică;
- Tulburări paroxistice ce apar în timpul somnului: terorii nocturne sau pavorul nocturn (sunt episoade de teroare extremă și panică, asociate cu vocalizare intensă, motilitate, și grade înalte de descărcare vegetativă, care apare în timpul primei treimi a somnului nocturn, cu risc mare de rănire în timpul episoadelor);
- Coșmarurile (vise angoasante);
- Somnambulismul (mersul în somn care se încadrează în categoria parasomniilor);
- Narcolepsia (sindromul Gélinau) (tulburare cronică gravă a somnului caracterizată prin somnolență diurnă greu de stăpânit și atacuri paroxistice de somn, care apare mai frecvent decât se crede la copii. Poate fi diagnosticată și la copiii sub 3 ani);
- Cataplexia (este o afecțiune neurologică care se manifestă prin scăderea subită a tonusului muscular de la câteva secunde până la câteva minute sau mai mult, frecvent întâlnită în narcolepsie. Epizoadele sunt urmate de revenirea completă a forței musculare);
- Alte hipersomnii: sindromul de apnee în cursul somnului; sindromul Kleine-Levin;
- Hemiplegia acută cu reșute: migrena hemiplegică familială; hemiplegia alternantă; sindromul Moya-Moya; cauze metabolice: sindromul MELAS, homocistinuria;
- Ataxia acută cu reșute (asociată cu tulburări ale conștienței și tulburări digestive): leucinoza cu debut tardiv;
- Acidemiile organice (metilmalonică, propionică);
- Anomaliile ale ciclului ureei;
- Deficitul în piruvat;
- Deficitul în carboxilază;
- Anomaliile ale lanțului respirator;
- Maladia Hartnup: ataxii periodice familiale;
- Deficite motorii cu reșute (episoade de deficit motor cu reșute asociate cu tulburări ale conștienței și crize epileptice): anomaliile ale lanțului respirator;
- Maladia Fabry;
- Deficitul în glicoproteine glicozilate;
- Hemiplegia acută cu reșute;
- Ataxiile acute recidivante;
- Unele miopatii metabolice;
- Paralizile periodice;

- Porfiriile, distoniile acute paroxistice;
- Evenimentele aparent amenințătoare de viață la sugar. ^[78, 84]

Trebuie luate în considerație toate nosologiile și sindroamele clinice (asociate cu evenimente paroxistice), care se pot întâlni la n.n., sugar și copilul mic.

Cele mai frecvente manifestări paroxistice neepileptice întâlnite la sugar și copilul mic, care trebuie luate în discuție, sunt convulsiile anoxice/hipoxice.

Convulsiile hipoxice: ridică deseori probleme de diagnostic la copilul mic. Numite și anoxice, reprezintă niște evenimente paroxistice, cu frecvență crescută la copiii între 6 și 18 luni, care includ o pierdere sau diminuare a conștienței și alte fenomene sensorio-motorii variabile. Acestea sunt provocate de: convulsiile hipoxice reflexe (tipul palid) și „breath-holding spells” (spasmul hohotului de plâns – tipul cianotic), tipuri neobișnuite de convulsii hipoxice reflexe, sincope cardiogene, sindromul de premoarte subită (*Near-Miss Sudden Death*) și evenimente aparent amenințătoare de viață (*Apparent Life-Threatening Events in infans*). ^[78, 586]

Hipoxia corticală apare la pacienți în așa situații ca: bradicardie cu o rată cardiacă sub 40 bătăi/minut sau tahicardie cu peste 150 bătăi/minut, uneori în asistolă de peste 4 secunde. Convulsiile hipoxice reflexe clasice vor fi în mod tipic precipitate de durere, adesea datorate unei lovituri la nivelul capului. Sugarul va începe să țipe, dar țipătul va fi rapid întrerupt de abolirea conștienței și tonusului, având ca rezultat căderea, care va fi lentă și progresivă sau bruscă. Vom aprecia hipertonia trunchiului și extremităților, poziția de opistotonus, câteva clonii și devierea globilor oculari, fie în sus sau în jos. Copilul va deveni palid și, ocazional, părinții vor constata absența pulsului. După o perioadă variabilă (de obicei de 30-60 de secunde), copilul își va relua conștiența și hipertonia va dispărea. Uneori o criză epileptică, de obicei clonică, va urma episodul tonic. Rareori vor fi observate manifestări atipice cum ar fi incurbarea laterală a corpului și confuzia postcritică. Traseul EEG înregistrează „lentoare” ușoară a frecvenței ritmurilor corticale dominante produse de creșterea gradului de hipoxie corticală. ^[586]

Spasmul hohotului de plâns este strâns legat de convulsiile hipoxice reflexe. Diferențierea dintre acestea este frecvent dificilă, dar prezentarea lor clinică poate fi diferită. Apare la copilul care plânge viguros (în hohote – *le spasme du sanglot*) pe o perioadă de timp prelungită, după care expirația va fi blocată, având ca rezultat cianoza, hipotonia, pierderea conștienței. Uneori plânsul lipsește, iar apneea intervine precoce după o respirație grea. ECG va evidenția bradicardie, care va înlocui tahicardia inițială. Iar EEG va demonstra prezența unei lentori a traseului și uneori „turtirea” sa. Aceste stări nu necesită administrarea de droguri antiepileptice. ^[78, 582, 584, 585]

Examenle complementare, necesare unui specialist neuropediatru în sprijinul diagnosticului de epilepsie sau nonepilepsie sunt următoarele:

- EEG facilitează diagnosticul pozitiv sau diferențial al epilepsiei și sindroamelor epileptice, precum și monitorizarea evoluției și decizia de oprire a tratamentului;
- (Video-EEG) este frecvent indispensabil pentru interpretarea corectă a manifestărilor electro-clinice și pentru instituirea unei terapii adecvate.

EEG ca sprijin pentru diagnosticul neurologic, în stabilirea diagnosticului pozitiv, sindromic și etiologic al epilepsiei sau a SENC, trebuie să fie realizată după unele principii:

- Să se utilizeze o tehnică adaptată la vârsta copilului, să se cunoască limitele normalității pentru fiecare etapă de vârstă, de la naștere până la 15 ani și să fie interpretată în corelație cu datele clinice;
- Unele tipuri de epilepsie specifice vârstei de peste 1 an trebuie bine cunoscute de pediatri, deoarece pun adesea probleme dificile de diagnostic;
- În cele mai multe cazuri este indicată explorarea neuroradiologică mai ales în situațiile în care nu sunt identificate clinic leziunile neurologice preexistente;
- În cazuri particulare sunt prețioase explorările genetice, neuropsihologice, biochimice și microbiologice. [78, 586]

VI. Retardul mental este cel mai frecvent sindrom întâlnit la vârsta de sugar și copil mic, care poate fi găsit în epilepsii, dar și în PCI, anomaliile de dezvoltare ale creierului, maladiile metabolice sau degenerative. Retardul mental poate fi izolat sau asociat cu alte simptome cronice sau progresive (tulburări emotionale, comportamentale, de limbaj, de adaptare socială, stângăcie motorie, hipokinezie, mișcări steriotipe etc.) și poate interfera cu progresul copilului. Copiii cu retard mental rămân în urmă față de ceilalți copii de aceeași vârstă. Este asociat malformațiilor cerebrale, encefalopatiilor reziduale, PCI, epilepsiilor, bolilor genetice. În Clasificarea Internațională a Maladiilor (ICD-10) retardul mental se regăsește la capitolul F (F 70-79), cu următoarele subgrupe:

I. *Întârziere mintală ușoară*. Întârzierea mentală ușoară, presupune un coeficient intelectual (IQ) notat cu 50 și 69 puncte și se împarte în trei subgrupe: a) arierație mintală ușoară; b) debilitate mentală; c) deficiența mentală ușoară. La fel, acești indivizi pot prezenta tulburări ale capacității de socializare, comportamentale etc.

II. *întârziere mintală moderată*, IQ=35-49, sau imbecilitate superioară.

III. *întârziere mintală severă*, IQ=20-34, sau imbecilitate inferioară.

IV. *întârziere mintală profundă*, IQ<20, presupune viață vegetativă.

Copiii cu un *intelect de limită* vor prezenta un IQ cuprins între 70-85, divizat în următoarele subgrupe: a) înapoiere mentală (reală sau aparentă); b) intelectul de limită propriu-zis; c) deficiență mentală.

Deficitul intelectual poate fi de intensitate variabilă, indiferent de etiologie, și reprezintă simptomul principal al oricărei insuficiențe psihice.

VII. Regresul psihomotor poate fi întâlnit frecvent la copilul de vârstă mică și are următoarele caracteristici: [584]

- Poate fi asociat maladiilor metabolice sau degenerative, etc.;
- Degradarea psihomotorie este uneori dificil de afirmat;
- Evoluția regresului psihomotor este variabilă, uneori rapidă, alteori lentă;
- Regresul psihomotor poate fi izolat sau asociat cu alte simptome cronice sau progresive;
- Pot fi prezente alte semne neurologice și extraneurologice;
- Unele maladii, cum sunt mucopolizaharidoze, oligozaharidoze sunt caracterizate prin regres psihomotor asociat cu semne dismorifice;
- Deteriorarea intelectuală, urmată de cea motorie, asociată cu semne de ataxie, poate fi întâlnită în maladiile inflamatorii subacute: panencefalita subacută, encefalita datorată virusului imunodeficienței umane (HIV), maladia Creutzfeld-Jakob;

- O deteriorare intelectuală progresivă poate fi determinată de HIC cronică din hidrocefaliile cronice și este asociată cu alte simptome.
- Datele clinice necesită să fie suplinite cu unele examene complementare ce permit suspectarea unui mare număr de maladii (EEG, CT/IRM, examinări genetice, imunologice, biologice, parazitologice, etc.).

În cazul degradării psihomotorii care debutează lent diagnosticul este unul dificil. În astfel de cazuri se face suspectarea maladiilor progresive, urmărind unele aspecte: vârsta de debut, identificarea semnelor neurologice și extraneurologice predominante, consultul genetic, examene complementare. [390, 564]

Semnele clinice neurologice ce pun în evidență o patologie progresivă după perioada perinatală sunt următoarele:

- Regresie intelectuală;
- Tulburări de comportament;
- Hipo- sau hipertonie;
- Sindrom piramidal;
- Sindrom extrapiramidal;
- Sindrom cerebelos;
- Neuropatie periferică;
- Miopatie;
- Semne oculare: nistagmus, paralizia funcției, ptoză, oftalmoplegie;
- Crize epileptice, mioclonii;
- Clonii audiogene.

Semnele clinice extraneurologice în patologiile progresive care apar după perioada perinatală:

- Micro- sau macrocefaliile progresive;
- Dismorfiile faciale, la membre și extremități;
- Retard al creșterii;
- Hepatosplenomegalia;
- Semnele cutanate: ichtioză, rash-uri, elemente cutanate, angiokeratoză, melanodermie;
- Semne viscerale: cardiomiopatie, nefropatie. [584]

Deteriorarea intelectuală este un simptom comun mai multor patologii, după cum urmează:

- Epilepsiile;
- Encefalopatiile epileptice;
- PCI;
- Autismul infantil;
- Bolile metabolice ereditare;
- Malformațiile congenitale cerebrale;
- Maladiile inflamatorii subacute: panencefalita subacută, encefalita datorată virusului imunodeficienței umane (HIV), maladia Creutzfeld-Jakob;
- HIC;
- Hidrocefaliile cronice.

Pentru certificarea diagnosticului în encefalopatiile progresive și encefalopatiile „fixe, neexplicate” sunt indicate *examene suplimentare*, după cum urmează:

- CT-cerebrală (pot fi prezente calcificări);
- IRM cerebrală (pot fi prezente tulburări ale girației circumvoluțiilor cerebrale), se suspectă: leucodistrofiile, anomaliile nucleilor cenușii și altor structuri cerebrale, atrofia cerebrală și cerebeloasă;
- Radiografia scheletului (se face pentru coloană vertebrală și membre);
- Ecocardiografia (pot fi găsite anomalii de cord);
- Celule de teaurizare (pot fi găsite în sânge și măduva osoasă);
- LCR (proteinoză, lactatorăzie);
- Electromiografia (traseu cu aspect neurogen);
- EEG (pot fi prezente traseele plate, hipsaritmii, ritmurile rapide etc.);
- Electroretinograma (prezentă retinopatiilor);
- Lampa cu fantă (prezente opacități corneene, luxație de cristalin);
- Biopsie cutanată sau de conjunctivă (prezente incluzii anormale);
- Muco-oligozaharidurie: prezentă sulfatiduria;
- Cromatografia aminoacizilor în sânge și LCR;
- Acizii grași cu lanț lung;
- Lactacidemie, piruvicemie.

Pentru o orientare diagnostică cauzală a bolilor metabolice s-a putut realiza o clasificare a epilepsiilor în funcție de tipul crizelor (*tab. 9.10*) și răspunsul terapeutic (*tab. 9.11*).

Tabloul 9.10

Clasificarea epilepsiilor în funcție de tipul crizelor sau sindroamelor epileptice

Tipul crizelor relaționate epilepsiei	Patologiile suspectate
Spasme infantile	Deficit de biotinidază, boala Menkes, tulburări mitocondriale, aciduria organică, aminoacidopatia
Epilepsia cu crize mioclonice	Hiperglicemia non-ketotică, tulburări mitocondriale, deficit de GLUT-1, tulburarea memoriei celulare
Epilepsia mioclonică progresivă	Boala Lafora, MERRF, MELAS, boala Unverricht-Lundborg, sialidoza
Epilepsia cu crize tonico-clonice generalizate	Deficit de GLUT-1, lipofuscinoza neuronală ceroidă tip 2 și 3, alte tulburări de stocaj, tulburări mitocondriale
Epilepsia cu crize mioclonice-astatice	Deficit de GLUT-1, lipofuscinoza neuronală ceroidă tip 2
Epilepsia cu crize multifocale	Lipofuscinoza neuronală ceroidă tip 3, deficit de GLUT-1 etc.
Epilepsie parțială continuă	Boala Alper, alte tulburări mitocondriale

Clasificarea epilepsiilor în funcție de răspunsul terapeutic

Maladia diagnosticată	Terapia recomandată
Deficit de GLUT-1	Dietă ketogenă
Epilepsia cofactor-dependentă	Piridoxină, piridoxal-fosfat, acid folic, biotină
Deficit de guanidinoacetat-N-metyl-transferaza	Supliment de creatinină, restricție de arginină, dieta bogată în ornitină
Fenilcetonuria	Dietă săracă în fenilalanină, în fenilcetonuria atipică – substituția cu L-DOPA, 5-OH-triptofan
Defecte ale sintezei serinice	Suplimentarea serinică

VIII. Tulburările de comunicare și de comportament cu elemente de hiperexcitabilitate se întâlnesc cu o frecvență crescută la copiii și se asociază unui număr mare de maladii neurologice și adesea unui deficit cognitiv sau altor semne neurologice și extraneurologice. Aceste tulburări ridică probleme destul de dificile atunci când sunt severe. ^[584, 617]

Copiii cu asemenea probleme au deficiențe în comunicare (astfel de copii nu reușesc să achiziționeze suficiente abilități de vorbire și limbaj sau nu reacționează la anumite solicitări din partea părinților); au un comportament agresiv: prezintă accese de furie, mușcă orice le iese în cale, lovesc persoanele din jur sau se lovesc cu capul de perete sau podea, aruncă totul, sar la bătaie, sunt violenți fizic, sunt neascultători, obraznici. Cauzele tulburărilor comportamentale la copiii mici sunt relaționate cu patologia reziduală a SNC, la fel pot fi o manifestare incipientă a diverselor forme de tulburări: obsesiv-compulsivă, bipolară, de opoziție, de conduit; tulburarea hiperactivitate/deficit de atenție (ADHD), tulburări din spectrul autist. Astfel de copii necesită consultul psihologului, uneori al psihiatrului.

Tulburările comunicării (izolată sau predominantă) se întâlnesc în următoarele cazuri:

- Spasmele infantile la debut;
- Deficitele cognitive sau senzoriale – surditate, deficite vizuo-spațiale;
- Maladiile metabolice sau eredo-degenerative (sindromul Rett, maladia Rett-Santavuori);
- Autismul pur și primitiv (Kaner). ^[584]

În literatura de specialitate sunt descrise criteriile obligatorii și de consolidare, la fel și de excludere pentru diagnosticul *sindromului Rett* (după Trevathan și Naidu, 1998) ^[584], acestea fiind următoarele:

- Perioada perinatală și prenatală par a fi normale;
- Dezvoltarea psihomotorie pare normală în primele 6 luni;
- PC cranian este normal la naștere;
- Se constată anormalități de creștere a craniului, preferențial la vârsta între 6 luni și 4 ani;
- Se dezvoltă deficitul abilităților dobândite în asociere cu dificultăți de comunicare și de socializare (vârsta între 6 și 30 de luni);

- În evoluție are loc regresul sever al limbajului expresiv și receptiv și fixarea unui retard psihomotor sever;
- Apar mișcări stereotipe severe, cum ar fi strânsul și desfăcutul pumnului, aplaudare, grimase și automatisme de frecare-spălare a mâinilor, apărute după pierderea îndemănarilor;
- Se dezvoltă apraxia mersului și apraxia-ataxia trunchiului între 1 și 4 ani;
- Încercările de a confirma un diagnostic se fac până la vârsta de 2-5 ani. ^[416, 584]

Criteriile de consolidare a diagnosticului în sindromul Rett sunt următoarele:

- Apnee periodică în perioadele de veghe;
- Hiperventilație intermitentă;
- Accese de stop respirator (breath-holding);
- Expir forțat de aer sau salivă;
- Accese paroxistice;
- Anomalii ale traseelor EEG (activitate de fond lentă în veghe și încetinirea lentă a ritmului; descărcări paroxistice de tip iritativ cu sau fără activitate paroxismală clinică);
- Spasticitate frecvent asociată cu distonie și „atrofie” musculară;
- Tulburări vasomotorii periferice;
- Scolioză;
- Întârzierea creșterii;
- Picioare hipotrofice.

Criteriile de excludere a sindromului Rett sunt următoarele:

- Antecedente pozitive unei întârzieri a creșterii intrauterine;
- Prezența organomegaliei sau altor semne de boală de teaurizare;
- Certificarea retinopatiei sau atrofiei optice;
- Diagnosticarea microcefaliei congenitale;
- Evidențierea unor leziuni cerebrale dobândite perinatal;
- Confirmarea profilului clinic al unor tulburări neurologice de cauză metabolică sau a altor tulburări neurologice progresive;
- Anamneza pozitivă pentru prezența tulburărilor neurologice dobândite în urma infecțiilor severe sau traumatismelor craniene. ^[584]

IX. Afecțiunile neurosenzoriale (tulburări de vedere, ale motricității oculare și auditive) au următoarele caracteristici:

- Se întâlnesc la copil ca o formă izolată sau în cadrul unor boli;
- Pot fi asociate sau nu altor simptome neurologice.

Sunt descrise următoarele forme clinice: congenitală sau dobândită; acută, cronică sau progresivă, în următoarele maladii: embrio-fetopatii, malformații cerebrale sau cerebeloase, anomalii primitive ale ochiului sau urechii, iatrogene, postmeningiale, terapeutice, inflamatorii, tumorale, metabolice, degenerative.

Anomaliile *motricității oculare* sunt relaționate cu tulburările de vedere, paraliziiile de nervi oculari de diverse cauze, anomaliile mușchilor mici ai ochiului (sialidoze, maladia Gaucher tip III, maladia MERRF, gangliozidoza GM2, maladia Lafora, ceroid lipofuscinosa etc.) sau paraliziiile funcționale. ^[584, 585, 588]

Surditatea sau hipoacuzia constituie o problemă majoră a medicinei. Prezente la sugar și copilul mic, el influențează profund și grav performanțele intelectuale și psihologice ale acestuia. Hipoacuzia are următoarele caracteristici:

- Este frecvent descoperită întâmplător;
 - Asociază alte manifestări clinice, cum sunt: tulburările de limbaj (motivul principal din care se presupune surditatea), de dezvoltare intelectuală, de adaptare socială, tulburări cognitive și psihoafective.
 - Apare din următoarele cauze: congenitale, dobândite, acute sau progresive;
- Este descrisă surditatea de percepție, dobândită și genetică.

Surditatea de percepție poate fi izolată sau asociată unui sindrom malformativ și apare din următoarele cauze:

- Necunoscute;
- Genetice;
- Dobândite.

Surditatea dobândită se întâlnește în următoarele entități:

- Afecțiuni antenatale (suferința cronică hipoxic-ischemică cerebrală, infecțiile intra-uterine);
- Afecțiuni neonatale (EHIP, infecții cu afectarea SNC, icter sever prelungit, substanțe toxice);
- Afecțiuni postnatale (boli infecțioase sau parazitare, traumatisme craniocerebrale, tumori cerebrale, substanțe toxice).

Surditatea de percepție genetică poate fi izolată (recesivă sau dominantă) și se întâlnește în următoarele cazuri: sindroame polimalformative: sindromul Usher, sindromul Hallgreen, sindromul Klippel-Feil, trisomia 21, sindromul Turner, sindromul Waardenburg, sindromul Jervell și Lange-Nielsen.

Surditatea este în corelație directă cu tulburările de vorbire. Cu cât mai severă este surditatea, cu atât mai gravă este defecțiunea limbajului. Aceasta poate fi depistată numai prin examene complementare și testarea auzului cu utilaj special de către specialistul în domeniu.

XI. Simptomele ortopedice reprezintă potențiale probleme neurologice și pot fi văzute la unii copii cu afecțiuni neurologice cum sunt PCI, maladiile metabolice și eredo-degenerative. În cadrul acestor patologii manifestările ortopedice variază ca frecvență, formă, la fel, pot fi găsite la una sau mai multe articulații, dar, și la coloana vertebrală. Printre maladiile neuromusculare la care una din manifestări pot fi *deformațiile ortopedice* se descriu următoarele:

- Maladiile neuromusculare (distrofia musculară Duchenne de Boulogne; distrofia Becker; distrofia musculară Emery-Dreifuss; distrofia facio-scapulo-humerală Landouzy-Déjerine; distrofia miotonică progresivă Steiner);
- Sindromul Schwartz-Jampel;
- Amiotrofia spinală infantilă tipurile I, II și III;
- Neuropatia senzitivo-motorie ereditară Charcot-Marie-Tooth, tipurile I și II;
- Artrogripoză multiplă congenitală etc. [261, 584, 642]

Pentru pricizarea diagnosticului bolnavii cu simptome ale unei boli ortopedice ne-

cesită să fie examinați de către neuropediatru, ortoped, genetician etc. Astfel de pacienți trebuie să fie urmăriți în dinamică de către specialiști, pentru stabilirea unui diagnostic și tratament corect.

La copiii cu o *afecțiune nediagnosticată* investigațiile de laborator sunt instrumente importante de screening. Investigațiile paraclinice trebuie totdeauna efectuate în corelație cu anamnezicul bolii, antecedentele eredo-colaterale și observațiile clinice, care au rol în confirmarea sau verificarea ipotezei diagnosticului clinic. Mai rar, rezultatele investigațiilor paraclinice propriu-zise permit stabilirea diagnosticului. În situațiile în care examenul clinic demonstrează o deficiență mentală asociată cu „trăsături” dismorfice și/sau un context malformativ, devine necesar un bilanț genetic. Orientarea clinică permite alegerea examenelor imagistice, citogenetice sau moleculare cele mai adaptate diagnosticului suspectat.

9.1. Evoluția diagnosticului neurologic la sugari și copii de vârstă mică

După ce se nasc, mulți copii pot fi suspectați privind afectarea SNC prin prezența la ei a unor semne neurologice de alertă. **Semnele de alertă pentru potențiale probleme neurologice la nou-născuți sunt:**

- Calitatea somnului (somm cu intreruperi, insomnie, somnolență crescută);
- Țipăt anormal (țipăt cerebral, mieunat, prin geamăt, răgușit);
- Tulburări de deglutiție (nu înghite, regurgitează prin cavitatea nazală);
- Tulburări alimentare (lipsește sucțiunea, suge cu pauze mari, suge leneș);
- Motilitatea spontană crescută (prezente multe mișcări haotice);
- Tonusul anormal (tonus muscular crescut sau diminuat);
- Dimensiuni anormale ale PC.

Medicii specialiști se confruntă cu probleme de diagnostic din motivul că nu sunt clare cauzele care ar fi provocat suferința. De multe ori patologia neurologică rămâne incertă, pe prim plan situându-se simptomele neurologice, ca de ex. tulburările de tonus muscular. În aceste situații ne vom strădui să identificăm cauzele responsabile de declanșare a simptomelor caracteristice, dar totodată vom căuta diagnosticul în șirul de coduri DRG.

Tablelul 9.1.1

Coduri selective DRG (revizuirea a X-a, 1992)

Codul bolii	Diagnostic	Vârsta până la care se face diagnosticul
P91.3	Iritabilitatea cerebrală la n.n. (copil excitat)	Până la 1 lună
P94	Tulburări de tonus muscular	Până la 1 lună
P94.1	Hipertonie congenitală	Până la 1 lună
P94.2	Hipotonie congenitală (hipotonie flască)	Până la 1 lună
P94.8	Alte tulburări de tonus muscular la n.n.	Până la 1 lună
P94.8	Tulburare de tonus muscular la n.n., fără precizare	Până la 1 lună

Pentru copiii nou-născuți acestea sunt marcate prin codurile „P” (tab. 9.1.1) și pot fi folosite până la vârsta de 1 lună.

Aceste diagnoze, exprimate prin stări psihoemoționale hiperalerte și dereglări ale tonusului muscular, sunt tranzitorii și după vârsta de 1 lună vor evolua spre însănătoșire sau în alte diagnoze. Copiii suspecți pentru suferințe neurologice vor fi direcționați către neuropediatru.

Semnele sugestive pentru potențiale probleme neurologice la sugari sunt:

- Creșterea în exces sau micșorarea PC;
- Lipsa zâmbetului social;
- Ținerea întârziată a capului;
- Persistența reflexelor primitive;
- Lipsa ambidextriei (capacitate de a se folosi cu aceeași ușurință de ambele mâini);
- Tonus muscular majorat sau micșorat;
- Probleme vizuale;
- Retenție în dezvoltarea vorbirii și a aptitudinilor sociale.

În astfel de cazuri căutăm să excludem diverse anomalii de dezvoltare a creierului, precum consecințele afecțiunilor perinatale, tulburările metabolice, epilepsiile, bolile neurodegenerative etc. Spre regret, diagnozele copilului care a suportat diverse leziuni cerebrale în perioada perinatală, între vârsta de 1 lună și 3 ani, deseori rămân incerte. Datele studiilor de specialitate nu conțin destule argumente pentru unele diagnoze. La vârsta de 1-3 ani este complicat să stabilești un diagnostic neurologic, dar și mai dificil este să evaluezi diagnosticul până la această vârstă. În perioada respectivă de dezvoltare, copilul, fiind cu un SN imatur, va dezvolta semne neurologice nespecifice, diagnosticul va fi neconcludent. Pentru medicii pediatri și neuropediatri, perioada sugarului și copilului mic este anevoioasă din punct de vedere al diagnosticului clinic. În scopul elucidării problemelor din acest domeniu complicat și nedefinit al neurologiei pediatrice, sunt propuse codurile „R” din CIM-10, care corespund unor coduri tranzitorii (după reevaluare acestea pot rămâne nespecifice sau trec în cele specifice, în funcție de etiologie) și codurile „F”, care cuprind compartimentul „Tulburări specifice de dezvoltare” - TSD.

Este important să diferențiem TSD de PCI. Ultimele reflectă tulburările permanente de dezvoltare, apărute timpuriu în dezvoltarea biologică umană și au un impact diferit asupra dezvoltării funcțiilor motorii vizavi de tulburările apărute tardiv. Nu există o limită de vârstă, deși primii doi-trei ani de viață sunt cei mai importanți în apariția tulburărilor ce determină PCI. Se presupune că TD se manifestă înainte de intervenirea paralizii-ilor (ex. mers, manipularea obiectelor etc.). Pe lângă tulburările de mișcare și de postură, persoanele cu PCI adesea prezintă și alte tulburări și afectări de dezvoltare neuropsihică.

Astfel, noțiunea „tulburări” se referă la condițiile în care există o modificare a procesului normal de dezvoltare a copilului, noțiunea „permanente” se referă la excluderea afecțiunilor tranzitorii, dar recunoaște că un copil sau un adult au pattern-uri modificabile concomitent cu creșterea, noțiunea „dezvoltare” se referă la afectarea dezvoltării timpurii a copilului și este esențială pentru PCI. Noțiunile enumerate diferențiază PCI de maladiile similare fenotipice ale copilului datorate leziunilor tardiv apărute, la momentul când dezvoltarea motorie este relativ bine stabilită. Ele sunt importante în aplicarea

strategiilor de management care includ intervenții adresate consecințelor dezvoltării și limitărilor funcționale asociate, precum și intervențiilor care sunt în directă legătură cu procesele neuro-biologice. PCI aproape întotdeauna implică un impact asupra modalităților de dezvoltare a copilului. Dizabilitățile motorii ale copilului diagnosticat cu PCI încep să se manifeste devreme, de regulă, înainte de vârsta de 18 luni, cu întârziere sau cu progres motor aberant. Anomaliile de dezvoltare neurologică și funcțională, care adesea acompaniază semnele motorii, pot să apară în copilărie sau mai târziu. Tabloul clinic al PCI evoluează, influențat de timp, de dezvoltare, învățare, activitate, terapie, avansarea în vârstă și de alți factori. În cadrul PCI au loc dereglări de „*motricitate și postură*”. În astfel de cazuri funcționarea și organizarea infectă motorie grosieră și de finețe, care reflectă controlul motor anormal, sunt trăsăturile de bază ale PCI. Problemele motorii pot să ducă la dificultăți de mers, alimentare și de deglutiție, de coordonare a mișcărilor oculare, de articulare a cuvintelor și de vorbire, iar secundar la dificultăți de comportament, ale funcțiilor musculo-scheletice, participative. Persoanele cu dizabilități de neurodezvoltare la care nu sunt afectate deosebit mișcarea și postura nu sunt considerate a avea PCI.^[6, 586, 624, 625, 701, 753] Dezvoltarea PCI are loc în urma unor procese care într-un anumit mod inter-rup, afectează sau influențează pattern-urile cunoscute ale formării creierului, dezvoltării sau maturizării acestuia și care determină o permanentă afectare cerebrală nonprogresivă. Se presupune că mecanismele fiziopatologice care duc la apariția PCI apar după un fenomen unic sau după o serie de fenomene discrete care nu mai sunt active la momentul stabilirii diagnosticului. Disfuncțiile motorii rezultate din tulburările progresive cerebrale nu sunt considerate drept cele din grupul PCI.

Este cunoscut că dificultățile severe și persistente în vorbire, citire, ortografiere și tulburările de coordonare motorie pot fi prezente la copiii cu PCI, dar pot să apară și izolat la copiii cu o inteligență anormală, care nu au nicio altă tulburare neurologică evidentă. Aceștia vin dintr-un mediu familial nefavorabil, dar par să aibă școlarizare adecvată și alte experiențe educaționale. Terminologia aplicată poate fi cuprinzătoare, sau uneori restrânsă, reflectând conceptul derivat din neurologia adultului (cuvântul vorbit, disfazie de dezvoltare, dispraxie de dezvoltare, dislexie și altele). Pe parcursul anilor 60 ai secolului trecut pentru mulți cercetători și clinicieni din diverse domenii medicale (în absența de dovezi convingătoare referitor la multiple dificultăți care pot apărea în urma unei patologii structurale a creierului) a devenit incomod să utilizeze unii termeni de diagnostic, care implicau un sindrom neurologic.^[800] Acest concept a prezentat o îngrijorare ce a fost consolidată prin studii epidemiologice, care au scos în evidență probleme privind lectura în diferite zone geografice,^[801] precum și probleme similare în școli.^[802, 827] Implicația părea să fie determinată de faptul că factorii cu risc psihologic și calitatea de școlarizare ar putea avea impact asupra etiologiei tulburărilor de dezvoltare. A fost atribuită o preferință pentru mai mulți termeni descriptivi, care urmau să explice patologile. Sintagmele cum ar fi: „retard specific de lectură”, „tulburări de limbaj”, „tulburări de dezvoltare” și sindromul „copilului neîndemânic” au fost folosite foarte des. Inițial, aceste noțiuni păreau teoretic neutre, servind drept punct de plecare pentru a investiga natura, cauzele și, bineînțeles, rezultatele dificultăților prezente.^[617]

Începând cu secolul trecut, în literatura de specialitate au apărut descrieri ale unor co-

pii care inițial păreau normali fizic și intelectual, dar care mai apoi dezvoltau o insuficiență motorie incompatibilă cu necesitățile zilnice.^[803-807, 822] Studiile sistematice recente asupra acestor copii au asigurat progrese în înțelegerea acestor „stări”, demonstrând că ele nu sunt doar dificultăți de tranziție, lipsite de consecințe personale, sociale și educaționale.^[808, 809, 823]

Diferiți termeni au fost aplicați pentru tulburările din copilărie. Unii, cum ar fi „stângăcie fizică”, sunt subiectivi, dar au avantajul de a atrage atenția asupra unei trăsături comune a mișcărilor acestor copii. Alții sunt neexpliciți, formând un set standard de semne, care conduc la un diagnostic diferențial, de ex. „sindromul copilului neindemânic”. Cu toate acestea, mulți termeni ajută la formularea unor ipoteze generale cu privire la natura de bază a disfuncției, de ex. „dispraxie”, „disfuncție senzorial-integratoare”.^[617]

Unii autori folosesc în mod alternativ acești termeni. Alții sunt de părerea că termenii se referă la diferite grupuri de copii.^[610] În mod nesurprinzător, această situație a dus la o confuzie atât în cercetare, cât și în practica clinică. În domeniul cercetării, neutilizarea complexă a termenilor a condus la selecția subspecifică a eșantioanelor, făcând imposibilă compararea diferitor studii și stabilirea unei structuri cumulative de cunoștințe sistematice. De asemenea, în practica clinică există o corelație între termenii particulari utilizați, instrumentul de evaluare și ultima terapie selectată.^[610] De ex., un copil diagnosticat cu o suferință din cauza disfuncției senzorial integrative va beneficia de o evaluare cu o baterie specială de teste și va fi tratat conform metodelor terapeutice ale lui Ayres (1972).^[611-613] Această formă de evaluare și de tratament este total diferită de cea propusă, de exemplu, de Laszlo și colab. în a.1988.^[614] Ultimii folosesc termenul „orb kinestezic” pentru a descrie „pacienții” și pentru a le oferi un tratament îndreptat exclusiv spre îmbunătățirea sensibilității kinestezice a copilului.

Aceste opinii au încurajat postularea unei tulburări de achiziție a capacității motorii, care necesită atenție din punct de vedere etiologic, diagnostic și de remediere. Poziția dată a fost preluată și implementată în editarea manualelor de diagnostic, publicate de Organizația Mondială a Sănătății (OMS, 1992)^[129, 815] și Asociația Americană de Psihiatrie (APA, 1994) (Diagnostic and statistical manual of mental disorders – Manualul de diagnostic și statistică a tulburărilor mintale IV).^[173, 616] Spre ex., câteva diagnoze relevante: „TSD a funcției motorii” (CIM-10) sau „TD a coordonării” (DSM-IV).^[129, 173, 617]

Cu toate că recunoașterea de către aceste organisme a contribuit la înțelegerea profilului tulburărilor specifice de mișcare în rândul specialiștilor din medicină și educație, problemele fiabilității și validității sistemelor de clasificare propuse nu au fost încă abordate în mod corespunzător. În absența unor studii relevante, ar fi mai util să supunem termenii utilizați unor discuții constructive, direcționate spre găsirea de soluții necesare.^[693, 617]

CIM-10 și DSM-IV propun mai multe criterii de diagnostic vizând „Tulburările de dezvoltare”. Cele două clasificări se deosebesc prin modul în care precizează criteriile de diagnostic pentru fiecare etapă de dezvoltare.

Autorii CIM-10 și DSM-IV în selectarea termenilor-cheie pentru manualele lor pare să se fi îndepărtat intenționat de terminologia deja încetățenită. Nici sintagma „TSD a funcției motorii” și chiar nici cea de „TD a coordonării” nu au avut niciun precedent uzual în literatura de specialitate. Probabil, niciun argument de continuitate a terminologiei,

pe tot domeniul de dezvoltare, nu a fost înlocuit cu dorința de a impune un formular standard de cuvinte, cum ar fi, de ex.: tulburare ... de dezvoltare. Această considerare pare să fie mult mai echilibrată în formularea din DSM-IV.^[483]

Cu totul un alt motiv, pentru a ordona terminologia, este oportunitatea de adoptare a unui set standard de termeni descriptivi, care vor avea anumite angajamente teoretice. Pe lângă faptul că sunt mulți termeni cu utilizare curentă confuză și imprecisă, unii au devenit atât de complicați cu presupuziții teoretice, încât nu mai sunt în măsură să servească ca denumiri neutre. De ex., CIM-10 respinge explicit termenul de „disfuncție cerebrală minimală” (DCM-IV) din cauza că acesta are „multe sensuri diferite și contradictorii”. Un astfel de termen este cel mai periculos atunci când el mimează o definiție ostentativă pentru un grup de persoane care prezintă caracteristici comune și observabile. Ca o etichetă pentru neîndemănare, DCM-IV are un număr mare de proprietăți nedorite. În fraza propriu-zisă a DCM-IV, nimic nu se referă în mod explicit la dificultățile de dobândire a competențelor motorii. Neîndemănarea este vizibilă chiar dacă explicația sa finală trebuie să fie exprimată în termeni mai abstracți. În contrast, în DCM-IV, TSD, prin definiția sa, este invizibilă și nu poate fi direct măsurabilă. Ea este dedusă din semnele care, de obicei, nu au o legătură evidentă cu dificultățile copilului și uneori nu sunt ele însele motorii, deseori bazându-se pe o apreciere clinică subiectivă. Astfel, între utilizarea pretinsă a etichetei DCM-IV ca o alternativă de stângăcie și utilizarea ei pentru a desemna un substrat fiziopatologic prezumptiv care presupune să „justifice” deficiențele funcționale observabile (de ex., neîndemănarea) nu este trasată o limită clară.^[483, 817]

Pentru practicienii din domeniu, termenii motricitate (CIM-10) și coordonare (DSM-IV) sunt adesea considerați ca fiind identici. Totuși, savanții îi utilizează rar ca sinonime. Există mai multe dezbateri cu privire la explicarea lor exactă. De ex., multe studii efectuate pe controlul motor rezervează termenul *funcție* pentru a descrie o acțiune intenționată în viața de zi cu zi. *Coordonarea*, pe de altă parte, are un sens mai limitat, adesea definit ca „comportamentul de articulații și de mușchi în raport cu alte părți ale corpului”.^[816, 817] În acest context, termenul *funcție motorie* este mai aproape, în semnificația sa, vizavi de *praxis*, cu implicațiile sale de acțiune dirijată, decât termenul *coordonare*. De asemenea, perechea analoagă *disfuncție* și *dispraxie* devin mai apropiate.^[817]

Cu toate acestea, pentru unii specialiști, termenul *dispraxie* are o semnificație mult mai specifică. Termenul stabilit în literatura de specialitate ce reflectă tulburările dobândite, trasează o linie clară între deficiențele de planificare a mișcării sau *praxis* și deficiențele de executare a mișcării. Astfel, tulburările de executare necesită să fie respinse în întregime, fiind cuprinse în termenul *dispraxie*.^[818] Mult mai specifică este definiția de *dispraxie* propusă de Denckla și Roeltgen în a.1992,^[819] care atribuie termenul de *dispraxie* unei tulburări de gest.

În acest context apar mai multe întrebări referitor la criteriile de stabilire a diagnosticului TSD în funcție de vârstă. Poate oare termenul „neîndemănare”, utilizat în manualele menționate, să umple golul din diagnostic și să standardizeze procedura de diagnosticare? Vom examina, în primul rând, modul în care aceste două scheme sunt stabilite pentru a evalua funcția motorie.^[817]

CIM-10 și DSM-IV oferă descrieri similare gamei de dificultăți care pot fi aplicate la copiii cu probleme motorii specifice. Ambele manuale descriu mișcarea la un nivel „funcțional”, referindu-se la acțiunea regizată de obiectivul zilnic și recunoscând că modelul de dificultăți motorii variază în funcție de vârstă. Ele specifică faptul că vârsta cronologică și inteligența generală trebuie luate în considerare în procesul de diagnostic. Manualul CIM stabilește un prag limită de deteriorare a abilităților motorii în funcție de vârstă. În plus, ambele manuale diferă radical prin modul în care se confruntă cu capacitatea intelectuală, o problemă care este tratată separat.^[617]

Atât manualul DSM-IV cât și manualul CIM-10 pun accentul pe excluderea copiilor cu o tulburare neurologică identificabilă. Într-un număr relativ mic de cazuri, excluderea este simplă. De exemplu, unii copii cu stadii foarte timpurii de distrofie musculară sunt trimiși la un medic neuropediatru, deoarece aceștia sunt observați „stângaci”. Totuși, foarte curând, simptomele- cheie, cum ar fi slăbiciunea musculară, sunt identificate, ceea ce impune testări clinice speciale pentru stabilirea corectă a diagnosticului.

În stadiul tardiv, diagnosticul PCI nu este o problemă. Simptomele de disfuncție neurologică, cum ar fi anomaliile reflexelor, de postură sau de tonus, pot fi detectate încă în perioada neonatală, deoarece aproape imediat încep să evidențieze capacitatea copilului de a se mișca.^[174, 820] Totuși, procesul de diagnostic diferențiat este mult mai complex. Ca și Denckla și Roeltgen în 1992^[819], care subliniază următoarele: „*Se merită de a trasa o linie clară de demarcație între PCI și dizabilitățile mai mici de funcție motorie și de control*”. Două aspecte relevante par a fi demne de menționat. În primul rând, utilizarea problematică a unor teste ce apreciază semnele de insuficiență a neurodezvoltării, care nu sunt validate. În al doilea rând, revizuirea constantă a noțiunii de patologie detectabilă prin modernizarea tehnologiilor de imagistică cerebrală.^[617]

Stările privind prezența/absența semnelor „minore” ce țin de funcția motorie în rândul copiilor cu TSD sunt descrise în CIM-10.^[129, 617, 815] În majoritatea cazurilor, un examen clinic atent denotă imaturitatea neurodezvoltării, precum mișcările coreiforme ale membrilor nesprijinite, sau mișcări în oglindă și alte caracteristici motorii asociate, la fel și semne ușoare de afectare a coordonării motorii fine și grosiere (semnele neurologice „minore” sunt descrise la copiii mici și nu au valoare de localizare a leziunii). Reflexele tendinoase pot fi mărite sau micșorate bilateral, dar nu vor fi asimetrice.

Nimeni nu pune la îndoială faptul că aceste semne sunt mai frecvente în rândul copiilor cu dificultăți de mișcare decât în rândul copiilor cu dezvoltare tipică.^[809, 821-824] Însă abordarea teoretică și practică continuă să facă dificilă aprecierea semnificației lor. Unele dintre aceste dificultăți constau în natura semnelor și măsurarea lor. Denckla și Roeltgen în 1992^[819] identifică două tipuri de semne: (1) versluni subtile de anomalii tradiționale neurologice, cum ar fi mișcările coreiforme, asimetrii de tonus și grade minore de ataxie și (2) aspecte de imaturitate în funcție de vârstă, care evidențiază abilitățile realizate la limită sau imposibilitatea realizării lor. Pentru primul tip de semne de multe ori lipsesc instrucțiunile clare cu privire la gradul de anomalie „minor” sau „subtil” sau datele cu privire la fiabilitatea cu care aceste semne pot fi declanșate. Prin urmare, medicul neuropediatru trebuie să dispună de un model particular de astfel de semne care ar trebui să justifice sau nu diagnosticul de PCI. Lipsa datelor normative frecvent creează dificultăți

la interpretarea semnelor privind „grupul imatur în funcție de vârsta cronologică”. Este important să înțelegem însemnătatea lor în relație cu integritatea anumitor structuri ale SNC. Cunoștințele noastre vizavi de evoluția acestor semne sunt incomplete și noi nu cunoaștem în definitiv relațiile dintre apariția/dispariția acestora și dezvoltarea neurologică. Prin urmare, din punct de vedere diagnostic diferența dintre un copil „neîndemânic” care prezintă aceste semne și unul care nu le are nu este clară. Tehnicile de imagistică cerebrală, în unele cazuri, complică distincția clară între „condițiile neurologice identificabile” și deficiențele „specifice” ale funcției motorii. Insuficiența tehnologiilor moderne în trecut nu ne permitea să tragem concluzii clare cu privire la patologia de bază în rândul copiilor cu „stângăcie fără deficite intelectuale alăturate”. Tehnologiile contemporane oferă posibilități mai eficiente de apreciere a structurii și funcționalității creierului. În studiile recente follow-up, făcute pe copiii prematuri, cu greutate mică la naștere și pe alți copii „cu risc de probleme neurologice”, au fost obținute date neconcludente referitor la distincția dintre condițiile, cum ar fi PCI și DCD (developmental coordination disorder – dereglare de coordonare centrală). În aceste cazuri pentru confirmarea diagnozei sunt indicate investigațiile imagistice performante. De ex., în prezent este posibil de a scoate la iveală defecțiuni neînsemnate în creierul copiilor, care anterior ar fi trecut nedetectate și erau clasificate ca DCD. Actual acestea se atribuie anomaliilor „minore” de dezvoltare a creierului. La fel, cunoaștem un număr de copii de vârstă școlară, care îndeplinesc toate criteriile de comportament specifice DCD, având istoric de leziuni cerebrale la naștere, nu se înregistrează pe scanările IRM.^[617, 825, 826] Întrebările cu care ne confruntăm mai târziu sunt următoarele: 1) „Poate fi exclus copilul din categoria DCD?” sau 2) „Prezența unei leziuni cerebrale „minore” identificabile constituie o condiție medicală sau nu?”

Pentru prima dată termenul TSD a apărut în anul 1975 în „Clasificarea multiaxială a tulburărilor psihice ale copilului” recomandată de Rutter și colab.^[802, 827] Această clasificare expusă pe larg cuprindea unele compartimente din alte domenii: ADHD-ul, enurezisul, encoprezisul și ticurile. În continuare clasificarea a fost revizuită concomitent de doi autori, Kaplan și Sadock în anul 1980 (DSM-III).^[831] În versiunea modificată termenul „tulburări specifice de învățare” prezent în DSM-II din 1968^[832, 840] este înlocuit cu termenul „tulburări specifice de dezvoltare”. Acest termen este păstrat în DSM-III-R din 1987.^[831] În 1990 este adoptat de CIM-10, iar în anul 2000 de „Nouvelle édition de la classification française des troubles mentaux de l'enfant et de l'adolescent: la CFTMEA R-2000”.^[834] Clasificarea franceză din 1990^[836] menționează TSD în trecut, formularea de bază a lor fiind „tulburări ale funcțiilor instrumentale” versus cu cea din 2000, propusă ca „tulburări specifice ale dezvoltării și funcțiilor instrumentale”, care este mai complexă.^[443, 617]

Istoricul diagnosticului TSD este cu mult mai vechi. El începe cu anul 1920 prin apariția denumirii „disfuncții specifice de citit și educaționale” (Pearson);^[837] apoi: „dizabilități specifice de scris, citit și calcul” (a. 1936, Miller)^[838]; „dizabilități mentale speciale” (a. 1937, Brown și colab.)^[839]; „limitări ale abilităților intelectuale specifice” (a. 1937, English și Person); „handicap specific al dezvoltării intelectuale” (a. 1955, Cameron); „simptome speciale neclasificate în altă parte” (a. 1965, CIM-8); „tulburări spe-

cifice de învățare” (1968, DSM-2)^[832, 840]; „simptome speciale” (1975, Kaplan și Sadock)^[843] și „întârzieri specifice ale dezvoltării” (CIM-9).^[861, 842] Aceste sintagme au apărut din necesitatea de a specifica unele dereglări ale performanțelor copilului, cu diferit grad de exprimare, dar care nu pot fi specificate drept deficit mental global sau oligofrenii.

Există numeroase probleme referitoare la evaluarea disfuncției motorii la copii. În primul rând lipsește un „standard de aur” echivalent cu WISC (folosit în evaluarea domeniului cognitiv). Deși bateria de teste pentru evaluarea motricității la copii propusă de Henderson & Sugden (1992)^[828], testul disfuncției motorii propus de Stott, Moyes și Henderson (1984)^[830] și testul Bruininks-Oseretsky de competență motorie propus de Bruininks (1978)^[831], împreună cu testele de integrare senzorială din Sudul Californiei ale lui Ayres (1989)^[813] cuprind teste standardizate utilizate cel mai frecvent, însă, niciunul dintre ele nu dispune de statutul WISC. Ultimul are o bază de date de susținere, acumulate din utilizările sale extinse.^[617]

O altă problemă care trebuie soluționată ține de necesitatea găsirii unui criteriu *cantitativ* de apreciere a gradului de „disfuncție”, necesar pentru aprecierea performanțelor motorii anormale ale copilului și pentru a garanta aplicarea etichetei de sindrom. După cum s-a menționat anterior, CIM-10 determină criteriul de limită pentru două devieri de la standard, inferioare normei de vârstă, bazat pe un test standardizat de coordonare motorie fină sau grosieră. Absența unor studii concludente, care ar furniza informații necesare în vederea utilizării bateriilor de teste pentru aprecierea funcției motorii în rândurile populației este un gol irecuperabil în implementarea criteriilor de limită, care sunt cele mai valabile.

Sindroamele sub denumirea „TSD” acoperă mai multe aspecte clinice și se regăsesc în „Clasificarea Internațională a Maladiilor”.^[129, 815] Toate sindroamele sunt enumerate în CIM-10 ca clasă izolată de diagnostic (*tab. 9.1.2*), fiind menționate unele simptome clinice care le caracterizează, dar care nu pot fi regăsite în literatura de specialitate. Definițiile termenului „TSD” lipsesc, din care motiv, pentru specialiștii neuropediatri, psihiatri și psihologi este foarte complicat să aprecieze locul acestor sindroame în patologia copilului. Contează să fie argumentată relația dintre dereglările de dezvoltare ale copilului și diagnosticul TSD, la fel, să fie specificate clar și argumentat simptomele ce indică astfel de tulburări.

Există mai multe opinii referitoare la TSD. Autorii prezentelor clasificări nu au o viziune comună asupra acestor sindroame. Revizuirea clasificărilor se poate observa că conținutul lor diferă parțial. De asemenea, nu sunt bine conturate vârstele copilului când poate fi stabilit diagnosticul.^[483]

În prezent este utilizată a 10-a revizuire a „Clasificării Internaționale a Maladiilor” (CIM-10-1990) (*tab. 9.1.2*), în care TSD pot fi găsite în clasa a 8-a, denumită „Tulburări de dezvoltare psihologică” cu codurile cuprinse între F80 și F89. Acestea stabilesc 4 grupuri de boli: F80, F81, F82, F83, F84. Ele pot fi regăsite și în clasificările similare ale tulburărilor psihice, cum sunt: „Diagnostic and statistical manual of mental disorders, fourth edition text revision” (DSM-IV-TR™-2000)^[444] și „Clasificarea franceză a tulburărilor mintale ale copilului și adolescentului” (CFTMEA-2000).^[845]

Coduri selective DRG (revizuirea a X-a, 1992) ^[139]

Codul bolii	Diagnostic	Vârsta când se stabilește diagnosticul
F80-F89	Tulburări de dezvoltare psihologică	După 1 lună
F80	Tulburări specifice de dezvoltare a vorbirii și limbajului	După 1 lună
F81	Tulburări de învățare	După 1 an
F82	Tulburări specifice de dezvoltare motorie (examenul neurologic denotă semne de imaturitate a dezvoltării neurologice: tulburări de coordonare, dispraxie), întârziere a mersului, mers anormal, regresia mersului. Tulburări ale mersului. Anomaliile motricității.	După 1 lună
F83	Tulburări specifice mixte de dezvoltare psihologică (tulburări specifice abilităților de vorbire, limbaj, abilități de învățare și motorice)	După 1 lună
F84	Tulburări generale de dezvoltare psihologică	După 1 lună

A cincea ediție „Diagnostic and statistical manual of mental disorders (DSM), DSM-V” a fost aprobată de Consiliul de Administrație al Asociației Americane de Psihiatrie (APA) la 1 decembrie, 2012^[16, 846, 850], publicată în data de 18 mai 2013.^[16, 847, 850] DSM-V conține niște diagnostice extensiv revizuite și, în unele cazuri, lărgeste definițiile de diagnostic, în timp ce le reduce pe altele.^[848] DSM-V este prima ediție majoră a manualului în douăzeci de ani^[849], în care sistemul de numerotare cu cifre romane a fost întrerupt pentru a permite o mai mare claritate în ceea ce privește numărul de revizuire a sindromului. În timpul procesului de revizuire, pe site-ul APA apar periodic enumerate mai multe secțiuni ale DSM-V pentru revizuire și discuții.^[846, 850] Această clasificare ajută clinicianul să înțeleagă tulburările de dezvoltare care afectează persoana și ce tip de modificări ar putea fi așteptate.

TSD se referă la leziunile cerebrale funcționale (sau „minimale”) și constituie o grupă eterogenă de sindroame clinice cu caracter primar și nonprogredient, care sunt caracterizate prin dificultăți în competențele neurologice: control neadecvat al motricității și posturii, dereglări ale proceselor cognitive, de adaptare socială, de limbaj, comportamentale etc. și determină tulburări în motricitate, coordonare, asimilare a cunoștințelor, în sfera comunicării, abilităților de învățare și complexe de inferioritate.

Tulburarea de dezvoltare a coordonării sau TSD motorie (este mai cuprinzătoare ca denumire a acestei entități) reprezintă afectarea semnificativă a coordonării motorii datorată unei alte boli neurologice sau întârzierii mintale.^[892]

Copiii cu această tulburare au performanțe motorii la un nivel inferior celor de aceeași vârstă cu ei. Afectarea motorie este suficient de severă pentru a interfera cu achizițiile școlare și celelalte activități (mersul, alergatul, dansul etc.).^[892]

Nu sunt cunoscute mecanismele și cauzele acestei tulburări. Se presupune că se da-

toarează unor cauze multiple, diverse, care afectează viteza mișcării, precizia, gradul de inhibiție și control al mișcării, capacitatea perceptuală vizuo-spațială implicată în aprecierea distanțelor. Există unele corelații atât biologice cât și de dezvoltare cognitivă cu unii factori: organici/biologici (probleme perinatale, imaturitatea cerebrală, anomalii neurochimice ale creierului, leziuni structurale în lobii parietali) și de dezvoltare cognitivă (întârziere în dezvoltarea limbajului, hiperactivitate, distractibilitate, impulsivitate, dificultăți de învățare).^[892]

Diagnosticul TSD poate fi stabilit la sugar și copilul mic care nu achiziționează performanțele neurodevelopmentate corespunzător vârstei biologice (dar mai des la copilul după vârsta de 3 ani). Copiii pot prezenta dispraxie (incapacitate de a iniția și a respecta secvențele mișcării), sincinezii (mișcări asociate involuntare la concentrarea pentru a efectua o activitate, care pare mai complicată), hipotonie (tonus muscular scăzut la orice parte a corpului), hipertonie (un tonus muscular crescut și un nivel crescut al contractiei musculare, la fel și mișcare brutală la încercarea de a trasa o linie), tremor (mișcări neregulate, fine în cursul unui act voluntar, în mers sau în desenat), incapacitatea de a menține aceeași postură un timp îndelungat (nu poate menține limba în aceeași postură), asimetrii de postură, gestică și în distribuirea tonusului muscular.^[892]

Diagnosticul va fi confirmat în baza următoarelor semne clinice: dereglări de mers (mers dezordonat, legănat, mers pe vârfuri sau târâitul picioarelor), dereglări de coordonare (nu poate prinde jucăria, nu îndeplinește coordonarea mână-ochi, nu prinde mingea), dereglarea mișcărilor fine (desenatul și scrisul sunt dezordonate, dificultăți în îndeplinirea mișcărilor fine), mișcări sincinetice și tremor la încercarea de a îndeplini mișcările fine. Vom face diagnosticul diferențial cu următoarele boli: ADHD, TSA, tulburări de învățare. Dacă bolnavul s-a adresat primar vom exclude: intoxicațiile acute, infecțiile SNC, tumorile de fosă posterioară, bolile degenerative.^[892]

Este destul de complicat să stabilim gradul de afectare al performanțelor psihomotorii la sugari. TSD pot să apară uneori și la copilul care a suportat probleme nerelevante în perioada perinatală (perioada inițială de dezvoltare a creierului), cum sunt leziunile hipoxice, ischemice sau traumatice (minore) și care nu s-au manifestat clinic în perioada de n.n., la fel și la copiii care au tulburări de maturare biologică a unor anumite funcții sau zone speciale, responsabile de careva procese specifice de dezvoltare (motorii, de limbaj, de coordonare etc.). Ele pot să se manifeste clinic prin diverse simptome cu variat grad de pronunție, în funcție de vârstă și ariile corticale lezate. Spre regret, în unele cazuri, aceste leziuni nu pot fi vizualizate prin examinările imagistice. Optica imagistică poate fi variată, deseori ne semnificativă, minoră sau normală, leziunile pot fi neobservabile (tablouri imagistice minore: asimetrie ventriculară ne semnificativă, ventriculodilatație minoră sau moderată etc.). Întru elucidarea aspectelor clinice nominalizate se vor utiliza diverse testări, printre care și testul DENVER II. Vom aprecia astfel: dacă dezvoltarea neuropsihică a copilului, care a suportat leziuni cerebrale în perioada perinatală sau în cea de sugar, corespunde vârstei sale (anterior sunt expuse modele de efectuare a unor astfel de testări). Cunoaștem că la vârsta de sugar dezvoltarea motorie este prioritară. Sugarul va ține capul drept în poziție șezând la vârsta de 3 luni, va începe să se așeze singur la vârsta de 7 luni și va începe să meargă la 1 an. Posibilitatea de a apuca obiecte începe să se manifeste pe

la 4 luni, dar cleștele format de degetul mare și cel arătător nu este utilizat decât începând cu vârsta de 9 luni. Copilul mănâncă singur după 18 luni și desenează o linie după 2 ani. Acești parametri vor servi drept bază pentru aprecierea deficitului la copil. Întârzierea performanțelor cu 2 parametri va marca o reținere în dezvoltarea motorie de gradul II; cu 3 parametri – de gradul III. În continuare, copiii vor fi evaluați prin examenul neurologic după Amiel-Tison și Gosselin o dată la 3 luni (după cum este prezentat anterior).

Unii copii pot prezenta doar tulburări nespecifice de dezvoltare motorie (TDM). Vom stabili diagnosticul TDM la copilul care prezintă tonus muscular crescut sau diminuat (cauza nu poate fi identificată prin explorări imagistice sau alte explorări instrumentale), are anomalii de reflexe (ROT exagerate sau diminuate), la care persistă reflexele arhaice peste termenul stabilit, sunt prezente reflexele patologice, întârzie susținerea capului, rostogolirea, șezutul, sprijinul, mersul și alte abilități cu 2 sau 3 devieri de la standard (conform DENVER II). La debut, aceste modificări pot fi clasificate ca fiind nespecifice (ex.: „tulburări nespecifice de dezvoltare motorie” (sau „întârzierea performanțelor motorii”), marcate cu codul „R”. În continuare copilul va fi monitorizat, iar diagnosticul se va stabili TDM sau PCI (în funcție de tablourile imagistice identificate) sau altă patologie confirmată prin testări speciale. În cazuri ideale, copilul se va maturiza și simptomele neurologice vor dispărea (aspect imagistic normal). De fiecare dată vom face diagnosticul de diferențiere între TDM și PCI (precăutăm și excludem bolile progrediente). Pentru aprecierea gradului și formei PCI vom utiliza GMFCS (descries anterior). Copiii care nu se vor încadra în diagnosticul PCI (conform GMFCS), dar vor prezenta și după vârsta de 2 ani dereglări motorii necesitare, vor rămâne în continuare cu diagnosticul „tulburări (specifice) de dezvoltare motorie”.

Există un acord general prin care PCI este considerată o afecțiune heterogenă în ceea ce privește etiologia ca și în ceea ce privește tipurile și severitatea afecțiunii. Anumite clasificări și încadrări sunt posibile și necesare pentru a servi în diferite scopuri, totuși, forma singulară a PCI este folosită.

În general, diagnosticul PCI va fi confirmat doar după vârsta de 2 ani. Numai după această vârstă devine clar care este direcția prioritară a diagnosticului (în cazul când vor fi excluse bolile progrediente). Până la această vârstă copiii cu dereglări motorii (neconfirmate etiologic) vor fi diagnosticați cu „tulburări de dezvoltare motorie” sau „întârzierea achiziționării performanțelor motorii”. Toți copiii cu întârziere în dezvoltarea neuro-motorie și care prezintă semne neurologice anormale vor fi diferențiați pentru o leziune de neuron motor superior, o tulburare de mișcare, sau ambele. De obicei, în aceste cazuri persistă reflexele primitive, sunt exagerate ROT, tonusul muscular și posturile sunt anormale. La fel, este important să excludem prezența unor afecțiuni neurologice progresive.

Uneori, pe lângă dereglările motorii sau tulburările de postură, copiii (între 1 lună și 2 ani) cu TSD prezintă și alte manifestări, cum ar fi tulburările cognitive, întârziere în achiziționarea limbajului, deficite de limbaj și de vorbire, dereglări de adaptare socială etc. Vom testa achiziționarea limbajului, cunoscând că la vârsta de 3-4 luni copilul găngurește; la vârsta de 7 luni vocalizează mai multe silabe (ma-ma, ta-ta); la 1 an rosteste 2-3 cuvinte clare; la 2 ani – propoziții din 2-3 cuvinte și înțelege perfect ceea ce i se spune. Întârzierea acestor abilități va fi apreciată ca și „tulburări de dezvoltare a vorbirii și lim-

bajului" sau „întârzierea achiziționării performanțelor...” (copilul care nu achiziționează aceste performanțe la termenul stabilit: nu găngurește, nu silabisește, nu spune cuvinte înțelese, nu leagă propoziții). Cu siguranță că de fiecare dată vom efectua diagnosticul diferențial cu tot șirul de boli care implică acest profil.

Totodată, vom testa dezvoltarea afectivă și socială, care se exprimă în primele luni prin satisfacerea necesităților alimentare, prin importanța acordată contactelor fizice, prin rolul liniștitor al vocilor părinților. Menționăm că la vârsta de 7 sau 8 luni copilul trece de la o dependență totală la o autonomie relativă. Neachiziționarea acestor performanțe va fi diagnosticată ca și „TD psihologică” sau „Întârzierea achiziționării performanțelor...”.

Întârzierea tuturor abilităților copilului va îmbrăca sindroamele „tulburări mixte de dezvoltare psihologică”, sau „tulburări generale (globale) de dezvoltare psihologică”, sau „întârzierea achiziționării performanțelor...”, sau „tulburări cognitive”, sau „retard mental”. TD vor totaliza dezabilitățile descrise anterior: motorii, cognitive, de limbaj etc. Întrebarea este: Acestea sunt primare sau secundare? Specifice sau nespecifice?

Tulburările invadante (globale) de dezvoltare cuprind toate aspectele dezvoltării: motorii, cognitive, sociale, de limbaj și au un grad pronunțat de afectare.

Acestea și alte achiziții vor fi evaluate în cadrul supravegherii medicale având scopul de a decela o întârziere psihomotorie, parțială sau generalizată. Vom lua în considerație faptul că fiecare copil evoluează cu propria sa viteză și noi nu putem fixa date precise și riguroase privitor la achiziționarea uneia sau alteia dintre funcții, ci doar vom ține la control situația (ex.: absența mersului nu este considerată ca fiind patologică cel puțin până la vârsta de 18 luni).

O sistematizare a acestor simptome și o analiză atentă a suferințelor incluse ne permit să considerăm TSD ca vizând subdotările ontogenetice semnificative cu caracter primar și neprogredient al acelor abilități sau competențe achiziționate relativ recent pe scara evoluției filogenetice, performanțe care ne determină dificultăți în asimilarea cunoștințelor în primul rând în sfera comunicării și a cerințelor școlare și complexe de inferioritate.^[483]

Aceste condiții alternează în severitate cu anomaliile de dezvoltare psihologică apărute din mai multe cauze. Deși dereglările propriu-zise nu sunt progresive, aparența leziunilor neuropatologice și expresia lor clinică poate să se schimbe peste un anumit timp, atunci când creierul se va maturiza. După vârsta de 2 ani manifestările clinice vor fi exprimate prin tulburări ale achiziționării cititului, scrisului, de calcul matematic etc.

Astfel, „tulburările nespecifice de dezvoltare” sunt sindroame complexe de etiologii variate, pot fi cauzate perinatal de diverse leziuni cerebrale (hipoxice, ischemice sau traumatice etc.) și se manifestă clinic prin dereglări motorii, cognitive, de socializare, de vorbire și limbaj, în unele cazuri, neevidențiabile imagistic, care au caracter static și relaționat cu vârsta. Odată cu timpul și în funcție de etiologie și gradul de afectare al SNC o parte dintre copii pot evolua spre însănătoșire, ceilalți spre TD: motorie, cognitivă, psihologică, a cititului, a scrisului, a calculului aritmetic, comportamentală etc., sau PCI. Sunt calificate ca stări reziduale de suferință ale SNC.

Având la îndemână sindromul am încercat să aruncăm lumină și să delimităm unele aspecte ale dezvoltării prin definiții care, de fapt, lipsesc în actualele clasificări: „TSD” și „TND”.

Patologia, reprezentată de aceste entități, constituie o povară pentru familie deoarece acești copii pot avea probleme de socializare și deseori prezintă un deficit de adaptare în societate.

Una dintre problemele primordiale ale medicinei contemporane în domeniul pediatriei și neuropediatriei a fost și rămâne în continuare diagnosticarea precoce a TD. Depistarea de timpuriu se va face prin efectuarea unui screening neurologic detaliat și a altor examene suplimentare (testările DENVER II, examenul neurologic Amiel-Tison și Gosselin) etc.

Descoperirile biomedicale au condus la schimbări semnificative în înțelegerea, diagnosticarea și tratarea persoanelor cu TD. Continuă să fie identificați factorii de risc, responsabili pentru astfel de tulburări. Precocitatea identificării copiilor cu TD oferă cele mai bune oportunități pentru a indica tratament de prevenire a dizabilităților motorii, cognitive și sociale. Asistența terapeutică psihologică și specializată a copiilor cu dizabilități de motricitate și vorbire, încadrarea socială și dezvoltarea emoțională pot ajuta copiii cu TD să evolueze cu succes.

Stabilirea diagnosticului TD trebuie să înceapă cu colectarea datelor despre apariția și evoluția bolii, pornind de la motivele care aduc copilul la medic. Examenul neurologic privind depistarea simptomelor de suferință a SNC și stabilirea diagnozei face parte din cele mai importante etape. Procesul este dificil, grație particularităților de dezvoltare a SNC la copil. Se fac eforturi mari în realizarea criteriilor de diagnostic precoce și tratament preventiv al TD. Este necesară consilierea în echipă (neurolog, kinetoterapist, psiholog, logoped etc.) și dispensarizarea copilului suspectat pentru TD, scopul fiind de a evalua performanțele neuropsihice și nivelul neurodezvoltării ulterioare a copilului în vârsta de sugăr, copilărie fragedă, vârstă preșcolară și școlară, adolescență, maturitate. Toate aceste etape constituie un proces complicat și presupun eforturi mari, atât din partea specialiștilor, cât și a părinților.

Astfel, încadrat fiind în contextul nosologiilor recomandate, expunem în continuare studiul, al cărui scop a fost elaborarea unui algoritm de conduită pentru stabilirea precoce a „Tulburărilor de dezvoltare” la copii, pornind de la următoarele întrebări: Când se stabilește diagnosticul de TD specifică sau nespecifică? Care sunt simptomele clinice alarmante pentru un astfel de diagnostic? Care sunt dimensiunile diagnosticului TD?

Au fost investigați 1370 copii cu vârsta între 1 lună și 3-5 ani, care au fost supravegheați cu periodicitatea de 3 luni până la vârsta de 1 an și la fiecare 6 luni – până la 3-5 ani. Eșantionul de studiu general a cuprins 1036 sugari (copii care au suportat LHIP), distribuiți în funcție de gradul de afectare al SN în perioada de n.n., în felul următor: gr. I – 422 copii, gr. II – 310 copii, gr. III – 304 copii. L. mt. martor a fost reprezentat de 334 copii sănătoși. Copiii din eșantionul II și III prezentau riscuri crescute pentru dezvoltarea TDM și PCI. Toți copiii au fost apreciați pentru gradul de dezvoltare motorie, cognitivă, de limbaj, de adaptare socială, operând în același timp cu mai multe teste. În evoluție, la unii copii din loturile studiate au fost apreciate diverse sechele neurologice.

Pentru aprecierea evoluției achizițiilor neuropsihice (nrps) și motorii (mt) a fost colectată anamneza. Scorul Apgar scăzut apreciat la n.n., simptomele clinice apărute la naștere, prezența semnelor evocatoare de o afecțiune neurologică s-au considerat semni-

ficative pentru o suferință neurologică printre care și TDM. Simptomele sugestive pentru TDM erau următoarele: tulburări de tonus muscular, hiperexcitabilitate neuroreflectorie, labilitate emoțională etc. (tab. 9.1.3).

Tabelul 9.1.3

Simptome clinice întâlnite în perioada de n.n. sugestive pentru TDM

Simptome clinice	Gradul de afectare în perioada de n.n.								χ^2
	Sănătos (334)		Grad I (422)		Grad II (310)		Grad III (304)		
	Abs.	P±ES (%)	Abs.	P±ES (%)	Abs.	P±ES (%)	Abs.	P±ES (%)	
Deregări vegetative	-	-	48	11,4±1,5	78	25,2±2,5	297	97,7±0,9	$\chi^2=710,0$; $g^1=3$; $p<0,001$
Tulburări de tonus muscular	-	-	282	66,8±2,3	109	35,2±2,7	304	100,0±0,0	$\chi^2=719,0$; $g^1=3$; $p<0,001$
Hipertonie musculară	-	-	140	33,2±2,3	117	37,7±2,8	142	46,7±2,9	$\chi^2=197,0$; $g^1=3$; $p<0,001$
Hipotonie musculară	-	-	-	-	22	7,1±1,5	162	53,3±2,9	$\chi^2=543,0$; $g^1=3$; $p<0,001$
Labilitate emoțională	78	23,4±2,3	118	28,0±2,2	103	33,2±2,7	-	-	$\chi^2=118,0$; $g^1=3$; $p<0,001$
Iritabilitate cerebrală a n.n.	81	24,3±2,3	217	51,4±2,4	214	69,0±2,6	233	76,6±2,4	$\chi^2=211,0$; $g^1=3$; $p<0,001$

În continuare, în funcție de manifestările neurologice prezente până la vârsta de 1 lună (date din anamneză), copiii din eșantionul general de studiu au fost divizați în 3 loturi (It.): It. I (n= 422) – copii cu sindrom de hiperexcitabilitate neuroreflectorie (SHE), It. II (n= 310) – copii cu deregări motorii și de tonus muscular (DDM); It. III (n= 304) – copii cu deregări mixte de dezvoltare.

Interogarea părinților a oferit date importante privind anamneza în cazurile copiilor supravegheați. Toate datele au fost înregistrate în anchete speciale. S-a efectuat examenul clinic, care a evidențiat anomalii ale statusului neurologic. Astfel, la majoritatea copiilor erau prezente următoarele simptome: hiperexcitabilitate sau inhibiție neuroreflectorie, neliniște, somn cu întreruperi, anomalii ale tonusului muscular, marcate prin hipertonie sau hipotonie musculară, accentuarea sau diminuarea ROT. Diagnosticul a fost confirmat pe baza examenelor paraclinice: oftalmoscopie, NSG, EEG, TC și IRM cerebrală. Rezultatele obținute în cadrul investigațiilor clinico-paraclinice au constituit criteriul de apreciere al TD și cel de diferențiere cu PCI sau cu alte patologii neurologice.

Este cunoscut că uneori simptomatologia neurologică obiectivă la vârsta de sugar poate fi minoră, ceea ce nu exclude însă unele anomalii motorii sau psihomotorii relevate doar în anamneză. Cea mai dificilă parte în culegerea datelor de anamneză este legată

de patologia critică, de altfel, cea mai frecventă patologie neurologică întâlnită la copil. Pentru confirmarea diagnosticului se cere mult tact și răbdare din partea medicului, dar și din partea părinților. Neurologul pediatru trebuie să investigheze cât mai minuțios antecedentele personale normale și patologice ale copilului (când se presupune TSD, PCI sau o maladie progredientă), antecedentele familiale, condițiile de mediu în care acesta se dezvoltă. La etapa inițială a anamnezei interogarea va conține întrebări care vor viza evoluția sarcinii și a travaliului, starea sănătății copilului în perioada de n.n., dezvoltarea neuropsihică și abilitățile motorii ale copilului la diferite etape de vârstă până la momentul adresării, la fel, și bolile copilului anterior adresării la medic.

Pentru o încadrare diagnostică corectă, la copiii studiați s-a efectuat documentarea antecedentelor. S-a constatat că mai mult de jumătate dintre copiii eșantionului general de studiu – 746 (54,5%±1,3%) cazuri au provenit din sarcini cu anamneză obstetrică nefavorabilă. Cea mai frecventă problemă a fost gestoza precoce – 740 (54,0±1,3%) cazuri, urmată de eminența de avort – 459 (33,5±1,3%) cazuri și gestoza tardivă – 333 (24,3±1,2%) cazuri. Cele mai frecvente afecțiuni ale mamei din cursul sarcinii au fost menționate anemiile – 530 (39,4±1,3%) cazuri și pielonefritele – 212 (15,8±1,0%) cazuri, urmând apoi hipertensiunea arterială, hipotiroidia, diabetul zaharat, epilepsiile, viciile cardiace congenitale etc.

În urma analizei anamnezelor s-a precizat că vârsta mamelor, copiii cărora prezentau risc de dezvoltare a TDM, era între 25,8±0,85 ani și nu se deosebea de parametrii analogi din lotul mamelor cu copii sănătoși ($p>0,05$).

Au fost apreciați factorii de risc care au survenit în timpul sarcinii și travaliului: anterior sarcinii – 15% cazuri, în cursul sarcinii – 71% cazuri, în cursul nașterii – 29% cazuri.

Ansamblul acuzelor și datelor examenului obiectiv, prezente la copil, puneau în suspjecție diagnosticul de suferință cerebrală. Nivelul dezvoltării psihomotorii la copii a fost apreciat la vârsta de 1, 3, 6, 9, 12, 18, 24, 36 luni prin aplicarea testelor cantitativ-calitative în baza analizei evolutive complexe de dezvoltare a copilului la fiecare lună de viață.

Au fost examinate elementele posturale la copii în starea de veghe calmă (postura din decubit dorsal și din decubit ventral). Nerespectarea poziției fetale la copiii examinați a fost apreciată în primele 2-3 luni, la 42% copii – bilateral, la 15% copii – unilateral, ceea ce indică atingerea SNC. S-a înregistrat rigiditatea posturii din decubit dorsal la 511 copii (49,8% cazuri), considerată postură patologică, care sugerează suferința SNC. La fel, și anomalia posturii ventrale (47% cazuri). La 27% dintre copiii supravegheați în perioada de sugar au fost notate mișcări anormale sub formă de mișcări haotice, specifice n.n. S-au evaluat mișcările în toate segmentele corpului: amplitudinea lor, reducerea mișcărilor spontane, adoptarea pozițiilor neobișnuite, relevante pentru suferința SNC. Au fost efectuate diverse manevre de apreciere a tonusului muscular activ (răspunsul motor la diverse poziții imprimare de examinator), semnul fularului, manevra călcâi-ureche, unghiul popliteu, unghiul de dorsiflexie a piciorului la vârsta de sugar (1-3 luni) etc. Dereglările de tonus muscular sub formă de hipertonus (36% cazuri) sau hipotonie musculară (14% cazuri) au fost sugestive pentru diagnostic. Tonusul activ la această vârstă a fost apreciat prin diverse manevre, ex.: reacția de redresare a MI și a trunchiului, contracția activă a flexorilor cervicali pentru redresarea capului etc. Au fost apreciate TDM la 49,8% copii,

în 11% cazuri s-a depistat opistotonusul (ce indică o suferință gravă a SNC). A fost notat laterocolis (12% cazuri) și retrocolis (23% cazuri). La 25% copii au fost notate variate strabisme, ca expresie a prezenței disfuncției cerebrale.

Examenul reflexelor, la orice vârstă a copilului, este o etapă importantă în aprecierea suferinței copilului. Au fost examinate ROT, care fac parte din categoria reflexelor monosinaptice: patelar, bicipital, tricipital și achilian. Au fost apreciate următoarele aspecte: asimetria (9% cazuri), exagerarea (38% cazuri) și diminuarea (16% cazuri) reflexelor, ceea ce a sugerat o implicare patologică din partea SNC. Clonusul inepuizabil a fost notat la 13% copii, ceea ce semnifică suferința tractului corticospinal.

La fel, au fost examinate și reflexele polisinaptice: r. frontoorbital, r. de prehensiune palmară, r. cremasterian și reflexele oro-alimentare. Reflexele complexe de postură, după cum sunt: r. Moro, r. tonice cervicale, r. de mers automat sunt importante la vârsta de n.n. și furnizează date de suferință cerebrală atunci când nu se declanșează. Au fost supravegheate r. vizual și r. auditiv, luându-se în considerare faptul că sugarul mic (1-3 luni) reacționează complex la sunete în starea de veghe calmă și este capabil să fixeze și să privească fața mamei.

În scopul de a monitoriza dezvoltarea nrps și mt, a fost elaborat un test din 9 parametri – reflexele de dezvoltare morfofuncțională ale SNC: r. de extensie a MS (în normă se inhibă după naștere); r. călcâiului (în normă se inhibă la 1 lună, dispare la 3 luni); r. de susținere vertical (în normă se inhibă la 3 luni); r. de extensie suprapubian (în normă dispare la 3 luni); r. de extensie încrucișat (în normă dispare la 3 luni); r. Galant (în normă dispare la 4 luni, prezența lui denotă o suferință extrapiramidală); r. Moro, r. de prehensiune a mâinii (în normă dispare la 5-6 luni); r. tonic cervical, r. de agățare plantar (grasping plantar, în normă dispare la 10-12 luni, persistența lui denotă spasticitate și dischinezie) (tab. 9.1.4).

Anterior s-a menționat că reflexele de dezvoltare au o semnificație clinică majoră în aprecierea nivelului de maturare al SNC, în multe cazuri prezentând o valoare localizatoare a leziunii. Profilul neurologic normal (prezența r. arhaice la vârsta când acestea ar trebui să fie prezente) se notează cu 4 pt., r. prezent la termenul la care acesta ar trebui să dispară – 3 pt., r. prezent timp de 2 luni după termenul la care ar trebui să fie disparut – 2 pt., r. prezent peste 3 luni după termenul la care ar trebui să fie disparut se notează cu 1 pt. Răspunsul patologic a trei reflexe primitive prezintă o semnificație de mare valoare pentru prognosticul unui deficit nrps și mt important.

În evoluție au fost apreciate domeniile: cognitiv, limbajul expresiv, receptiv, motricitatea fină, motricitatea grosieră etc. (conform Denver II și Amiel-Tison) (date prezentate în capitolul 7).

De asemenea, au fost evaluate achizițiile motorii: menținerea capului, rotirea de pe burtă pe spate, rotirea de pe spate pe burtă, șezutul cu suport, șezutul fără suport, târâtul în toate sensurile, mersul. Dezvoltarea normală a performanțelor motorii conform vârstei cronologice s-a notat cu 4 pt., întârzierea dezvoltării mt cu 2 luni – 3 pt., cu 3 luni – 2 pt., cu 4 luni și mai mult – 1 pt. Neachiziționarea performanțelor mt la vârsta cronologică a sugerat prezența unei suferințe neurologice severe sau date despre reținerea procesului de maturare cerebrală. Copiii care au suportat leziuni cerebrale au prezentat

simptome de afectare a SNC: neachiziționarea limbajului (diagnosticate ca și tulburări de dezvoltare a vorbirii și limbajului); tulburări motorii și anomalii de tonus muscular, anomalii ale reflexelor de dezvoltare (diagnosticate ca TDM); la fel și neachiziționarea performanțelor nrps și mt (diagnosticate ca tulburări mixte de dezvoltare).

Tabelul 9.1.4

Criteriile de apreciere a dezvoltării nrps și mt la copii (1 lună - 5 ani)

Nr. crt.	Examen neurologic	Numărul de puncte acumulate
I. Reflexul călcâiului		
1	Lipsește la naștere	4
2	Prezent după naștere	3
3	Prezent la 1 lună	2
4	Prezent după 1 lună	1
II. Reflexul de susținere vertical		
1	Lipsește la naștere	4
2	Prezent după naștere	3
3	Prezent la 1 lună	2
4	Prezent după 1 lună	1
III. Reflexul de extensie suprapubian		
1	Dispărut la 1 lună	4
2	Prezent la 1 lună	3
3	Prezent după 1 lună	2
4	Prezent după 3 luni	1
IV. Reflexul de extensie încrucișat		
1	Dispărut la 3 luni	4
2	Prezent la 3 luni	3
3	Prezent după 3 luni	2
4	Prezent după 5 luni	1
V. Reflexul Galant		
1	Dispărut la 3 luni	4
2	Prezent la 3 luni	3
3	Prezent după 3 luni	2
4	Prezent după 5 luni	1
VI. Reflexul Moro		
1	Inhibat la 3-4 luni	4

2	Prezent la 5-6 luni	3
3	Prezent după 6 luni	2
4	Prezent după 12 luni	1
VII. Reflexul tonic cervical		
1	Dispărut la 4 luni	4
2	Prezent la 4 luni	3
3	Prezent după 4 luni	2
4	Prezent după 6 luni	1
VIII. Reflexul de prehensiune a mâinii		
1	Dispărut la 6 luni	4
2	Prezent la 6 luni	3
3	Prezent după 6 luni	2
4	Prezent după 8 luni	1
IX. Reflexul de agățare plantar		
1	Dispărut la 12 luni	4
2	Prezent la 12 luni	3
3	Prezent după 12 luni	2
4	Prezent după 14 luni	1
Performanțele motorii		
I. Rotirea de pe burtă pe spate		
1	La 4 luni	4
2	La 5 luni	3
3	La 6 luni	2
4	Întârziată la 7-8 luni	1
II. Rotirea de pe spate pe burtă		
1	La 6 luni	4
2	La 7 luni	3
3	La 8 luni	2
4	Întârziată după 8 luni	1
III. Șezutul cu suport		
1	La 6 luni	4
2	La 7 luni	3
3	La 8 luni	2
4	Întârziat după 8 luni	1
IV. Șezutul fără suport		
1	La 6 luni	4
2	La 7 luni	3

3	La 8 luni	2
4	Întârziat după 8 luni	1
V. Târâtul în toate sensurile		
1	La 6 luni	4
2	La 8 luni	3
3	La 9 luni	2
4	Întârziat după 9 luni	1
VI. Mersul		
1	La 12 luni	4
2	La 18 luni	3
3	După 18 luni	2
4	Întârziat după 24 luni	1

La copiii cu dezvoltare neuropsihică conform vârstei reflexele cele mai dezvoltate se referă la cele posturale și dispar în perioada de la 3 până la 6 luni. Prezența acestor reflexe după vârsta de 6 luni atenționează despre imaturitatea cerebrală sau TDM. Examenul neurologic în astfel de cazuri denotă tulburări de coordonare, anomalii de motricitate, dispraxie, întârzierea mersului, mers anormal. În alte cazuri acești copii prezintă un risc crescut de dezvoltare a PCI (testare conform GMFCS). Cu certitudine, se poate afirma că reflexele de dezvoltare și abilitățile motorii constituie un profil important în procesul de stabilire a diagnosticului, iar neachiziționarea acestor performanțe la vârsta cronologică sugerează TDM sau, în alte cazuri, PCI.

Copilul cu modificări de reflexe și de tonus muscular până la vârsta de 28 zile (1 lună) va fi suspectat pentru „tulburări de tonus muscular” – codul P94, iar, după vârsta de 1 lună, dereglările de tonus muscular și cele posturale, lipsa contactului vizual și a comunicării, tulburările de limbaj etc. vor sugera „întârzierea maturației”, „tulburări de dezvoltare” sau „Paralizie cerebrală” (în cazurile grave).

După 1 lună până la 2-3 ani vom aprecia abilitățile copilului pentru o încadrare diagnostică corectă. De menționat că la vârsta de sugar simptomele neurologice pot lipsi sau pot fi slab pronunțate. În astfel de cazuri, dereglările neurologice vor fi exprimate prin întârzierea achiziționării performanțelor caracteristice vârstei cronologice a copilului. Reținerea în dezvoltarea psiho-motorie se va manifesta mai târziu, când mielinizarea structurilor cerebrale lezate se va finaliza și acestea își vor prelua funcția. Vor apare diverse simptome neurologice relaționate cu zona afectată, severitatea și precocitatea cărora va depinde de gravitatea leziunii. Prezența unui decalaj în achiziționarea performanțelor neuropsihice de peste 2 luni obligă spre investigații neurologice și psihologice ample. Vom aprecia deficitul neuropsihic prin utilizarea unei baterii de teste și vom urmări dezvoltarea neuropsihomotorie în dinamică.

Conform studiului efectuat, pe parcursul primului an de viață, din cei 1036 copii cu divers grad de afectare al SNC 511 (49,3% cazuri) au fost diagnosticați cu TD, dintre

care: 122 (23,87% cazuri) cu TDM și 386 (75,54% cazuri) cu „tulburări mixte de dezvoltare”. Copiii au fost evaluați pe parcursul a 3-5 ani. După vârsta de 2 ani la 346 copii (33,39% cazuri) s-a confirmat diagnosticul PCI. 73 (21,09%) din ei, care au suportat în perioada de n.n. EHIP gr.II aveau PCI gr. ușor (33 copii / 45,2%) și PCI gr. moderat (40 copii / 54,79%). 273 copii (78,9%), din cei care au suportat EHIP gr.II, au prezentat PCI gr. ușor (14 copii / 5,12%), PCI gr. moderat (145 copii / 53,12%) și PCI gr. sever (114 copii / 41,76%). TD la vârsta de 3-5 ani au rămas ca diagnostic la un număr de 106 copii (10,23%). În *tabelul 9.1.5* sunt prezentate diagnozele apreciate la copiii incluși în studiu.

Tabelul 9.1.5

Repartiția în loturi în funcție de diagnozele apreciate la vârsta de 3 – 5 ani

Diagnostic stabilit la 3 – 5 ani	Codul bolii	Nr. copii	%	Total
Lotul de copii sănătoși (n= 334)				334
Sănătos		221	66,2	
Tulburări emoționale, cu apariția în mod special în copilărie	F93	113	33,8	
Gradul I (n= 422)				422
Tulburări specifice de dezvoltare a vorbirii și limbajului	F80	78	18,5	
Tulburări hiperchinetice și de conduită (TDM)	F90.1	86	20,4	
Perturbarea activității și atenției (alterarea atenției, tulburare de hiperactivitate, deficit de atenție cu hiperactivitate)	F90.0	119	28,2	
Bălbism tonico-clonic (bălbăială)	F98.5	62	14,7	
Tulburări cognitive ușoare	F06.7	77	18,2	
Din gradul II (n= 310)				310
Tulburări cognitive ușoare	F06.7	63	20,3	
Tulburări specifice de dezvoltare a vorbirii și limbajului	F80	28	9,0	28
Tulburări de ticuri	F95	19	6,1	
Tulburări hiperchinetice și de conduită	F90.1	17	5,5	
Bălbism tonico-clonic (bălbăială)	F98.5	31	10,0	
Perturbarea activității și atenției (alterarea atenției, tulburare de hiperactivitate, deficit de atenție cu hiperactivitate)	F90.0	31	10,0	
Epilepsie simptomatică crize generalizate (clonice)	G40	20	6,5	
Întârziere mintală ușoară	F70			
Epilepsie simptomatică crize generalizate mioclonice	G40	8	2,6	
Întârziere mintală ușoară	F70			

Epilepsie simptomatică crize generalizate (tonice) Întârziere mintală ușoară	G40 F70	20	6,5	
Hemipareză spastică grad ușor Întârziere mintală ușoară	G81.1 F70	12	3,9	
Hemipareză spastică grad ușor Epilepsie simptomatică cu generalizare secundară Întârziere mintală medie	G81.1 G40 F71	10	3,2	
Paralizie cerebrală spastică grad moderat Epilepsie simptomatică crize generalizate tonicoclonice Întârziere mintală medie	G80.0 G40 F71	15	4,8	
Paralizie cerebrală spastică grad ușor Întârziere mintală ușoară	G80.0 F70	18	5,8	
Paralizie cerebrală spastică grad moderat Epilepsie simptomatică crize generalizate mioclonice Întârziere mintală medie	G80.0 G40 F71	6	1,9	
Diplegie spastică grad ușor Întârziere mintală medie	G80.1 F71	5	1,6	
Paralizie cerebrală spastică grad moderat Întârziere mintală medie	G80.0 F71	2	0,6	
Paralizie cerebrală spastică grad moderat Epilepsie simptomatică crize generalizate West Întârziere mintală severă	G80.0 G40 F71	3	0,9	
Paralizie cerebrală spastică grad moderat Epilepsie simptomatică crize generalizate tonice Întârziere mintală medie	G80.0 G40 F72	2	0,6	
Din gradul III (n= 304)	304			304
Epilepsie simptomatică crize generalizate (clonice) Întârziere mintală ușoară	G40 F70	11	3,6	
Epilepsie simptomatică crize generalizate mioclonice Întârziere mintală ușoară	G40 F70	7	2,3	
Epilepsie simptomatică crize generalizate (tonice) Întârziere mintală ușoară	G40 F70	13	4,3	
Paralizie cerebrală spastică grad moderat Întârziere mintală ușoară	G80.0 F71	12	3,9	
Hemipareză spastică grad ușor Întârziere mintală ușoară	G81.1 F70	14	4,6	
Paralizie cerebrală spastică grad moderat Întârziere mintală medie	G80.0 F71	23	7,6	
Diplegie spastică grad moderat Întârziere mintală medie	G80.1 F71	11	3,6	
Paralizie cerebrală spastică grad moderat Epilepsie simptomatică crize generalizate tonicoclonice Întârziere mintală medie	G80.0 G40 F71	18	5,9	

Paralizie cerebrală spastică grad moderat Epilepsie simptomatică crize generalizate tonice Întârziere mintală medie	G80.0 G40 F71	16	5,3	
Paralizie cerebrală spastică grad moderat Epilepsie simptomatică crize generalizate mioclonice Întârziere mintală medie	G80.0 G40 F71	12	3,9	
Hemiplegie spastică grad moderat Întârziere mintală medie	G81.1 F71	13	4,3	
Hemiplegie spastică grad moderat Epilepsie simptomatică cu generalizare secundară Întârziere mintală medie	G81.1 G40 F71	15	4,9	
Paralizie cerebrală spastică grad moderat Epilepsie simptomatică crize generalizate West Întârziere mintală severă	G80.0 G40 F72	13	4,3	
Paraplegie spastică grad moderat Întârziere mintală medie	G82.1 F71	12	3,9	
Tetraplegie spastică grad sever Epilepsie simptomatică crize generalizate West Întârziere mintală severă	G82.4 G40 F72	18	5,9	
Tetraplegie flască grad sever Întârziere mintală severă	G82.3 F72	13	4,3	
Paralizie cerebrală mixtă grad sever Epilepsie simptomatică (sindromul West), crize polimorfe Întârziere mintală profundă	G80.3 G40 F73	13	4,3	
Paraplegie spastică grad sever Întârziere mintală severă	G82.1 F72	12	3,9	
Tetraplegie spastică grad sever Întârziere mintală severă	G82.4 F72	15	4,9	
Paralizie cerebrală spastică grad sever Epilepsie simptomatică crize parțiale Întârziere mintală severă	G80.0 G40 F72	12	3,9	
Tetraplegie flască grad sever Epilepsie simptomatică crize generalizate: polimorfe Întârziere mintală severă	G82.3 G40 F72	14	4,6	
Paralizie cerebrală spastică grad sever Epilepsie simptomatică crize generalizate Întârziere mintală severă	G80.0 G40 F72	13	4,3	
Diplegie spastică grad sever Întârziere mintală severă	G80.1 F72	4	1,3	
TOTAL				1370

Simptomele neurologice au variat pe parcursul primului an de viață. S-au modificat mișcările și posturile: de la hipotonie și distonie spre spasticitate și ataxie. Copiii cu TD au prezentat trei categorii de tulburări motorii: anomalii de postură, anomalii de tonus muscular și anomalii de reflexe. Suferința SNC la sugari a fost corelată cu disfuncția primară a tonusului muscular, forței musculare, echilibrului și reflexelor. La astfel de copii, odată cu creșterea, s-au dezvoltat reacțiile adaptative – poziții anormale. La unii copii, în timp și în relație cu leziunea, dar și în paralel cu creșterea musculoscheletală, au apărut dereglări de mers.

Diagnosticul pozitiv a fost coroborat cu anamneza, examenul clinic și investigațiile paraclinice. Criteriile obligatorii ale diagnosticului TD au fost următoarele: prezența dereglărilor motrice, cognitive, comportamentale, psihologice, de achiziționare a limbajului.

În următorul tabel (*tab. 9.1.6*) sunt prezentate obiectivele examenului clinic la copilul cu anomalii ale motilității și posturii.

Tabelul 9.1.6

Obiectivele examenului clinic la copilul suspectat pentru TD

- Stabilirea unui diagnostic corect;
- Diferențierea TSD de alte afecțiuni ale SNC (uneori progresive), care produc dizabilități neuromotorii în copilărie;
- Identificarea tipului TSD conform CIM-10;
- Evaluarea afectării musculoscheletale (*echilibrul, forță musculară, tonus, contracturi, deformări etc.*), conform GMFCS, pentru o încadrare diagnostic corectă;
- Evaluarea și diagnosticarea comorbidităților și inițierea unei terapii;
- Determinarea prognosticului funcțional;
- Stabilirea obiectivelor terapeutice;
- Elaborarea unui plan terapeutic;
- Evaluarea periodică a pacientului după inițierea procedurilor terapeutice;
- Ajustări ale terapiei în funcție de evoluție, creștere și dezvoltare

Diagnosticul TD se stabilește, de regulă, prin efectuarea unui examen clinic-neurologic detaliat. În *tab. 9.1.7* sunt enumerate cele mai frecvente manifestări clinice, întâlnite la copiii cu tulburări de dezvoltare, conform datelor studiului.

Cele mai importante examene suplimentare care orientează spre un diagnostic etiologic corect și care permit un prognostic adecvat al sechelelor neurologice sunt: examenele neuroimagistice (NSG, CT axială, IRM cerebrală), testele de laborator (parametrii pentru evaluarea coagulării, testele genetice, metabolice), EEG, examenul oftalmologic (fundul de ochi, acuitatea vizuală), evaluarea audiologică, examenul psihologic și psihiatric. În studiul nostru investigațiile suplimentare au fost efectuate în funcție de necesitate, urmărind scopul corectitudinii diagnosticului și evaluarea prognosticului sechelelor neurologice pentru pacientul copil.

Simptomele clinice întâlnite la copiii cu diverse forme de TD

Simptome clinice	Formele TD (%)		
	TD a vorbirii și limbajului	TDM	TD mixte
Deregări motorii	0	100	100
Anomalii ale somnului	34	42	49
Strabism convergent	2	21	34
Nistagmus	1	7	9
Deregări ale limbajului și vorbirii	100	0	63
Deregări de socializare	89	9	94

Totdeauna vom lua în considerare faptul că există pacienți cu un tablou clinic sugestiv pentru TSD, la care evaluarea neuroimagică indică frecvent rezultate normale. Însă, în astfel de condiții, normalitatea neuroimagică nu exclude diagnosticul. Astfel de cazuri impun extinderea evaluărilor paraclinice cu testări genetice, metabolice etc., pentru certificarea diagnosticului etiologic. Vom menționa că examinările metabolice și genetice nu reprezintă o testare recomandabilă de rutină pentru evaluarea copiilor cu TSD. Investigațiile suplimentare se vor efectua în caz de prezență a aspectelor atipice în istoricul bolii sau la examenul clinic al copiilor cu TSD și dacă tablourile neuroimagistice vor releva o anomalie structurală specifică. Decelarea unei malformații cerebrale justifică suspiciunea unei etiologii genetice sau metabolice subiacente a bolii. În schimb, diagnosticarea precoce a TND impune un management postural incontinuu de la 1-3 luni de viață, consiliere psihologică, corecție psihoverbală și adaptare socială. Rezumând cele expuse vom sublinia următoarele:

- Colectarea anamnezei este o etapă deosebit de valoroasă și importantă în stabilirea diagnosticului TD, dar și în aprecierea maturației neuronale la copil;
- Examenul neurologic, în special al copilului mic, este dificil din cauza multitudinii aspectelor care au semnificație în stabilirea diagnosticului și derularea lor în timp;
- Simptomele neurologice specifice disfuncției unei sau altei regiuni a SNC pot fi absente la vârsta de sugar;
- Simptomele neurologice principale ale sugarului care exprimă o suferință cerebrală sunt tulburările de tonus asociate sau nu cu un deficit motor, anomalii reflexelor, anomalii de postură, tulburările de comunicare (care se vor aprecia prin comportamentul ocular și reacția la stimuli), tulburări de adaptare și comportamentale;
- Examenul tonusului muscular și posturilor este de mare valoare și aduce informații prețioase în evaluarea copilului la orice vârstă. La majoritatea sugarilor (66%) s-au urmărit abnormalități și deficite ale tonusului muscular și ale posturilor;
- Reflexele de dezvoltare au o semnificație clinică majoră în aprecierea gradului de maturație al SNC, în multe cazuri prezentând o valoare localizatoare a leziunii. Răspunsul patologic a trei reflexe primitive este sugestiv pentru prognosticul PCI;

- Diagnosticul pozitiv al TD se stabilește (după vârsta de 1 lună) coroborând anamneza, examenul clinic (prin utilizarea unei baterii de teste psihologice) și investigațiile paraclinice;
- Evaluarea neuroimagică este o investigație recomandată pentru TD. IRM cerebrală furnizează date importante despre gradul de mielinizare a substanței cerebrale și conferă informații suplimentare referitor la cauzele și timpul când s-a produs injuria cerebrală;
- Vom efectua diagnosticul diferențial al TD cu toate patologii care au simptome identice.

Dereglările motorii și neuropsihice pot apărea la orice vârstă la copiii sănătoși anterior. În cazurile când copilul, care s-a adresat cu probleme psihologice, nu prezintă antecedente perinatale agravate sau alte probleme de sănătate și perioada până la adresarea curentă a evoluat liniștit, fără semne de afectare a SNC, în ajutorul medicului vin codurile tranzitorii „R”. Acest capitol cuprinde simptomele, semnele și rezultatele anormale ale investigațiilor clinice etc., precum și stările morbide rău definite pentru care nu a fost formulat niciun alt diagnostic, care ar putea fi clasat la alte locuri. Aici sunt incluse stările și simptomele mai puțin descrise care ne orientează prin asemănarea lor la mai multe diagnoze, fără ca aceste cazuri să fi fost studiate în mod suficient pentru a permite un diagnostic definitiv. Aproape toate codurile din acest capitol ar putea fi definite ca: „fără altă indicație”, „de etiologie necunoscută” sau „tranzitorie”.

Codurile tranzitorii „R” conțin niște diagnoze tranzitorii, recomandate în cazul adresării primare la medic, când se presupune o suferință neurologică care nu a fost identificată. Medicul de familie sau pediatrul va scrie un bilet de trimitere la neuropediatru pentru certificarea diagnosticului cu ajutorul investigațiilor suplimentare. După o analiză amplă a rezultatelor obținute, specialistul va aprecia dacă copilul are o afectare funcțională sau evoluează spre un diagnostic constant. În *tabelul 9.1.8* sunt expuse codurile selective DRG ale unor asemenea diagnoze.

Tabelul 9.1.8

Coduri selective DRG (revizuirea a X-a, 1992)

Codul bolii	Diagnostic	Vârsta când se stabilește diagnosticul
R26	Tulburări de mers și mișcare	La orice vârstă
R26.0	Mișcare ataxică	La orice vârstă
R26.1	Mers paralic	La orice vârstă
R27	Alte tulburări de coordonare	La orice vârstă
R29.2	Reflex anormal	La orice vârstă
R45.4	Iritabilitate	La orice vârstă
R46.2	Comportament straniu și neexplicabil	La orice vârstă
R62	Dezvoltare fiziologică insuficientă	La orice vârstă

R62.0	Maturație întârziată (reținerea maturației) a abilităților vârstei cronologice: - Întârziere a mersului; - Întârziere a vorbirii; - Întârziere a dezvoltării fiziologice	După 1 lună
-------	---	-------------

Cerințele suplimentare care derivă din acest studiu sunt:

- Proiectarea studiilor mixte axate pe legăturile dintre fenomenele clinice, comportamentale și funcționale ale TSD și pe alte aspecte neurologice, pentru îmbunătățirea înțelegerii lor;
- Implementarea în practica clinică a informațiilor științifice despre mecanismele care ar permite obținerea unor rezultate mai bune în diagnosticul și tratamentul TSD;
- Dotarea cu instrumentele necesare pentru diagnostic și evaluare terapeutică a TSD.

10. ROLUL FACTORILOR NEUROTROFICI ÎN PROCESELE DE NEURODEZVOLTARE

„Descoperirea factorilor neurotrofici a oferit o dimensiune în plus capacității de înțelegere a proceselor de proliferare, creștere, diferențiere și transformare a celulelor din sistemul nervos în cursul ontogenezei și în cursul diverselor procese patologice.”

Dafin Mureșanu, 2002

În structura invalidității copiilor din RM, patologia nrps ocupă primele locuri. Leziunile hipoxice și ischemice din perioada perinatală constituie unele dintre cele mai importante cauze de invaliditate și mortalitate infantilă prin consecințele sale asupra SNC. Se estimează că 2 – 4% din n.n. la termen care prezintă hipoxie în cursul nașterii sau cu puțin timp înainte de naștere, ulterior cu dezvoltarea ischemiilor cerebrale. ^[95, 128, 658, 659]

În ultimele decade ale secolului trecut și în prezent, neuroștiința a revoluționat înțelegerea noastră asupra structurilor cerebrale și asupra funcționalității sale, acestea reflectându-se în schimbările de-a lungul anilor cât și în studiul tulburărilor neurologice și psihiatrice ulterioare. În același timp, creierul este ultima frontieră în științele biologice, încă plin de mistere legate de funcționalitatea sa internă. Ceea ce este clar, este că fiecare din noi are un creier unic.

SN uman conține sub un trilion de celule nervoase, sub 1013 celule gliale și un număr nu mai mic de sinapsuri (>1013). Numărul tipurilor de celule nu este cunoscut (nu mai puțin 100). Această mulțime formează o structură spațială complexă (o rețea unică cu relații multiple la nivel de celulă) cât și legături (intercelulare) în ansamblu – numit sistem nervos central (SNC). Țesutul SN realizează o funcție importantă în organism – funcția reactantă, bazată pe capacitatea celulelor nervoase de a percepe excitația, de a produce și de a transmite impulsurile nervoase. Ele participă la recepționarea, depozitarea și

prelucrarea informației din mediul intern și extern al organismului, asigură activitatea reglatoare și integrativă a tuturor organelor și sistemelor umane. Deși structurile anatomice și localizarea acestora sunt similare, schema conectivității dintre neuroni este unică, asigurând experiența noastră individuală.

Indiferent de vârstă, evoluția creierului înregistrează progrese, în funcție de ceea ce facem, vorbim sau învățăm, de modul în care interacționăm cu ceilalți, chiar și de modul în care mâncăm. Oamenii de știință numesc acest fenomen de progrese cognitive „neuroplasticitate”. Acesta este motivul pentru care putem modifica funcția cognitivă, când abordăm un astfel de subiect. De exemplu, când învățăm ceva nou, și îl însușim bine, creierul nostru creează o schemă a conexiunilor sinaptice pentru aceasta. Orice nouă experiență, dacă este repetată suficient de des, va fi reprezentată în creier ca o cale de conectare, cu propria sa semnătură. Sinapsele ce nu sunt activate continuu, prin antrenare, își pierd puterea și prospețimea. În anii de muncă, creierul funcționează în situații de învingător, și orice stimulare cognitivă primită este folositoare creierului, antrenându-l, făcând față din ce în ce mai bine provocărilor zilnice ale muncii și vieții. Dezvoltând o atitudine sănătoasă cerebrală, ca și un stil de viață ce aduce beneficii, în orice stadiu al vieții, cu cât mai devreme începem, cu atât beneficiile le vom culege mai repede. Aceste lucruri sunt importante și pentru copii, în special pentru acei care au suportat leziuni cerebrale.

Investigațiile complexe din acest domeniu sunt direcționate asupra găsirii modelelor care vor preveni afectarea și moartea celulelor nervoase, condiționate de hipoxie, ischemie, traumă, agresiuni toxice, procese neurodegenerative etc. În prezent, sunt deja cunoscute unele mecanisme care duc la moartea celulelor nervoase. Acestea sunt influențate de următorii factori agresivi: concentrațiile mari de aminoacizi excitatori, stresul oxidativ (afectarea membranelor neuronale de către radicalii liberi de oxigen cu toxicitate majoră, precum și produsele oxidării lipidelor), disfuncțiile mitocondriale, hiperexpresia precoce a genelor, deficitul FN (inițiatorii neuroapoptozei) etc. În ultimii ani se fac studii importante asupra multor substanțe și, în special, asupra FN. ^[416, 304]

Ce cunoaștem noi despre FN? Știm că au un rol esențial în dezvoltarea, menținerea și maturizarea SN. Acum mai mult de 50 de ani, aceștia prezentau un teren de studiu continuu care urma să contribuie la pătrunderea descoperirilor vizavi de comunicarea biologică fundamentală celulă-celulă. Ei sunt importanți în dezvoltarea și menținerea complexului masiv și elegant al mașinii biologice – creierul. Influențează proliferarea celulară, supraviețuirea, diferențierea, migrarea, creșterea axonilor și dendriților, plasticitatea sinaptică și interacțiunea celulelor neuronale și gliale, având un rol hotărâtor în comportamentul complex, inclusiv în alimentare, anxietate, depresie și erudiție. ^[95, 128, 188, 436, 504, 638]

Celulele stem-neuronale (NSCs) și plasticitatea creierului sunt cele mai valoroase descoperiri ale sec. XX din domeniul neuroștiințelor. Neurogeneza poate fi detectată pe parcursul întregii vieți la mamifere. Deoarece neurogeneza normală și diferențierea NSCs sunt perturbate în anumite condiții patologice, aplicarea variatelor NSCs în tulburările neurologice poate constitui o fezabilă abordare terapeutică. Aplicarea potențială a NSCs include transplantul de NSCs exogene și preparate pentru activarea NSCs endogene. Ambele aplicații cer în continuare investigarea proprietăților biologice asupra NSCs. ^[115, 115, 117, 124, 384] Unul din studii menționează rolul factorului inhibitor leucemic

asupra promovării NSCs și autoreînnoirii în creierul adult [174, 297, 592], iar altul confirmă că proliferarea și migrarea neuronilor derivați postnatal din zona subventriculară, în general, sunt limitate. [433]

Studiile experimentale asupra FN se află în avangarda cercetărilor științifice fundamentale din domeniul neurobiologiei. Datele experimentale pe animale și culturi de celule demonstrează că acești factori au efecte miraculoase, cu perspective de aplicare terapeutică în viitorul apropiat. [77, 296, 504, 531, 715]

Mulți autori sunt de acord cu faptul că leziunile celulelor nervoase ale SNC al mamiferelor conduc la urmări ireversibile, deoarece aceste celule nu sunt capabile să regenereze. Leziunile ireversibile ale axonilor sau ale neuronilor apar în funcție de severitatea leziunii și realizează întreruperea conexiunii care permite transmiterea informației la SNC, de la celulă la celulă. Cu toate acestea, sporește numărul dovezilor în favoarea mecanismului de regenerare și de restabilire a conexiunilor interneuronale în SNC adult în urma leziunilor provocate în anumite condiții experimentale. Recent a fost demonstrată reacția de înmugurire indusă în zona CA3 a hipocampului și restabilirea funcțională a transmisiei sinaptice între zonele CA1 și CA3 în urma transecțiunii tractului colateral Schaffer. Astfel de rezultate admit posibilitatea de regenerare a conexiunilor sinaptice în anumite zone ale SNC în urma unor leziuni cerebrale. Contrariu regenerării în SNC, regenerarea axonală asociată cu restabilirea funcțională în SNP al mamiferelor este bine știută. Anumiți factori au fost calificați ca determinanți importanți implicați în regenerarea sau red dezvoltarea rețelei neuronale în SNP adult. Printre ei se numără factorii care contribuie la menținerea creșterii celulare, proteinele necesare creșterii neurale, factorii de adeziune. Aceste interacțiuni moleculare pot avea ca rezultat neurogeneza, migrația celulelor nervoase, alungirea neuronilor, fascicularea axonilor și formarea unor circuite neurale corecte.

Unele studii pledează în favoarea unei legături între Glutamat și FN, care au efecte benefice asupra plasticității neuronale în diverse boli. [296, 453, 717, 651] Alte studii experimentale sugerează că FN previn moartea neuronilor din SNC după leziunile medulare la șobolani n.n. [162], iar factorul de creștere, la șobolani n.n. cu leziuni cerebrale hipoxic-ischemice, [296, 422]. Totodată, este confirmată importanța FN (menținerea plasticității neuronale) în remedierea memoriei [289, 294, 421, 469, 684], în prevenirea depresiei majore [700], a TSA [146], în bolile neurodegenerative. [226, 666] Este sugerat rolul FN și citochinelor în procesele de neuroregenerare și interacțiunile cu alte sisteme [265, 273, 283, 285], ca de ex.: reglarea semnalului de transducție și celui activator de transcripție în girusul dentat. [438] FN mediază receptorii D2 de dopamină induși de SNC în neurogeneză la șoarecii adulți, astfel canalizează funcția dopaminei [780] și trimit semnale de sănătate și de boală. [112]

FN BDNF și CNTF au o influență semnificativă asupra NSCs din SNC deoarece participă la diferențierea lor. [296, 358, 445, 504, 610, 611, 618, 706]

BDNF (*brain-derived neurotrophic factor*) face parte din familia neurotrofinelor și contribuie la dezvoltarea pre- și postnatală a creierului. Fiind abundent în creierul adult, BDNF asigură supraviețuirea neuronală, menține anumite activități neuronale, modulează eliberarea neurotransmițătorilor, participă la plasticitatea neuronală și mediază potențializarea pe termen lung, acționează asupra tuturor claselor de neuroni senzitivi,

promovează diferențierea motoneuronilor *in vitro* și salvează aceste celule de la moartea naturală programată și de la moartea indusă prin axotomie la animalele n.n. ^[206, 381, 435, 504, 651], promovează regenerarea axonală pe termen lung și supraviețuirea motoneuronilor spinali ai șobolanului adult *in vivo*. ^[525] BDNF participă în mecanismele de semnalare, care influențează activitatea neuronală cu expresia genelor și plasticitatea SN, la fel, are funcții intracelulare de semnalare între neuroni. ^[211, 251, 526, 549, 666] Nivelele sanguine de BDNF reflectă concentrația BDNF în țesutul cerebral în întreaga specie. ^[384] S-a observat o creștere a nivelelor mRNA BDNF și ale proteinei BDNF în urma leziunilor cerebrale, ceea ce presupune implicarea BDNF în neurogeneză sau în protecția neuronilor post-lezional.

Gena umană BDNF este localizată pe cromozomul 11 și constă din 13 exoni. Întregul cadru de transcriere pentru BDNF se găsește în ultimul exon și, datorită îmbinării selective, codează două variante ale proteinei BDNF. Forma lungă a BDNF, cu 247 aminoacizi, consistă dintr-o secvență 5' pro-BDNF separată proteolitic pentru a forma o proteină matură. Forma scurtă a BDNF, cu 153 aminoacizi, este lipsită de pro-regiunea 5'. Studiind polimorfismului unei singure nucleotide (PSN) din pro-regiunea 5' a genei BDNF s-a observat o asocierea a alelei 196A BDNF cu sporirea riscului de maladii neurodegenerative (în special, boala Alzheimer), cât și de tulburări bipolare. Sinteza BDNF este influențată de activitatea bioelectrică cerebrală. BDNF este selectat în funcție de tipul de secreție și transportat anterograd către dendriți și axoni, unde este eliberat de o minieră dependentă de activitate. BDNF poate fi transportat retrograd, de la procese spre corpul celular, și induce un răspuns la nivel de nucleu. Receptorii catalitici TrkB sunt prezenți atât pe membranele presinaptice cât și pe cele postsinaptice. BDNF poate fi implicat în: (1) comunicarea axonodendritică, acționând ca un fel de neurotransmițător; (2) în bucla autocrină și interacțiunile paracrine ale celulelor învecinate; (3) o formă mai clasică specifică FN, și anume, în comunicarea retrogradă de la dendrite spre terminațiile axonale. Prin aceste mecanisme BDNF poate induce acțiuni trofice ca: supraviețuirea și regenerarea în urma leziunilor, precum și alte acțiuni mai subtile (potențarea de lungă durată și modelarea arborescenței dendritice). ^[41, 504]

BDNF este neurotrofina cu cea mai largă răspândire în creier. ARN-ul mesager al BDNF a fost identificat în numeroase structuri ale creierului șobolanilor. Cea mai mare expresie a mRNA BDNF este înregistrată în formațiunea hipocampică, iar cele mai joase nivele sunt înregistrate în complexul amigdaloid, cortexurile piriform, cingular și entorinal, și neocortex. Repartizarea BDNF este puternic corelată cu cea a mRNA. În plus, au fost găsiți axoni specifici ai BDNF în regiunile lipsite de mRNA BDNF, sugerând transportul axonal anterograd al BDNF endogen. Astfel, tratamentul cu Kainat (un aminoacid excitator, analog aromatic al Acidului Glutamic) a determinat o exprimare intensă a BDNF în celulele piramidale din multe regiuni cerebrale, un argument puternic pentru rolul neurotrofic al BDNF în menținerea neuronilor și sinapselor la animalele adulte. A fost definit rolul BDNF în susținerea supraviețuirii și diferențierea neuronilor colinergici din regiunea bazală și anterioară a creierului anterior, de asemenea, după ischemiile cerebrale. ^[70, 192, 339, 504, 531] BDNF poate fi apreciat în serul uman, al maimuțelor, al șobolanilor, dar nu și în cel al șoarecilor. Exprimarea mRNA BDNF în trombocitele umane și ale

șobolanilor este extrem de joasă, din aceste considerente este nevoie de o metodă foarte sensibilă pentru a le aprecia. Mai mult, schimbările nivelului BDNF în ser legate de vârstă nu sunt strict corelate cu nivelele mRNA și ale proteinei. BDNF este sintetizat sub forma unui precursor cu o masă moleculară de 30 kDa și este eliberat sub forma sa matură de 14 kDa. Acest factor se leagă frecvent de trombocit. S-au observat schimbări circadiene ale nivelului BDNF (nivelul maxim la ora 3 după-amiază), nu și schimbări sezoniere.^[160] S-au găsit modificări în expresia BDNF în funcție de vârstă la șobolanul adult.^[160, 779] Aceste constatări, precum și multe alte rezultate ale studiilor *in vitro*, arată că BDNF poate avea efecte puternice asupra funcției sinaptice și poate conduce la intensificarea transmisiunii excitatoare. De asemenea, dezvoltarea epilepsiei, asociată cu nivele sporite ale mRNA BDNF și ale proteinei BDNF, este retardată la șoarecii modificați genetic pentru BDNF (knockout).

BDNF promovează neurogeneza. Astfel, au fost cercetate efectele benefice ale BDNF/TrkB în coordonarea dezvoltării tubului neural la făt^[368] și rolul placentei în aprovizionarea cu BDNF la fătul de șoarece.^[160, 393, 442] S-a confirmat că neurogeneza în creierul șobolanului n.n. este reglementată prin injectarea periferică a factorului de creștere fibroblastic.^[707] În culturile de creier ale șoarecelui s-a văzut că BDNF promovează diferențierea și maturarea neuropeptidelor Y și a neuronilor din corpul calos.^[782]

Studiile recente au raportat schimbări în concentrațiile BDNF în serul pacienților cu dereglări psihice: sindrom depresiv major, schizofrenie, dereglări alimentare și autism. Nivele serice de BDNF mai scăzute în depresie, schizofrenie și dereglările alimentare, în comparație cu grupul de control.^[146, 215, 282, 367, 700, 715] Unele studii demonstrează relația dintre BDNF și receptorii TrkB în modificarea circulației prefrontale în schizofrenie.^[282] În unul din studii probele acumulate au pledat în favoarea unei legături între concentrația BDNF în serum și bolile psihice cu o dezvoltare anormală a creierului. Cauzele fiind însă necunoscute. Pe de altă parte, producerea BDNF este accentuată la autiști în perioada neonatală și diminuată la cei cu vârsta între 0-9 ani în comparație cu grupul de control. La vârsta de 10-19 ani nivelul BDNF este mai crescut la autiști decât la subiecții normali, iar la pacienții de sex masculin la vârsta de 18 și 26 ani, scade. La grupul de control concentrația BDNF în ser este în creștere în primii ani de viață, apoi scade puțin după atingerea vârstei de adult. S-a arătat că nivelul BDNF în serul sanguin la subiecții din grupul de control crește în primii ani de viață, iar la autiști acest proces este întârziat.^[119, 146] Nu au fost observate diferențe între sexe. În cazul autiștilor, nivelele medii erau semnificativ mai joase la copiii cu vârsta între 0-9 ani în comparație cu grupul de control, indicând o întârziere a creșterii nivelului BDNF în timpul dezvoltării.^[504]

Multe rapoarte în domeniul tulburărilor cerebrale la copii au documentat că deficitul de BDNF afectează funcțiile SNC. A fost confirmat că monitorizarea concentrațiilor serice (și/sau LCR) ale BDNF poate facilita diagnosticul de meningită și encefalopatie acută, precum și diagnosticul diferențial al infecțiilor specifice ale SNC. S-a constatat că nivelele BDNF au fost semnificativ crescute în toate subgrupele de pacienți (copii și adolescenți) cu infecții ale SNC, iar cota parte a fost deosebit de notabilă la pacienții cu meningită bacteriană. Expresia BDNF în LCR a fost corelată cu nivelele interleukinei (IL)-6 precum și cu scăderea numărului de trombocite și prognoze neurologice importante la cei cu

bacteria meningitis. Nu a fost găsită nicio corelație între nivelele BDNF și numărul de leucocite în ser, sau nivelele proteinei C-reactive. ^[683]

Au fost găsite genele codificante implicate în plasticitatea neuronală și riscul de deficit de atenție și hiperactivitate ^[215], la fel, au fost apreciate nivelele serice ale BDNF și rolul acestui factor la copiii cu ADHD. ^[8, 272, 613, 665, 681] În unul din studii se confirmă rolul modulator asupra polimorfismului depresiei și anticiparea dereglărilor de atenție. ^[467] Alte studii descriu efectele specifice ale BDNF la copiii cu anxietate ^[367, 479] și relația dintre expresia BDNF în hipocamp și abilitățile comportamentale. ^[378] S-a găsit o asocieră între polimorfismul genic al BDNF și funcția executivă la pacienții japonezi cu boala Alzheimer ^[366], iar polimorfismul genic al BDNF este asociat cu boala Alzheimer în relație cu depresia și răspunsul antidepressiv. ^[791]

Au fost găsite valori scăzute de BDNF în LCR la subiecții psihotici, care consumau droguri. ^[374] BDNF joacă un rol important în procesele neuropatologice la bolnavii cu epilepsie. Proteina BDNF reglează transmisiunile sinaptice ale neurotransmițătorilor excitatori și celor inhibitori GABAA-receptor în epilepsie, ^[725] inhibă mediatorii curenților postsinaptici. Acest mecanism potențial a fost descris drept up-regulator. Astfel, a fost găsită o relație între epilepsia parțială a copilăriei și gena BDNF. ^[57] Alte studii confirmă că exprimarea BDNF și receptorului său TrkB în tumorile glioneuronale duc la colocalizarea receptorilor N-metil-D-acid la pacienții cu epilepsie. ^[45, 504]

Este interesant faptul că modificările sintezei BDNF în SNC apar în urma unei serii de evenimente. Cu certitudine că sinteza BDNF în creierul mamiferelor poate fi dirijată prin modularea activității acestora. La scurt timp după descoperirea BDNF, s-a determinat că exprimarea mRNA BDNF crește de câteva ori în formațiunea hipocampică a rozătoarelor în urma acceselor convulsive. Creșteri ale sintezei mRNA BDNF au fost înregistrate nu doar după accesele de lungă durată sau recurente, dar, de asemenea, după episoade scurte de activitate epileptiformă hipocampică, și nu se limitau doar la formațiunea hipocampică, dar implicau și regiuni largi ale cortexului cerebral și ale complexului amigdaloid. Alte rezultate confirmă creșterea proteinei BDNF în formațiunea hipocampică în urma crizelor epileptice. Este remarcabil faptul că BDNF creștea în hipocampus și neocortexul temporal la indivizii cu epilepsia lobului temporal. ^[729]

Concentrațiile de BDNF pot fi influențate atât de factori interni cât și de cei externi, ca de exemplu PCI sau administrarea anumitor medicamente. ^[668] Au fost observate valori modificate ale BDNF și TrkB în trunchiul cerebral al purceilor postnatal sub acțiunea nicotinei și hipercapniei hipoxice intermitente. ^[794] Un șir de studii experimentale (pe șobolani și maimuțe) au demonstrat că infuzia intraventriculo-cerebrală de BDNF poate preveni atrofia și pierderea markerilor fenotipici ai neuronilor colinergici septali, care rezultă după axotomie ^[111, 296] și că BDNF și NT-3 au roluri opuse în organizarea creșterii dendritice corticale. ^[459] De asemenea, tratamentul post-ocluzional cu BDNF a redus dimensiunile infarctului într-un model de ocluzie permanentă al arterei cerebrale medii la șobolani. ^[778] În alte studii a fost apreciat rolul BDNF în reglamentearea diferențiată a nașterilor la termen și prematur în preeclampsie ^[172] și expresia diferențiată cu efect antiapoptotic al neurotrofinelor placentare în funcție de vârsta gestațională. ^[223, 271, 452, 457] A fost confirmat că produsele dietetice cu acizi grași și Omega-3 normalizează nivelul BDNF,

reduc daunele oxidative, și contracarează dificultățile de învățare după traumatismele cerebrale la șobolan. ^[774]

Diverse injurii cerebrale, care pot conduce la moarte neuronală (crize epileptice, ischemie cerebrală, coma hipoglicemică, leziuni traumatice), induc creșteri considerabile ale nivelelor mRNA BDNF în neuronii corticali și hipocampici. Deoarece supraviețuirea acestor neuroni în urma insulturilor *in vitro* este corelată cu un surplus de BDNE, se face posibil ca BDNF endogen să aibă o acțiune neoprotectoare. Modelele ischemiei cerebrale sunt deosebit de potrivite pentru testarea acestei ipoteze deoarece gradul de vulnerabilitate a diferitor populații de neuroni poate fi direct corelat cu pattern-ul expresiei BDNF. De exemplu, ischemia globală tranzitorie a prozencefalului la șobolani conduce la sporirea nivelelor mRNA BDNF în celulele granulate dentate și în neuronii piramidali CA3. Nivelele proteinei (BDNF) bazale sunt ridicate în gyrus dentatus și CA3, și semnificativ mai scăzute în CA1 și neocortex. În urma ischemiei, proteina BDNF sporește în gyrus dentatus și CA3, și descrește în CA1 și neocortex. Vulnerabilitatea la leziunile ischemice este ordonată în felul următor: CA1>neocortex>CA3>gyrus dentatus, ceea ce confirmă particularitățile neuroprotectoare ale BDNF endogen. Mai mult ca atât, stimularea genei BDNF în CA3 și gyrus dentatus este atenuată sau blocată completamente în caz de ischemie care se produce în condiții hiperglicemice sau hipercapnice (ceea ce agravează moartea celulară). În aceeași ordine de idei, injectarea intraventriculară a BDNF ameliorează moartea neuronală în CA1 în urma ischemiei tranzitorii a prozencefalului. Ischemia cerebrală focală tranzitorie, produsă prin ocluzia arterei cerebrale medii (OACM), conduce la accentuarea expresiei genei BDNF în cortexurile frontal și cingular ipsilateral în afara regiunii lezate. Doar neuronii dispersați (scattered neurons) conțin nivele înalte de mRNA BDNF în focarul ischemiei în cortexul parietal. Nu este detectată vreo expresie a mRNA BDNF în striatum, ai cărui neuroni sunt cei mai vulnerabili la leziunile ischemice. Cu toate acestea, nu s-a investigat dacă ischemia focală tranzitorie induce schimbări în nivelele proteinei BDNE. S-a sugerat că unii factori ai regenerării rețelei neuronale în penumbra ischemică au răspuns ischemiei cerebrale continue, acest răspuns având o anumită durată. ^[339, 442, 504]

BDNF are rol neuroprotector în ischemiile cerebrale, intensificarea exprimării BDNF și a receptorului acestuia producându-se în arii situate în afara infarctului. ^[41] Una din premisele cu privire la instalarea mecanismului de neuroregenerare evocat de leziune constă în faptul că celulele lezate induc eliberarea FN pentru a stimula neurogeneza. ^[504] Nivelele proteinei BDNF constatate corelează, cel puțin parțial, cu rezistența celulelor la leziunile provocate de ischemie și sunt în concordanță cu existența rolului neurotrofic al BDNE. ^[41, 79, 192, 206, 216, 339, 381, 511] Creșteri ale nivelelor de mRNA și BDNF s-au apreciat după ischemia tranzitorie în creierul de șobolan. ^[728] Multiple studii pe șobolani și maimuțe au demonstrat rolul neuroprotector al BDNF în ischemiile cerebrale. La 2 ore după ischemie se produce o creștere de mai multe ori a numărului celulelor imunoreactive la BDNF în girusul cingular și cortexul frontal în afara ariei lezate. La animalele cu leziuni corticale se constată o dispariție a fibrelor imunoreactive pentru BDNF în striat la 2-24 ore după infarct, în timp ce animalele cu leziuni localizate în striat nu prezintă această modificare. După 2-24 ore se observă fibre puternice imunoreactive de-a lungul fasciculelor

mielinizate situate medial de striat, în comisura anterioară și în corpul calos ipsilateral la bolnavii cu ocluzia arterei cerebrale medii (OACM). Nivelele proteinei BDNF cresc la 133-213% după 2 ore de la ischemie în girusul cingular și cortexul frontal și scad la 40%, după 24 ore în striat. Scăderea BDNF după 24 ore sugerează o eliberare pronunțată sau transport axonal anterograd în faza postischemică. Modificarea proteinei BDNF după ischemia focală influențează supraviețuirea neuronilor corticali și striati.^[119, 120, 395] Leziunile cerebrale traumatiche se pot dezvolta tardiv, după un prejudiciu, la bolnavii cu nivele scăzute de BDNF în momentul traumei.^[397, 481]

La copiii cu anemie și risc crescut de accident vascular cerebral se apreciază niveluri crescute de BDNF, corelate cu datele doplerografice. Mai mult, nivelele de BDNF corelează cu severitatea anemiei. BDNF poate indica prezența ischemiei cerebrale și poate fi un biomarker de remodelare a arterei cerebrale. Există o relație între concentrațiile plasmatice crescute de BDNF și viteza mare de dezvoltare a accidentului vascular cerebral. Se sugerează că nivelul crescut de BDNF, observat la copiii cu accident vascular cerebral, ar fi o reacție de adaptare și de protecție, pentru a reduce moartea celulelor în ischemiile cerebrale induse de anemie. Prin studii suplimentare, acești biomarkeri pot oferi noi perspective vizavi de mecanismele care duc la modificări ale arterelor cerebrale și accident vascular cerebral la copiii cu boală anemică.^[339, 304]

BDNF are efecte de contracarare a leziunilor neuronale determinate de asfixie. În leziunile hipoxic-ischemice, BDNF are influențe diferite asupra creierului în dezvoltare (la n.n.), în comparație cu creierul la adult. A fost confirmat în experimentul pe șobolani n.n. că o singură injecție intraventriculară de BDNF determină o fosforilare viguroasă a receptorilor TrkB (responsabili de BDNF) în multiple regiuni ale creierului (la șobolan) din ziua postnatală 7. Astfel, BDNF protejează marcat creierul (șobolanului) împotriva leziunilor hipoxic-ischemice din ziua postnatală 7. BDNF protejează 90% din țesutul nervos împotriva pierderilor de neuroni datorită hipoxiei ischemice, dacă este administrat înainte de injurie și protejează 50% din țesutul nervos când este administrat după insult. Prin urmare, BDNF poate reprezenta un tratament potențial în asfixie și în alte leziuni acute perinatale. Alte studii pe animale au constatat că BDNF are efecte de contracarare a leziunilor neuronale determinate de asfixie.^[5, 41, 70, 192, 216, 339, 394, 651]

Au fost apreciate nivele joase de BDNF în cordonul ombilical al copiilor prematuri, ceea ce sugerează o relație de cauzalitate cu nașterea prematură, dar mai degrabă, indică faptul că copiii născuți prematur cu nivele scăzute de BDNF pot dezvolta tulburări neurodevelopmentale.^[3, 160]

Unele studii confirmă că nivelele BDNF se măresc odată cu creșterea vârstei gestaționale în sângele din cordonul ombilical uman.^[125, 603] BDNF circulant este crescut la mamă, dar redus la copiii din nașterile premature. Aprecierea nivelurilor de BDNF în cordon la copilul prematur poate fi un marker util în anticiparea anomaliilor intrauterine ale SNC. Aceste date sugerează că BDNF/TrkB din sistemul placentar în prematuritate poate avea un rol important pentru dezvoltarea fetoplacentară și că acesta poate fi, de asemenea, implicat în etiologia patologiilor legate de placentă și tulburările de creștere fetală. Astfel, este necesar de a urmări copiii născuți prematur cu risc crescut de dezvoltare a tulburărilor comportamentale, cum ar fi ADHD, precum și de a înțelege rolul BDNF-ului modificat la naștere asupra neurodezvoltării.

În perioada neonatală BDNF și NTFs pot fi scăzute la copiii cu risc crescut pentru TSA, ceea ce poate contribui la dezvoltarea acestei patologii la o vârstă mai mare. Se sugerează o atitudine de precauție pentru pacienții cu neuroplasticitate redusă. De asemenea, este necesar de a examina potențialul terapeutic și efectele BDNF și NTFs în TSA [2, 146], de asemenea și în dezordinile asociate cu deficit de atenție și hiperactivitate. [8, 215]

Între BDNF și leziunile cerebrale traumatice există o relație. Nivelul scăzut de BDNF în hipocampusul șobolanilor la 14 zile după prejudiciu a fost surprinzător, demonstrând importanța BDNF cu privire la dereglările cognitive după leziune. Aceste constatări presupun o atenție meticuloasă cu privire la paradigma experimentală. S-a constatat că implantarea BDNF mărește durata de viață și contribuie la regenerarea axonală a motoneuronilor după leziuni. [127, 147, 155, 374, 375]

Prin urmare, BDNF poate fi de ajutor în determinarea viitorului risc de fenomene cerebrovasculare la copii cu infarcte cerebrale silențioase și dezvoltare normală. Totuși, aceste relații trebuie să fie evaluate și pe viitor, în alte studii. [504]

Ischemia tranzitorie intensifică exprimarea genei BDNF atât în hipocamp, cât și în cortexul cerebral, proces mediat prin intermediul receptorilor pentru glutamat de tip NMDA și non-NMDA. Totodată, prevenirea morții neuronale cu BDNF după ischemia creierului se asociază cu creșterea exprimării receptorului său specific TrkB anterior injuriei. BDNF este pe larg distribuit în SNC și prezintă efecte trofice *in vitro* pe numeroase tipuri de celule, inclusiv neuronii corticali, hipocampali, cerebeloși etc. *In vivo* BDNF salvează motoneuronii, neuronii hipocampali și celulele dopaminergice din substanța nigra împotriva leziunilor traumatice și toxice. Pretratamentul cu BDNF intraventricular poate reduce dimensiunea infarctului după ischemiile cerebrale focale. Deci, BDNF are rol neuroprotector în accidentele vasculare cerebrale ischemice. [397]

Dezvoltarea SN este însoțită de un proces complicat și consecutiv de comutare a sensibilității către neurotrofine în populații particulare de neuroni. Posibil că acest sistem complicat necesită să fie dirijat nu numai la nivel de inducție a semnalului (adică la nivel de producție a neurotrofinelor), cât și la nivel de percepție a acestui semnal de către neuroni (adică la nivel de producție a receptorilor pentru neurotrofine). Asigurarea insuficientă a troficității are un rol important în dezvoltarea proceselor ischemice cerebrale. Calitatea neurotroficității este determinată de selecția alternativă a programelor genetice de apoptoză și protecție antiapoptozică, care acționează asupra mecanismelor necrotice și ale proceselor reparative. În primele minute de ischemie, sinteza FN și a receptorilor lor constituie reacția de protecție naturală a creierului. Menținută de expresia rapidă și activă a genelor, prin codarea neurotrofinelor (factorii de creștere), ischemia cerebrală poate timp îndelungat să nu producă schimbări infarctice. În caz de progresie a leziunii ischemice nivelul înalt de FT va asigura involuția dereglărilor neuropsihomotorii până și cu conservarea defectului morfologic care l-a provocat. [41, 192, 206, 339, 504, 531]

Administrarea unui exces de FN protejează țesuturile cerebrale sensibile contra leziunilor. Administrarea (experimentală) de FN înainte de sau la 90 minute după o ischemie tranzitorie reduce efectiv volumul și aria de infarct fără a afecta fluxul sanguin cerebral regional în comparație cu grupul martor (al animalelor netratate). Astfel, se sugerează că FN exercită un puternic efect neuroprotector contra leziunilor cerebrale ischemice. [192, 206, 339, 433, 504]

O explicație alternativă a efectelor benefice ale BDNF în ischemie este ameliorarea toxicității celulare. Antagoniștii receptorilor pentru glutamat reduc volumul infarctului. ^[120, 395]

BDNF poate să-și exercite efectul neuroprotector în ischemie și prin alte mecanisme, de exemplu: impactul asupra toxicității oxidului nitric. Există dovezi certe că inhibiția enzimei neuronale și sintetazei oxidului nitric reduce volumul infarctului. ^[120, 395, 504] BDNF inhibă exprimarea acestei enzime neuronale și susține supraviețuirea neuronilor după avulsia injuriei. Există și posibilitatea ca BDNF să stimuleze debutul sanguin local. Însă efectele hemodinamice ale BDNF nu au fost investigate. Cu certitudine că BDNF are efecte terapeutice argumentate în infarctul cerebral.

Unele studii experimentale pe șobolani remarcă eficiența factorilor de creștere în recuperarea deficitelor neurologice după infarctele cerebrale. Există numeroase dovezi că infarctul focal cerebral (la șobolani) este urmat de inmugurirea neuronală și de formarea de noi sinapse în regiunile din vecinătatea infarctului, în aceeași emisferă și în regiunile omologate din emisfera controlaterală, care pot reprezenta un mecanism important în procesele de recuperare neurologică după infarctul focal. Nucleotidele purinice extracelulare exercită acțiuni neurotrofice multiple în SNC mediate prin activarea receptorilor purinergici și mediază, la rândul lor, eliberarea FN pentru incurajarea regenerării celulelor lezate. ^[504]

CNTF (*Ciliary neurotrophic factor*) este o citokină pleiotropă (*tab.10.1*), structura căreia a fost studiată pe deplin. Aceasta aparține unei subfamilii mici a citokinelor și a fost mult timp recunoscută ca un puternic neuroprotector în molecula din retina vertebratelor. Creșterea posibilităților de supraviețuire a CNTF fotoreceptor a fost demonstrată pe multiple modele animale de degenerare a retinei (au fost apreciate eficiențele CNTF în salvarea degenerării retinei din diverse cauze, inclusiv mutații ale genelor exprimate de fotoreceptori sau epiteliul pigmentar retinian, precum și cele induse de lumină puternică, neurotoxine, sau anticorpi). În plus, CNTF menține supraviețuirea celulelor ganglionare retiniene și promovează creșterea axonală în modele optice nervoase secționate. Mai mult decât atât, CNTF susține supraviețuirea celulelor nervoase în bolile degenerative. CNTF uman (secretat de om), după ce a fost livrat pe un dispozitiv de celule, a fost încapsulat și utilizat pentru testări în studii clinice (aprobat de Food and Drug – FDA), pentru a trata retinita pigmentară și degenerescența maculară senilă. ^[366, 462, 550]

Tabelul 10.1

Funcția pleiotropică a CNTF ^[366]

Țesuturile	Efectele CNTF
Mușchii, neuronii	Protejează mușchii împotriva leziunilor, îmbunătățește supraviețuirea neuronală după leziuni
Neuronii	Îmbunătățește supraviețuirea neuronală după leziuni
Progenitorii retinei	Promovează diferențierea celulelor bipolare și celulelor gliale
Progenitorii de oligodendrocite	Îmbunătățește oligodendrogeneza
Celule stem neuronale	Promovează proliferarea și diferențierea NSCs

Asemeni unui receptor, are modalitățile sale de acțiune asupra multiplelor sisteme neurale, mușchilor scheletici, și control asupra sistemului de semnalare. CNTF, de asemenea, joacă un rol important în neurogeneză și diferențierea NSCs. Au fost rezumate caracteristicile generale ale CNTF și funcțiile sale asupra NSCs, în perspectiva elaborării unei strategii terapeutice importante în tratarea tulburărilor neurologice. ^[366, 423, 462, 504, 550]

CNTF a fost inițial recunoscut prin capacitatea sa de a susține supraviețuirea neuronilor parasimpatici ai ganglionului ciliar *in vitro* și țesuturile purificate ale nervului sciatic. CNTF aparține familiei de citokine hematopoietice, care cuprinde factorul inhibitor al leucemiei (LIF), interleukina-6 (IL-6), IL-11, și oncostatina, fiind similare ca structură și ca funcție. Greutatea moleculară a CNTF este de aproximativ 22 kDa. ^[671] CNTF este format din patru elice anti-paralele, conectate prin două eco-bucle încrucișate. Gena responsabilă de CNTF la om este localizată pe cromozomul 11q12. Receptorul CNTF (CNTFR) din familia de citokine hematopoietice este cel mai conservator în subfamilia de citokine hematopoietice și a fost inițial găsit în țesutul nervos. Ulterior acesta a fost, de asemenea, găsit în mușchii scheletici, glandele suprarenale, ficat și în alte tesuturi. ^[366, 423, 504, 550]

CNTF este lipit de partea transmembranară sau de regiunea citoplasmatică. El este ancorat la membrana celulară prin conexiunea glicosilfosfatidilinositol. CNTFR poate produce efectele sale, fie sub formă legată la membrană, fie sub formă solubilă. CNTFR solubil poate fi detectat în LCR și în ser. Cu certitudine, CNTFR nu este suficient pentru ca CNTF să-și îndeplinească funcția sa biologică. Receptorul factorului inhibitor de leucemie (LIFR-beta) și gp130 sunt, de asemenea, esențiale în activitatea sa. Primul pas în semnalarea CNTF este obligatoriu să fie dat de CNTFR, apoi urmează gp130 și în cele din urmă recrutarea LIFR. Sunt descrise mecanismele de purificare, de clonare și de exprimare ale CNTF. ^[423]

CNTF are o localizare nucleară și utilizează un receptor complex format din trei componente:

- o subunitate care leagă CNTF-ul specific (receptorii CNTFR-alfa);
- două proteine care traduc semnalul (proteina gr130 și receptorii beta pentru factorul inhibitor al leucemiei (LIFR-beta)).
- gr130 și LIFR-beta alcătuiesc împreună receptorul LIFR care este exprimat pe multiple tipuri de celule în organism. ^[594]

Unul din studii afirmă că receptorul alfa-CNTF este exprimat de neuronii magnoceleulari și are expresie înalt reglatoare în nucleul supraoptic al șobolanilor în cursul germinării axonale ^[764], iar CNTF este exprimat în sistemul neurosecretor magnoceleular al șobolanilor *in vivo*, ce reprezintă dovezi pentru un prejudiciu și activitate crescută reglatoare indusă. ^[764]

Este descris rolul CNTF ca fiind cel mai eficient în susținerea supraviețuirii celulelor nervoase din ganglionul ciliar și în sinteza proteinelor de fază acută Fos-Jun ^[52], și efectul inhibitor al CNTF, inclusiv al miokinelor asupra diferențierii osteoblastelor (influențând legătura bidirecțională dintre mușchi și oase). ^[399] Sunt confirmate efectele CNTF și ale celulelor stem-mezenhimale asupra oligodendrogenezei celulelor progenitoare neuronale adulte. ^[619]

Unul din studii asupra genei de profilare a identificat că CNTF induce gene asociate

cu inflamația și glioză la nivelul retinei [777], iar altul a arătat efectele sistemului CNTF-coloagen, prin livrare controlată de gel, asupra comportamentului celulelor progenitoare NSCs la șobolani. [781]

Prin intermediul subunității gr130, al receptorului complex, asemenea altor citokine neuropoietice, CNTF determină fosforilarea tirozinei din structura mai multor proteine, cu factorii de transcripție STAT 1 și STAT 3 și proteina tirozin fosfataza SHP-2 (necesară pentru activarea căii proteinkinazei activatoare de mitogeni). Aceste citokine au mai multe funcții, printre care este și activarea transcripției genei peptidului intestinal vasoactiv (VIP). [144, 257]

Un alt rol al CNTF este susținerea și promovarea diferențierii motoneuronilor *in vitro*. CNTF este transportat retrograd, în special în neuronii lezați, prin transport mediat de receptori. Tratamentul cu CNTF are beneficii în salvarea numărului și funcției motoneuronilor. Împreună cu BDNF, care, de asemenea, susține supraviețuirea și diferențierea motoneuronilor *in vitro* și salvează motoneuronii, efectul va fi mai mare. [89, 504]

CNTF are efecte pleiotrope asupra mai multor țesuturi. CNTF exogen injectat după denervarea musculaturii protejează musculatura scheletică de schimbările induse de denervare. La fel, tratamentele cu CNTF exogen oferă protecție împotriva leziunilor SNC. CNTF protejează neuroni striați în mai multe modele de leziuni neuronale sau boli, cum ar fi, de ex., modelul farmacologic de boală Huntington. [366]

CNTF și CNTFR au fost găsite în sistemul hipotalamoneurohipofizar (HNS). S-a demonstrat, că CNTF îmbunătățește supraviețuirea neuronală și a celulelor salvate de la axotomie indusă de moartea celulară programată. CNTF și CNTFR au un rol important în plasticitatea neuronală a nucleului hipotalamosupraoptic (SON) și pot induce răspunsul germinar axonal al SON după un prejudiciu [366], iar CNTFR susține neurogeneza în creierul adult. [514] CNTF este exprimat în sistemul neurosecretor magnocelular la șobolan *in vivo*, care remarcă dovezi pentru un prejudiciu și activitate upregulatoare indusă.

CNTF poate afecta diferențierea celulelor precursorare ale retinei. Concentrații scăzute de CNTF promovează diferențierea celulelor bipolare, în timp ce concentrații mari de CNTF facilitează diferențierea celulelor gliale. Concentrațiile variate ale CNTF asigură diferențe în funcția sa și pot activa diverse semnale ale căilor de transducție. Astfel că nivelele scăzute irită proteinele mitogen-activatoare ale căilor kinazei, în timp ce concentrațiile mari irita semnalul kinaz-transductor Janus și activează căile de transcriere (JAK-STAT). Mai mult decât atât, combinații variate ale receptorilor pot induce diferite concentrații de CNTF. S-a observat că CNTF uman, de asemenea, poate fi activat de complexul IL-6R-LIFR-gp130, dar nu numai de CNTFR-LIFR-gp130. Receptorul IL-6 poate servi drept alfa-receptor pentru CNTF. [86, 670]

CNTF și receptorul său au o contribuție mare în supraviețuirea neuronilor motori la adulți. [521] În timp ce CNTF poate influența dezvoltarea, diferențierea și supraviețuirea neuronilor retinei, mecanismele care stau la bază sunt încă puțin înțelese.

CNTF modifică profilurile de transcripție ale celulelor gliale ale retinei *in vivo*, care aparțin tipurilor funcționale distincte cum sunt citokinele, factorii de creștere, cuplându-se cu proteina G-receptor. Astfel, cel puțin o parte din efectele biologice ale CNTF pot depinde de modularea profilului de expresie genică a celulelor gliale retiniene. [366]

CNTF exogen sau analogul său induce o scădere vizibilă în aportul alimentar și o reducere ulterioară în greutate. Motivul acestui fenomen a fost inițial considerat a fi datorat faptului că CNTF ar putea activa zonele hipotalamice, cunoscute ca având efecte în reglementarea aportului alimentar și greutateii corporale, deoarece receptorii de leptină și complexul de receptori CNTF sunt strâns legați. Cu toate acestea, la administrarea de CNTF sau leptină nu se obțin aceleași rezultate. CNTF menține greutatea corporală redusă pentru o lungă perioadă de timp, de la săptămâni până la luni după încetarea tratamentului, pe când leptina și alte medicamente pentru obezitate prezintă o eficiență de scurtă durată, greutatea corporală revenind rapid după încetarea tratamentului. Pentru a elucidă acest mister, s-a injectat bromodeoxy uridin (BrdU) în monodoză sau împreună cu CNTF (din creier de șoarece) în LCR, urmat de hrănirea (șoarecilor) timp de două luni cu o dietă bogată în grăsimi. Ca urmare, în zonele hipotalamice (la șoarecii tratați cu CNTF) au apărut celulele BrdU⁺ care reprezintă celulele nou-născute, multe din ele fiind nemijlocit exprimate de CNTFR. Prin urmare, CNTF poate induce celulele progenitoare neuronale pentru a se diviza prin legarea sa la CNTFR. ^[163] Se presupune că CNTF ar putea promova neurogeneza în hipotalamus, care controlează ingestia de alimente, pentru a susține controlul asupra consumului de alimente și greutatea corpului pe termen lung. [366] Administrarea concomitentă a CNTF cu receptorul său solubil protejează împotriva morții neuronale și îmbunătățește creșterea prelungirilor neuronale. ^[531] CNTF exogen reduce depresia sinaptică în timpul stimulării repetitive. ^[519]

CNTF are efecte diferite asupra NSCs, inclusiv de proliferare și diferențiere. Influențează diferențierea neuronală, în special celulele progenitoare hipocampale la șobolanii adulți. ^[163] Injectarea CNTF în cortexul frontal anterior al zonei subventriculare (SVZ) induce o creștere a numărului de celule BrdU⁺ în această arie de neurogeneză. Injectarea CNTF în cortexul forebrain, de asemenea, induce o creștere a numărului de celule BrdU⁺ în girusul dentat al formațiunii hipocampice. Injectarea anticorpului CNTF în ventriculele laterale provoacă o reducere vizibilă a numărului de celule BrdU⁺. Astfel, atât CNTF exogen cât și cel endogen promovează proliferarea NSCs. În plus, cele mai multe dintre celulele BrdU⁺ din girusul dentat au avut un răspuns pozitiv la antigenul nucleelor neuronale (NeuN, un marker neuronal), ceea ce sugerează participarea sa în diferențierea NSCs din hipocampus. Astfel, CNTF ar putea spori diferențierea neuronală normală *in vivo*. La șoarecii adulți, colorarea CNTFR α cu proteina acidă glială fibrilară (GFAP, un marker de astrocite) este în cea mai mare parte văzută în astrocite. CNTF poate acționa prin activarea astrogliei din cadrul regiunilor neurogene. Mai mult decât atât, astrocitele pot produce o serie de factori solubili care influențează multiple funcții ale SNC, inclusiv CNTF, sugerând că CNTF ar putea acționa într-un mod autocrin. Astrocitele din hipocampus post-natal sporesc proliferarea NSCs la adulți și promovează diferențierea neuronală prin co-cultivarea sa cu NSCs, întrucât astrocitele din alte zone ale SN n-au prezentat astfel de calități. Astfel astrocitele hipocampale pot fi mediate prin factorii de difuziune. CNTF s-ar putea impune ca factor de difuziune, cu rol de mediator asupra astrocitelor hipocampale, efectul vizibil fiind asupra NSCs co-cultivate fără a avea contact cu astrocitele. Au fost descrise efectele diferențiate ale CNTF și ale NSCs mezenhimale asupra oligodendrogenezei și celulelor progenitoare neuronale adulte. ^[619]

CNTF crește viteza de regenerare a axonilor și numărul lor după prejudiciile n. optic^[243], mărește supraviețuirea celulelor motorii embrionare și regenerarea celor adulte^[511] și organizează receptorii din neurogeneza cerebrală.^[512] CNTF endogen are efecte benefice asupra neurogenezei la șoarecii adulți.^[190,371] Acesta reduce depresia sinaptică în timpul stimulării repetitive.^[512, 519, 285]

Ischemia cerebrală focală induce în mod rapid și viguros neurogeneza în zona subgranulară (SGZ) a girusului zimțat la sobolanii adulți (se notifică expresia CNTF), dar în procesele de proliferare, induse de stroke la șoarecii modificați genetic, CNTF este absent. Expresia CNTF endogen este în paralel cu markerii celulelor proliferatoare BrdU'. Prin urmare, CNTF endogen poate media neurogeneza SNC indusă de stroke la adulți.

CNTF contracarează efectul exprimat de FGF-2, unul dintre cei mai puternici factori mitogenici de neurogeneză și diferențiere a NSCs. FGF-2 promovează diviziunea NSCs și le păstrează într-un stadiu imatur. Adăosul de CNTF în culturile celulare în concentrații mari de FGF-2 crește numărul de celule Tuj1* și scade procentul de celule progenitoare de diviziune. Pentru că FGF-2 este suprareglat în creierul persoanelor cu boala Alzheimer, CNTF poate fi recrutat în calitate de drog-candidat pentru tratamentul acestei maladii. Peptida 11-mer, numită peptida-6, care este derivată din CNTF și are activitate biologică similară cu CNTF, este indicată pentru a spori neurogeneza în SGZ, în special în hipocamp. Această peptidă induce, de asemenea, o creștere a synaptophysinei (un marker de imunoactivitate sinaptică și de scădere a numărului celulelor de apoptoză), reflectând efectele sale neurotrofice și neuroprotectoare. La fel, peptida-6 activează sistemul de semnalare jak/STAT, dar parțial inhibă calea de semnalare LIF-mediată. LIF are o particularitate opusă CNTF, exprimată prin inhibarea proliferării neuronale. La fel, peptida-6 are funcții de inhibare parțială a LIF. Peptida-6 îmbunătățește, de asemenea, memoria de referință spațială, așa cum s-a determinat în experimentele pe șoareci. Toate aceste rezultate susțin potențialul de aplicare clinică a peptidei-6. Deoarece disponibilitatea biologică a peptidei este slabă, un adamantan adăugat la capătul C-terminal al peptidei-6 conduce la sporirea stabilității și permeabilității pentru bariera sânge-creier. Acest compus peptidergic nou reprezentat de derivatul-CNTF P21 promovează, de asemenea, neurogeneza, diferențierea neuronală, plasticitatea sinaptică, și nu are efecte secundare aparente. Astfel, P21 se proiectează drept un candidat de medicație de perspectivă pentru bolile neurodegenerative. Studiile de viitor urmează să aprecieze în continuare efectul CNTF-derivat.^[285]

Un alt peptid, denumit peptida-6C, care corespunde resturilor de aminoacizi CNTF 147-150, intensifică neurogeneza în girusul dentat și plasticitatea neuronală. De asemenea, ameliorează funcțiile cognitive fără pierderi în greutate sau fără alte efecte secundare aparente. În general, aceste descoperiri ne prezintă informații noi despre potențialul terapeutic oferit de peptidele CNTF în regenerarea funcțiilor creierului și îmbunătățirea proceselor cognitive.^[144]

Astrocitele care exprimă CNTF-ul sunt localizate aproape de terminațiile dopaminergice. Aceasta explică efectele neurogenetice ale CNTF care, eventual, poate fi legat de sistemul dopaminergic. Studiile în sfera neuroștiințelor sugerează că CNTF reprezintă un factor important în susținerea NSCs diferențiate în astrocite. Rolul CNTF în procesele de astrogeneză s-a confirmat a fi puternic (93% din totalul celulelor în culturi).^[366]

Promovarea NSCs ar putea fi ameliorată prin două activități distincte biologice: (1) de supraviețuire celulară și (2) de auto-reînnoire. LJFR (o parte din complexul CNTFR) generează mai puține efecte în domeniul neurologic (la șoarecii genetic modificați), în timp ce CNTF, indus exogen, poate fi considerat mult mai activ în procesele de neurodezvoltare, având particularități de auto-reînnoire. Se pare că CNTF promovează diviziunea celulelor NSCs și susține neurogeneza. Mediul condiționat de celulele stem mezenchimale (MSCs) (de rozătoare) poate spori oligodendrogeneza în celule adulte neuronale progenitoare. CNTF promovează supraviețuirea și diferențierea celulelor progenitoare derivate ale oligodendrogliei din măduva spinării la adulți, iar MSCs exprimă CNTF-ul. Prin urmare, CNTF ar putea fi unul dintre promotorii de perspectivă ai influențelor MSCs în oligodendrogeneză. Se presupune că factorul inhibitor al leucemiei, complexul receptor CNTF/gp130 au funcții de menținere a NSCs la mamifere. ^[662]

CNTF și CNTFR, de asemenea, au fost găsiți în sistemul nervos medular embrionar (NSs), proces confirmat prin studii ale genelor (analiza genei-array și RT – PCR). Se sugerează că NSs provin din NSCs și precursorii săi. Astfel, CNTF poate corela de creșterea și diferențierea NSs atât în mod autocrin, cât și în mod paracrin. NSs de șoareci genetic modificați vor genera mai multe celule CNTF decât ale șoarecilor sălbatici. Această creștere va fi inversată la CNTF exogen. De asemenea, celulele TUNEL⁺ au fost găsite în CNTF-ul șoarecilor genetic modificați. Astfel, CNTF exogen poate induce o creștere importantă a celulelor NSs în apoptoză. Prin urmare, CNTF poate influența creșterea NSs prin promovarea celulelor în apoptoză. Unele studii raportează că CNTF are efecte negative asupra creșterii NSs în măduva spinării, altele contradictorii, confirmă că CNTF susține proliferarea NSCs în SNC. S-a observat că nivelele CNTF cresc brusc în faza de diferențiere a NSs în comparație cu faza de creștere. Așa cum câțiva factori de creștere sunt implicați în faza de diferențiere, se presupune că există un principiu esențial de participare în acest proces a factorilor de creștere și CNTF. Există trei căi principale de transducție a semnalului activat de CNTF: (1) JAK/STAT3, (2) căile de protein kinază mitogen-activatoare și (3) căile AKT. Se presupune că CNTF îndeplinește rolul său în neurogeneză prin intermediul căilor de semnalare STAT3, îmbunătățind astfel funcția SNC și a celui muscular. ^[287] Este relatat că CNTF promovează supraviețuirea și diferențierea celulelor derivate precursore adulte ale oligodendrogliei *in vitro*, dar nu reușește să promoveze remielinizarea *in vivo*. ^[703]

NSCs izolate din creier pot fi menținute în cultură pentru perioade lungi de timp, prin multiple pasaje și pot crește în diferite medii de cultură, cum ar fi DMEM/F12 și Neurobasal (A)/B27, în prezența de FGF-2 sau EGF mitogen. Când mitogenul este lipsit de mediul de cultură, NSCs se diferențiază în mod automat și rapid în celule neuronale mature, acest proces numindu-se diferențiere spontană de celule stem-neuronale. CNTF se activează pentru a asigura diferențierea NSCs în neuroni, astrocite și oligodendrocite. CNTF exogen ameliorează diferențierea celulelor neuronale progenitoare în neuroni și celule gliale. Celulele progenitoare neuronale participă la exprimarea CNTF endogen și CNTFR. Anticorpii CNTF-neutralizatori inhibă diferențierea spontană a celulelor neuronale progenitoare în celule neuronale mature, iar FGF-2 contracarează diferențierea spontană a NSCs și inhibă expresia CNTF endogen pentru NSCs. Prin urmare, CNTF

endogen este implicat în diferențierea spontană a NSCs, iar FGF-2 și mitogenul contracarează parțial diferențierea spontană prin inhibarea sintezei CNTF endogen. A fost emisă o ipoteză, precum că ar putea exista un echilibru între FGF-2 exogen și CNTF endogen pentru NSCs. FGF-2 (Fibroblast growth factors) este suprarreglat în creierul persoanelor cu BA (Boala Alzheimer). Nivelurile ridicate de FGF-2 suprimă neurogeneza celulelor progenitoare hipocampale la adulți și contracarează activitatea inhibitoare a CNTF. Aceste concluzii conduc la o altă ipoteză, conform căreia nivelul ridicat de FGF-2 în creierul persoanelor cu BA conduce spre un stadiu nediferențiat al NSCs. Ca urmare, diferențierea spontană, în special neurogeneza, este suprimată, întrucât FN nepotriviiți, inclusiv CNTF, nu sunt suficienți pentru a anihila consecințele nivelului ridicat al FGF-2 asupra maturizării spontane a NSCs. Astfel, s-a confirmat că CNTF și peptidele reprezintă o perspectivă terapeutică pentru tratarea bolilor neurodegenerative, în special BA. ^[266, 633]

Așadar, un șir de studii biomedicale experimentale proiectează efectele CNTF asupra neurogenezei și implicarea lui în diferențierea NSCs prin calea STAT3 de semnalare. CNTF este o citokină extrem de importantă, care promovează atât diferențierea neuronală cât și diferențierea glială.

Probabil că atunci când nivelele de BDNF și CNTF sunt scăzute, procesele neurotrofice se decompensează și neuronii corticali nu mai sunt protejați. Nivelul scăzut de FN în astfel de procese nu mai este suficient pentru a menține neurotroficitatea și neuroregenerarea. Adaptabilitatea creierului este scăzută. Și, probabil, BDNF și CNTF se concentrează maximal în ariile corticale lezate, unde are loc reorganizarea structurală și funcțională în substanță albă și cenușie.

Deși multiple cercetări confirmă rolul FN în menținerea troficității neuronale în hipoxic-ischemiile cerebrale, până în prezent nu s-au efectuat studii clinice estimative privind dereglările neurotroficității corelate cu EHIP de diferite grade la copii.

Inhibarea apoptozei, una dintre formele morții celulare programate, a fost propusă ca direcție terapeutică nouă și promițătoare în scopul salvării neuronilor în HIN sau AVN. Dar mai întâi de toate este necesar de apreciat rolul apoptozei în leziunile cerebrale după HIN. Cu toate că un număr mare de studii arată o intensificare precoce a mecanismului apoptotic după HIN, tipul inițial majoritar al morții celulare în modelele HIN studiate este necroza. Această divergență patologică și biochimică pare și mai exagerată în creierul imatur în comparație cu cel adult. Există modele animale adecvate de HIN și AVN, care vor permite evaluarea terapiei antiapoptotice ca un preludiv al probelor umane? Mai întâi trebuie să ne informăm despre deosebirea maturității cerebrale a modelului animal în comparație cu cel al copilului n.n. la termen, precum și în ce măsură acest model corespunde HIN sau AVN la copil. Există puține studii comparative privitor la anatomia de dezvoltare. Un instrument performant este, totuși, analiza multivariată a maturității histologice și funcționale a diferitor regiuni ale SN. Conform acestor studii, șobolanii de 7 zile reprezintă modelul prematur și nu cel la termen, precum o afirmau studiile care au ales în mod arbitrar această vârstă. ^[100]

Care este contribuția apoptozei în moartea neuronilor după EHIP sau AVN? Această întrebare este deosebit de importantă și, totuși, răspunsul la ea este unul satisfăcător. Apoptoza poate avea un rol minor, major sau niciunul în patofiziologia morții celulare

după HIN sau AVN în funcție de specie, modelul lezional, vârsta animalului și severitatea leziunii. Cu toate că rolul apoptozei în HIN rămâne a fi discutat, nu există dubii referitor la faptul că necroza are un rol mult mai important în moartea celulelor nervoase după HIN și AVN. Afectarea striatumului după HIN la purceșii cu vârsta de o săptămână reprezintă unul din cele mai reușite exemple ale neurodegenerării esențialmente necrotice pure. În acest model, 80% din neuronii putamenului sunt morți la 24 ore după leziune, și moartea acestora are o ultrastructură necrotică. În timpul primelor 24 ore după HIN, glutationalul este discongestionat și peroxinitritul deteriorează proteinele membranale, aparatul Golgi și citoscheletul; în plus, deteriorează ADN și ARN. Deficitul mitocondrial apare la 6 ore după sfârșitul HIN. Modelele HIN la rozătoare prezintă fenotipuri ale morții celulare mult mai eterogene, dar, totuși, necroza rămâne cea mai importantă. [190, 285, 371, 512, 519]

Găsirea terapiilor eficiente pentru HIN și AVN rămâne un obiectiv neatins al medicinei perinatale. Hipotermia și antioxidanții, așa ca Allopurinolul, sunt investigați actualmente în scopul tratării HIN. Sunt studiate terapiile care vizează mecanismele apoptotice la adulții cu accidente vasculare, cancer, traume, care s-au propus în calitate de terapii potențiale ale HIN. Dar până la dezvoltarea terapiilor antiapoptotice în tratamentul HIN și AVN este necesar de a aprecia rolul acestei forme de moarte celulară în leziunile HIN și AVN și dacă inhibarea acestor procese ar aduce mai multe beneficii decât daune.

Aprecierea nivelului seric al BDNF și CNTF la copiii cu LHIP de diferit grad în perioada acută și de recuperare a constituit obiectivul principal al studiului prezentat în continuare.

Studiul a inclus 100 copii, dintre care 75 copii cu vârsta cuprinsă între 28 zile și 36 luni, care au suportat în perioada neonatală EHIP a SNC de diferit grad (gr.). Copiii din grupul de studiu au fost repartizați în 3 loturi în funcție de gradul de afectare al SNC în perioada de n.n. Datele despre evoluția sarcinii, travaliului, scorul Apgar la naștere etc. au fost colectate de la aparținători. Cei 75 copii din grupul de studiu (care se aflau la evidență cu stări posthipoxic-ischemice ale SNC) între 28 zile și 3 luni de viață au fost repartizați în grupuri de studiu, în felul următor: gr. I / lt.I - n= 25; gr. II / lt.II - n= 25; gr.III / lt.III - n= 25. Lotul martor a fost constituit din 25 copii sănătoși (lt. mt).

La toți copiii au fost colectate datele anamnezei, în special datele despre scorul Apgar la naștere (tab. 10.2.), date despre starea copilului în primele 28 zile după naștere și alte antecedente individuale. A fost elaborată o schemă de evaluare a gradului de dezvoltare nrps și mt relațional cu vârsta - teste, apreciate cu 1, 2, 3 și 4 puncte. Achiziționarea performanțelor neuropsihice corespunzător vârstei a fost apreciată cu 4 puncte (pt.), deficitul performanțelor neurodevelopmentale de gr. I - 3 pt., gr. II - 2 pt., gr. III - 1 pt. Cu acest scop a fost utilizată bateria de teste DENVER II și examenul neurologic după Amiel-Tison și Gosselin. Au fost apreciate domeniile: cognitiv, limbajul expresiv, receptiv, motricitatea fină, motricitatea grosieră etc. Toți copiii au fost monitorizați în dinamică. A fost evaluat diagnosticul clinic între 1 și 36 luni. În perioada evolutivă copiii studiați prezentau tulburări motorii și psihologice. Scopul evaluării a fost evidențierea semnelor neurologice de alertă, aprecierea nivelului de maturare a SNC și riscul de dezvoltare a sechelelor neurologice la copiii care au suportat LHIP.

**Aprecierea gradului de afectare al SNC în funcție de scorul Apgar
(date retrospective)**

Nr. crt.	Grad de afectare	Scor Apgar, puncte						
		9/10	8/9	7/6	5/6	4/3	3/2	2/1
1	Sănătos (n= 25)	12 (12,0±3,2%)	13 (13,0±3,4%)					
2	Gr. I (n= 25)			25 (25,0±4,3%)				
3	Gr. II (n=25)				21 (21,0±4,1%)	4 (4,0±2,0%)		
4	Gr. III (n=25)					8 (8,0±2,7%)	13 (13,0±3,4%)	4 (4,0±2,0%)

Din studiu au fost excluși copiii cu infecții intrauterine, encefalopatii metabolice și toxice, anomalii de dezvoltare a creierului.

Examenle clinice, funcționale și de laborator, au fost efectuate la toți copiii din studiu, în conformitate cu scopul și sarcinile propuse. Statusul neurologic a fost evaluat cu periodicitatea de 3 luni.

NSG transfontanelară, EEG, CT și IRM cerebrală s-au efectuat în dinamica primului an de viață.

Au fost apreciate nivelele serice ale BDNF și CNTF la copiii din lotul de studiu și cel martor la vârsta de 3 și 12 luni. Examenul de laborator a fost efectuat la analizatorul imunologic STAT FAX-303, operând prin metoda de analiză imunoenzimatică ELISA.

Documentarea antecedentelor s-a efectuat pentru a asigura o încadrare diagnostică corectă. S-a apreciat că 87±3,4% copii cu diferit grad de afectare al SNC au provenit din sarcini cu anamneză obstetricală nefavorabilă, iar 28±4,5% copii au suferit intranatal. Cele mai frecvente afecțiuni ale mamei din cursul sarcinii au fost: toxemia gravidică (59±4,9% cazuri), anemia (62±4,9% cazuri), hipertensiunea arterială (38±4,9% cazuri). În 37±4,8% cazuri, copii cu divers grad de afectare al SNC au suportat cu o frecvență crescută următoarele patologii ale travaliului și expulziei, așa ca: insuficiența forțelor de contracție (la mamă, HIN – la făt), procidența de cordon, extracția dificilă. În lt. mt (copii sănătoși) frecvența complicațiilor peri- și intrapartum a fost doar de 2±1,4% cazuri.

De asemenea, s-a sugerat că patologia fetală se poate impune ca factor provocator de suferință lezională hipoxic-ischemică. La copiii cu divers grad de afectare al SNC s-au întâlnit următoarele patologii: naștere prematură (23±4,2% cazuri), maladii congenitale de cord (4±2,0% cazuri), anemii hemolitice (8±2,7% cazuri), hiperbilirubinemie (15±3,6% cazuri).

Scorul Apgar scăzut a permis aprecierea stării n.n și suspectarea unei suferințe fetale în 67±4,7% cazuri, comparativ cu copiii sănătoși în 4±2,0% cazuri. Simptomele neurologice la copiii din loturile de studiu s-au menținut pe parcursul primelor 2-4 săptămâni de viață (tab. 10.3).

Manifestările clinice la copiii cu LHIP se ameliorau la vârsta de 2 săptămâni – 1 lună,

în funcție de gravitatea lezională a EHIP. În formele grave ale EHIP funcțiile cerebrale rămăneau sever afectate. În perioada de recuperare copiii LHIP de gradul II și III prezentau sindroame neurologice grave.

Tabelul 10.3

**Simptomele de suferință ale SNC în perioada acută la n.n. din lt.st.
(date retrospective)**

Simptomele	EHIP (n = 75 copii)					
	lt. I, n=25	P±ES (%)	lt. II, n=25	P±ES (%)	lt. III, n=25	P±ES (%)
Hiperexcitabilitate neuroreflectorie	+	98±2,8	43	-	-	-
Reflexe tranzitorii	Prezente	96±3,9	Deprimate	97±3,4	Inhibate	100±0,0
ROT	Exagerate	96±3,9	Deprimate	94±4,7	Inhibate	100±0,0
Hipotonie	Ușoară	37±9,7	Exprimată	85±7,1	Difuză	89±6,3
Hipertonie	Ușoară	63±9,7	Moderată	15±7,1	Severă	11±6,3
Hiperactivitate simpatică	+	89±6,3	-	54±10,0	-	48±10,0
Letargie/stupoare	-	-	+	73 ±8,9 37±9,7	+	43±9,9
Convulsii	-	-	±	34±9,5	+	58±9,9
Comă	-	-	-	-	+	57±9,9
Tulburări neurovegetative	-	-	Mediu exprimate	43±9,9	Exprimate	100±0,0
Semne de afectare a trunchiului cerebral	-	-	Ușor și mediu exprimate	45±9,9	Exprimate	92±5,4
Durata manifestărilor clinice	Sub 2-4 ore	86±6,9	Sub 1 săptămână	79±8,1	peste 1 săptămână	96±3,9

Pentru monitorizarea dezvoltării nrps și mt au fost evaluate reflexele de dezvoltare morfofuncțională a SNC: r. de extensie a MS, r. călcâiului, r. de susținere vertical, r. extensor suprapubian, r. de extensie încrucișat, r. Galant, r. Moro, r. tonic cervical, r. de prehensiune a mâinii, r. grasping plantar. Este cunoscut că reflexele de dezvoltare au o semnificație clinică majoră în aprecierea nivelului de maturare a SNC, în multe cazuri prezentând o valoare localizatoare a leziunii. Prezența reflexului la vârsta când acesta ar trebui să se aprecieze s-a notat cu 4 pct., reflexul prezent la vârsta când acesta ar trebui să fie dispărut - 3 pct., prezent timp de 3 luni după termenul la care ar trebui să fie dispărut - 2 pct., prezent peste 6 luni - 1 pct. O semnificație de mare importanță pentru prognosticul unui deficit nrps și mt sever prezintă răspunsul patologic a trei reflexe primitive. De asemenea, au fost evaluate achizițiile mt: menținerea capului, rotirea de pe burtă pe spate, rotirea

de pe spate pe burtă, șezutul cu suport, șezutul fără suport, târâtul în toate sensurile și mersul. La toți copiii a fost măsurat tonusul muscular după scorul Ashworth modificat de Bohannon, intensitatea reflexului de întindere (scorul Tardieu), a fost apreciat nivelul de dezvoltare a funcțiilor: cognitive, comportamentale, limbajului și comportamentului social adaptiv (testul DENVER II, Amiel-Tison și Gosselin). Dezvoltarea performanțelor mt conform vârstei s-a apreciat cu 4 pct., întârzierea dezvoltării mt cu 2 luni – 3 pct., cu 4 luni – 2 pct., cu 6 luni și mai mult – 1 pct. Neachiziționarea performanțelor motrice (lipsa mersului) la vârsta de 18 luni a sugerat diagnosticul de suferință neurologică severă și, respectiv, despre reținerea proceselor de maturare și de dezvoltare a SNC.

Copiii care au suportat EHIP prezentau dereglări de tonus muscular, anomalii ale reflexelor de dezvoltare, neachiziționarea performanțelor nrps și mt la vârsta cronologică. Au fost efectuate examinările necesare, conform testelor descrise anterior. S-a stabilit că indicii privind dezvoltarea nrps și mt la copiii din Lt.I la sfârșitul perioadei de recuperare erau scăzuți doar la 6±2,4% copii, diferențele autentic semnificative constituind $p < 0,001$ comparativ cu copiii sănătoși. Au fost apreciați indicii scăzuți la copiii din Lt. II (48±5,0% cazuri) și la cei din Lt. III (100% cazuri), comparativ cu copiii sănătoși diferențele statistice constituind $p < 0,01$ (tab. 10.4).

Tabelul 10.4

Gradul de afectare a SNC la copiii cu LPHI în funcție de punctajul acumulat conform testelor efectuate (la 2 ani)

Loturile studiate	Puncte acumulate, %				Afectare neurodevelopmentală, %		
	4	3	2	1	Gr. I	Gr. II	Gr. III
	100,0	-	-	-	-	-	-
Lt.I (n=25)	94,0	6,0	-	-	6,0	-	-
Lt.II (n=25)	52,0	42,0	6,0	-	42,0	6,0	-
Lt.III (n=25)	-	2,0	50,0	48,0	2,0	50,0	48,0

Studiile contemporane confirmă rolul neuroprotector al FN asupra celulelor SNC și periferic. Concomitent cu testările neuropsihologice, atât la copiii cu divers grad de afectare a SNC, cât și la copiii sănătoși au fost apreciate nivelele BDNF și CNTF. La general, rezultatele obținute s-au caracterizat printr-o variație statistic semnificativă a valorilor FN BDNF și CNTF (tab. 10.4 și 10.6; fig. 10.1 – 10.4).

BDNF la copiii sănătoși (lt.mf) a constituit $1004,33 \pm 0,36$ pg/ml la vârsta de 1-3 luni și $1019,92 \pm 1,29$ pg/ml la vârsta de 12 luni. Nivelele minime BDNF au fost de 1002 pg/ml, caracteristice pentru vârsta 3 luni, (fig. 10.1), iar cele maxime au constituit 1033 pg/ml la vârsta de 12 luni (fig. 10.2), ($t=11,6404$, $p < 0,001$). Analiza comparată a BDNF și CNTF la copii a scos în evidență diferențele statistic semnificative de 99,9% ($p < 0,001$) pentru nivelele apreciate la vârsta de 1-3 luni, comparativ cu valorile obținute la vârsta de 12 luni (tab. 10.5, tab. 10.6). Pragul de semnificație a nivelelor serice ale BDNF la acești copii prezintă valori stabile ($p < 0,001$). Nivelele BDNF au crescut la vârsta de 1 an, în comparație cu 1-3 luni, cu 1,53%. Se presupune că în perioada de creștere a copilului sănătos valorile

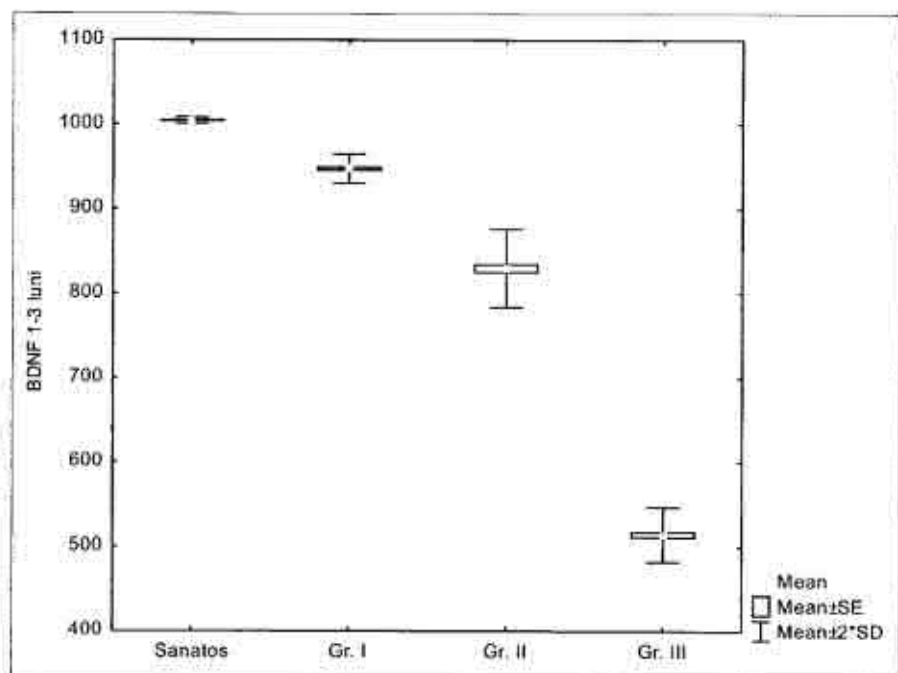


Figura 10.1. Concentrațiile serice ale BDNF la vârsta de 1 - 3 luni, în funcție de gradul de afectare al SNC.

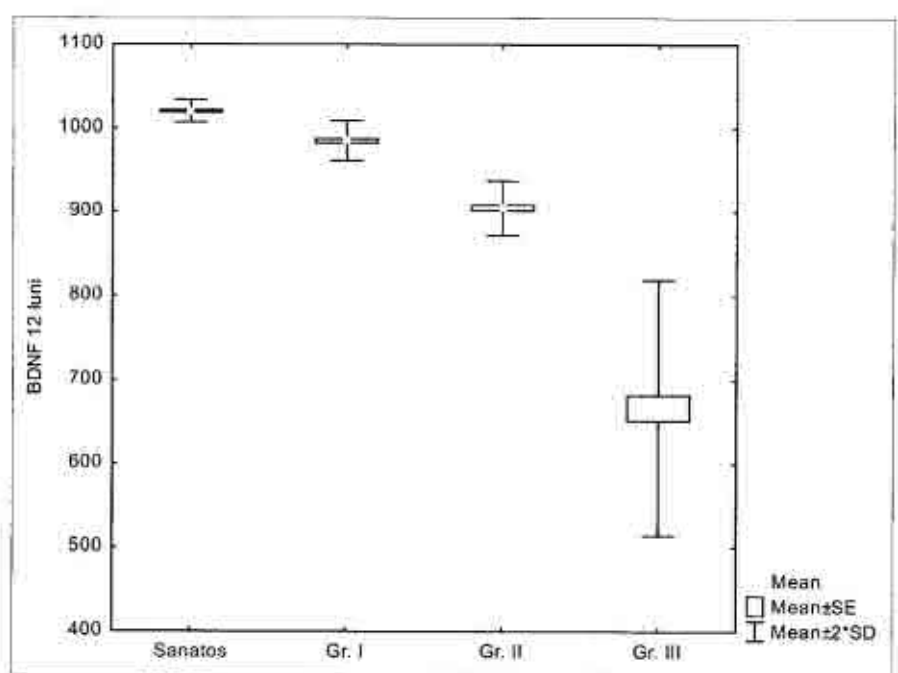


Figura 10.2. Concentrațiile serice ale BDNF la vârsta de 12 luni, în funcție de gradul de afectare al SNC.

BDNF cresc ușor, iar responsabilă de această creștere ar fi neurotrofina care, la rândul său, este responsabilă de maturarea cerebrală și dezvoltarea SN.

Nivelele CNTF la copiii sănătoși au fost următoarele: $8,1 \pm 0,08$ pg/ml pentru vârsta de 1-3 luni și $9,6 \pm 0,06$ pg/ml pentru cei de 12 luni. Nivelele minime ale CNTF, de 7,4 pg/ml, au fost apreciate la 3 luni (fig. 10.3) iar cele maxime, de 10,0 pg/ml au fost stabilite la 12 luni (fig. 10.4), cu gradul de autenticitate de $t=15,0$, $p<0,001$. Pragul de semnificație al nivelelor serice ale CNTF, ca și în cazul precedent, avea valori stabile ($p<0,001$). Nivelele CNTF au crescut la vârsta de 1 an, comparativ cu vârsta de 1-3 luni, cu 15,6%. Astfel, se poate presupune că odată cu creșterea copilului sănătos valorile CNTF cresc semnificativ, supozând implicarea activă a acestui factor în procesele de neurodezvoltare.

La copiii cu gradul I de LPHI (It.I) nivelele medii ale BDNF erau mai scăzute comparativ cu copiii sănătoși, variind între $946,92 \pm 1,68$ pg/ml la vârsta de 1-3 luni și $984,83 \pm 2,43$ pg/ml la cei de 12 luni, ($t=12,8326$, $p<0,001$), nivelele minime BDNF constituind 930 pg/ml la 1-3 luni (fig. 10.1), iar cele maxime – 999 pg/ml la 12 luni (fig. 10.2; tab. 10.5). Pragul de semnificație în acest lt. st. s-a apreciat cu $p<0,001$. Nivelele BDNF la acești copii la vârsta de 12 luni au crescut cu 3,8%, comparativ cu perioada de vârstă de 1-3 luni. Acestea erau scăzute cu 48 pg/ml (5,7%) la 1-3 luni și cu 35,1 pg/ml (3,4%) la 12 luni, comparativ cu copiii sănătoși. Diferența statistic semnificativă dintre nivelul minim și maxim la vârsta de 1-3 luni a constituit $\pm 1,68$ pg/ml, iar la 12 luni $\pm 2,43$ pg/ml. Este de menționat că valorile BDNF la copiii cu gradul I de LPHI s-au apropiat de indicii copiilor sănătoși, dar s-au dovedit a fi mai mici în comparație cu cele ale copiilor sănătoși cu 3,8%.

Nivelele medii ale CNTF au fost scăzute la copiii cu gradul I de LPHI în comparație cu copiii sănătoși, acestea variind între $6,2 \pm 0,02$ pg/ml la vârsta de 1-3 luni și $6,7 \pm 0,02$ pg/ml la cei de 12 luni ($t=17,6777$, $p<0,001$). Nivelul minim a constituit 6,0 pg/ml la vârsta de 1-3 luni (fig. 10.3), iar cel maxim – 6,9 pg/ml la vârstă de 12 luni (fig. 10.4; tab. 10.6). Pragul de semnificație al nivelelor serice ale CNTF în acest caz a constituit $p<0,001$. Nivelele CNTF la 12 luni a crescut cu 7,5%, comparativ cu cel la vârsta de 1-3 luni. Nivelul CNTF au fost scăzute cu 1,9 pg/ml (23,4%) la vârsta de 1-3 luni și cu 2,9 pg/ml (30,2%) la cea de 12 luni, comparativ cu copiii sănătoși. Diferența statistic semnificativă dintre nivelul minim și maxim al CNTF la vârsta de 1-3 luni a constituit $\pm 0,02$ pg/ml, iar la vârsta de 12 luni $\pm 0,02$ pg/ml. Nivelele CNTF au crescut ușor, dar au rămas scăzute, comparativ cu valorile copiilor sănătoși. Valorile CNTF din serul copiilor cu gradul I de LPHI a fost cu 30,2% mai săzut vizavi de nivelele acestui factor apreciat la copiii sănătoși.

Astfel, nivelele BDNF și CNTF la copiii cu gradul I al LPHI au prezentat o diferență statistică concludentă pentru rezultatele comparate la 1-3 și la 12 luni de viață ($p<0,001$); 12 luni a fost vârsta la care s-a observat o ameliorare a rezultatelor, comparativ cu 1-3 luni.

Nivelul de dezvoltare nrps și mt la copiii cu gradul I al LPHI s-a apreciat (conform rezultatelor testelor aplicate) cu 3 pt ($6 \pm 2,4\%$ cazuri) și 4 pt ($94 \pm 2,4\%$ cazuri). $6 \pm 2,4\%$ copii cu gradul I al LPHI prezentau tulburări de dezvoltare motorie sau psihologică de grad ușor. Abilitățile lor neuropsihice s-au ameliorat la vârsta de 1 an.

Nivelele serice BDNF și CNTF la acești copii, de asemenea, au crescut la vârsta de 12 luni. Valorile BDNF s-au apropiat de indicii copiilor sănătoși. S-a apreciat o ameliorare

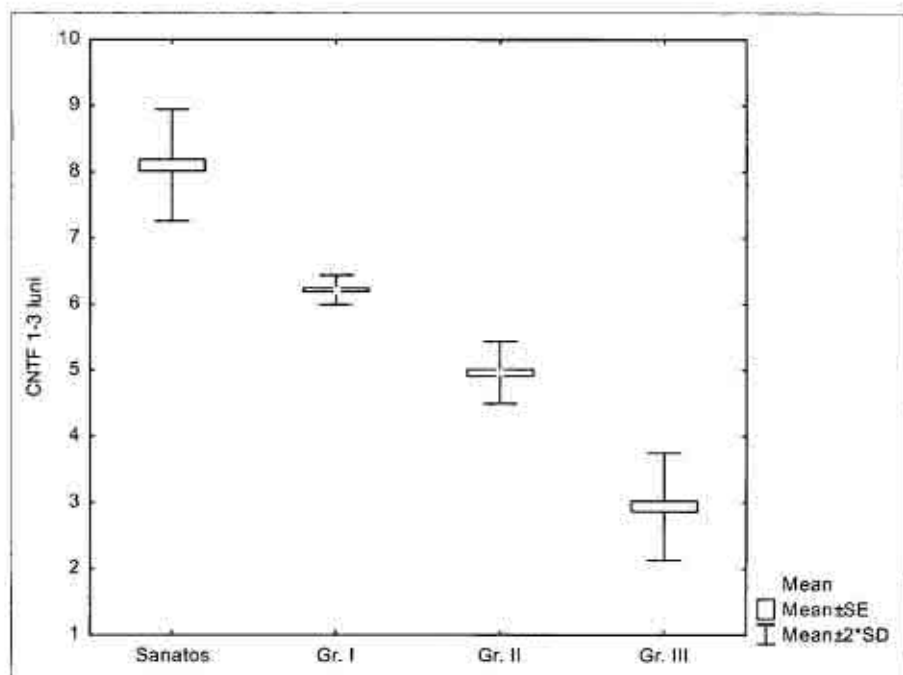


Figura 10.3. Concentrațiile serice ale CNTF la copiii cu vârsta 1 - 3 luni, în funcție de gradul de afectare al SNC.

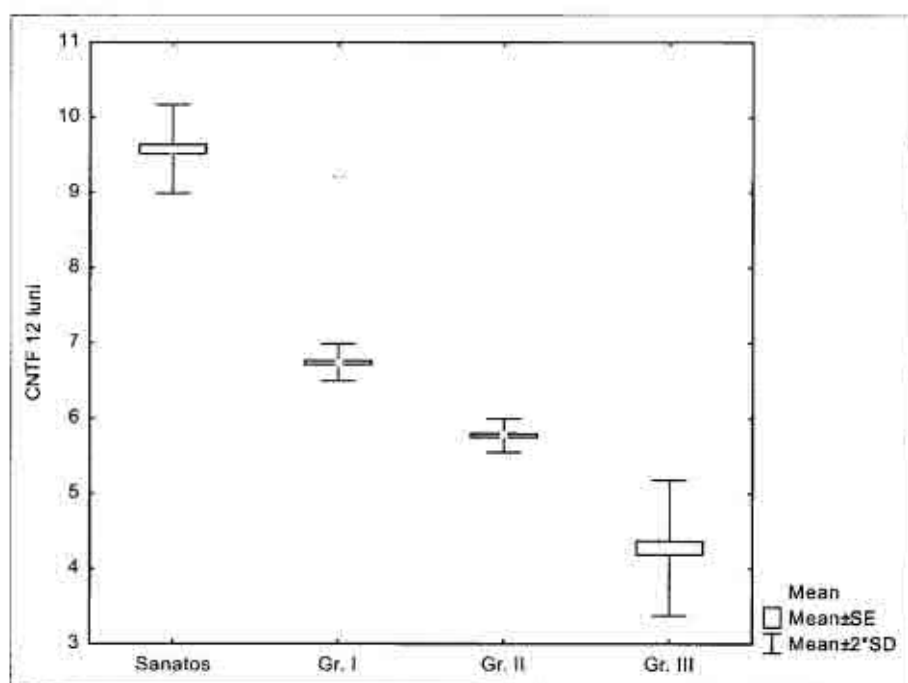


Figura 10.4. Concentrațiile serice ale CNTF la copiii de 12 luni cu variate grade de afectare ale SNC.

rapidă a traseelor EEG ($87 \pm 3,4\%$) și tablourilor imagistice ($94 \pm 2,4\%$ cazuri). Dereglările neurologice la copiii cu gradul I al LPHI cu nivele scăzute de BDNF și CNTF erau de tip funcțional. La copiii care au prezentat în dinamică dereglări neurologice s-a stabilit o diferență statistic semnificativă dintre nivelele serice medii ale BDNF și CNTF ($p < 0,001$). La vârsta de 1 an, consecințele neurologice ale acestor copii au fost minore. Sindroamele neurologice s-au ameliorat imediat după administrarea la etape precoce a preparatelor cu efecte neuroprotectoare. În această ordine de idei, presupunem că BDNF și CNTF susțin maturarea celulelor nervoase și protejează neuronii corticali de distrucție, de asemenea, ameliorează neuroplasticitatea.

Tabetul 10.5

Concentrațiile serice (medii) ale BDNF la copiii cu suferință cerebrală post-HI de diferit grad, în perioada de recuperare, (M±ES)

Vârsta copilului	Loturile incluse în studiu			
	Sănătoși (It. mt, n=25)	Gr. I (It.I, n=25)	Gr. II (It.II, n=25)	Gr. III (It.III, n=25)
	Nivelul seric al BDNF, pg/ml			
1 – 3 luni	1004,33 ± 0,36*	946,92 ± 1,68*	829,25 ± 4,66*	514,68 ± 3,23*
12 luni	1019,92 ± 1,29*	984,83 ± 2,43*	905,0 ± 3,24*	666,76 ± 15,25*

* $p < 0,001$

La copiii cu gradul II al LPHI, nivelele medii ale BDNF au fost mai scăzute comparativ cu copiii sănătoși și au variat între 829,25 pg/ml (la 1-3 luni) și 905,0 pg/ml (la 12 luni), nivelul minim înregistrat fiind de 798,0 pg/ml la vârsta de 1-3 luni (fig. 10.1), iar cel maxim – 928,0 pg/ml la vârstă de 12 luni (fig. 10.2) ($t=13,3464$, $p < 0,001$). Pragul de semnificație al nivelelor BDNF a constituit $p < 0,001$. Nivelele BDNF au crescut cu 8,4 % la vârsta de 1 an comparativ cu 1-3 luni, fiind cu 114,9 pg/ml (11,3%) mai joase decât nivelele apreciate la copiii sănătoși. Diferența statistic semnificativă dintre nivelul minim și maxim la vârsta de 1-3 luni a constituit +4,66 pg/ml, iar la 12 luni ±3,24 pg/ml. La vârsta de 12 luni BDNF a înregistrat valori maxime la 72,2% copii cu gradul II LPHI, nivele medii la 24,8% copii și nivele minime la 4% din acești copii (tab. 10.5).

Nivelele serice ale CNTF în It.II. au variat în felul următor: nivelul mediu al CNTF la copiii de 1-3 luni a constituit $4,9 \pm 0,05$ pg/ml, iar la cei de 12 luni nivelul mediu al CNTF a fost de $5,8 \pm 0,02$. Nivelul minim a înregistrat cote valorice de 4,5 pg/ml (la 1-3 luni), (fig. 10.3), iar cel maxim de 5,9 pg/ml (la 12 luni), (fig. 10.4) ($t=17,6777$, $p < 0,001$). Pragul de semnificație al nivelelor CNTF a constituit $p < 0,001$. Nivelul CNTF a crescut cu 15,5 % la vârsta de 1 an comparativ cu vârsta de 1-3 luni, fiind cu 3,8 pg/ml (39,5% cazuri) mai jos decât nivelul apreciat la copiii sănătoși. Diferența statistic semnificativă dintre nivelul minim și maxim la vârsta de 1-3 luni a constituit $\pm 0,05$ pg/ml, iar la 12 luni $\pm 0,02$ pg/ml. La vârsta de 12 luni CNTF a avut nivele maxime în $32 \pm 4,7\%$ cazuri, nivele medii în $48 \pm 5,0\%$ cazuri și în $20 \pm 4,0\%$ cazuri – nivele minime (tab. 10.6).

Rezultatele nivelelor serice ale BDNF și CNTF la copiii cu gradul II de afectare al SN

Concentrațiile serice (medii) ale CNTF la copiii cu suferință cerebrală post-HI de diferit grad, în perioada de recuperare, (M±ES)

Vârsta copilului	Loturile incluse în studiu			
	Sănătoși (It. mt, n=25)	Gr. I (It.I, n=25)	Gr. II (It.II, n=25)	Gr. III (It.III, n=25)
	Nivelul seric al BDNF, pg/ml			
1 - 3 luni	8,1±0,08*	6,2±0,02*	4,9±0,05*	2,9±0,08*
12 luni	9,6±0,06*	6,7±0,02*	5,8±0,02*	4,3±0,09*

* $p < 0,001$

la vârsta de 12 luni s-au ameliorat în comparație cu prima lună de viață ($p < 0,001$). Astfel, copiii cu nivele BDNF scăzute la 1-3 luni au avut rezultate mai bune la vârsta de 12 luni ($p < 0,001$). Pentru CNTF diferențele au fost statistic semnificative pentru vârsta de 12 luni în comparație cu cea de 3 luni ($p < 0,001$).

La 68±9,3% din copiii cu gradul II al LPHI apărea un risc crescut de reținere în dezvoltarea nrps și mt, în 20±8,0% cazuri acesta fiind vizibil. La acești copii s-a apreciat o reținere în dezvoltarea nrps și mt de grad mediu și grav. Nivelul de dezvoltare nrps și mt s-a apreciat conform scalei și testelor aplicate cu: 4 pt. (52±10,0% cazuri), 3 pt. (42±9,9% cazuri) și 2 pt. (6±4,7% cazuri). Gradul de afectare al abilităților nrps și mt a fost apreciat în felul următor: ușor (52±10,0% cazuri), mediu (42±9,9% cazuri) și grav (6±4,7% cazuri). Comparând datele observăm o variație statistic semnificativă dintre nivelele medii ale BDNF și CNTF ($p < 0,001$) la copiii din acest lot. Dereglările nrps și mt au fost minore la copiii cu nivele serice maxime de BDNF și CNTF. La fel, la acești copii s-a constatat o ameliorare rapidă a anomaliilor NSG și EEG, ceea ce semnifică o evoluție favorabilă a neurodezvoltării. Sindroame neurologice de grad mediu și grav s-au dezvoltat la copiii cu nivele semnificativ scăzute ale BDNF și CNTF, la vârsta de 1 an. În evoluție anomaliile imagistice și EEG la acești copii persistau.

Nivelele medii de BDNF mult mai scăzute la copiii cu gradul III al LPHI comparativ cu copiii sănătoși au variat între 514,68 ± 3,23 pg/ml la copiii cu vârsta de 1-3 luni și 666,76 ± 15,25 pg/ml la cei de 12 luni; nivelele minime de 478 pg/ml la 1-3 luni (fig. 10.1) și maxime de 769 pg/ml la 12 luni (fig. 10.2), ($t=9,7560$, $p < 0,001$). Pragul de semnificație a constituit $p < 0,001$ (tab. 10.4). Nivelele BDNF au crescut cu 22,8% la vârsta de 1 an, comparativ cu cea de 1-3 luni, fiind cu 353,6 pg/ml (34,63%) mai scăzute decât cele apreciate la copiii sănătoși. Diferența statistic semnificativă dintre nivelele minime și cele maxime la vârsta de 1-3 luni a constituit +3,23 pg/ml, iar la vârsta de 12 luni - ±15,25 pg/ml.

Valorile CNTF la copiii cu LPHI de gradul III au variat în felul următor: s-au determinat 2,9±0,08 pg/ml la copiii de 1-3 luni în comparație cu 4,3±0,09 pg/ml la cei de 12 luni, nivelele minime constituind 2,2 pg/ml (la vârsta de 1-3 luni, fig. 10.3), iar cele maxime - 4,8 pg/ml (la vârsta de 12 luni) (fig. 10.4), ($t=11,6264$, $p < 0,001$). Pragul de semnificație a

constituit $p < 0,001$ (tab. 10.5). Nivelele CNTF au crescut cu 32,5% la vârsta de 1 an comparativ cu vârstă de 1-3 luni, fiind cu 5,3 pg/ml (55,2%) mai scăzute decât nivelele apreciate la copiii sănătoși. Variația statistic semnificativă dintre nivelele minime și maxime la copiii de 1-3 luni a constituit $\pm 0,08$ pg/ml, la cei de 12 luni – $\pm 0,09$ pg/ml.

La vârsta de 12 luni nivelele BDNF și CNTF au atins cote valorice maxime la $8 \pm 5,4\%$ copii cu gradul III al LPHI. 92% din copii cu gradul III al LPHI au suspectat risc crescut de dezvoltare a retardului nrps și mt sever. Dizabilitățile nrps și mt s-au diagnosticat în 100% cazuri, $48 \pm 10,0\%$ dintre acestea fiind grave. Nivelul de dezvoltare nrps și mt a fost apreciat conform schemei propuse și testelor aplicate cu: 3 pt. ($2 \pm 2,8\%$ cazuri), 2 pt. ($50 \pm 10,0\%$ cazuri) și 1 pt. ($48 \pm 10,0\%$ cazuri). Majoritatea copiilor cu gradul III al LPHI au prezentat sechele neurologice severe la vârsta de 12 luni. Nivelele foarte scăzute de BDNF și CNTF au fost depistate la copiii cu retard mt sever și crize epileptice. Posibil că la vârsta de 1-3 luni copiii care au nivele BDNF scăzute (nivel mai jos de 900 pg/ml) și CNTF (nivel mai jos de 5,9 pg/ml) dezvoltă un risc major de sechele neurologice. Astfel, FN pot fi markeri importanți de apreciere a riscului de dezvoltare a sechelelor neurologice asociate cu retard nrps și mt sever. S-a stabilit o variație statistic semnificativă dintre nivelele medii de BDNF și CNTF la copiii cu sechele neurologice grave și copiii sănătoși ($p < 0,001$). S-au înregistrat dizabilități nrps și mt importante la copiii de 1 an cu nivele minime de BDNF și CNTF. Potrivit analizei tuturor parametrilor s-au obținut diferențe statistic semnificative de 99,9% ($p < 0,001$).

Din datele obținute se proiectează clar legătura între concentrația BDNF și CNTF în ser și gradul tulburărilor neurodevelopmentale la sugarii cu vârsta de 1-3 luni, în comparație cu copiii sănătoși.

Analiza datelor a scos în evidență diferențele semnificative statistice ($p < 0,001$) la vârsta de 12 luni în comparație cu vârsta de 1-3 luni. La vârsta de 12 luni nivelele serice BDNF au prezentat o tendință de creștere în comparație cu 1-3 luni. În expresie procentuală, nivelele BDNF au crescut cu 3,8% la copiii cu gradul I al LPHI, cu 8,4% la cei cu gradul II, cu 22,8% la copiii cu gradul III și cu 1,53% la copiii sănătoși (fig. 10.5). Nivelele serice ale CNTF au avut o tendință de creștere mai mare: la copiii cu gradul I al LPHI – cu 7,5%, la copiii cu gradul II – cu 15,5%, la copiii cu gradul III – mm cu 32,5% și la copiii sănătoși – cu 15,6% (fig. 10.6).

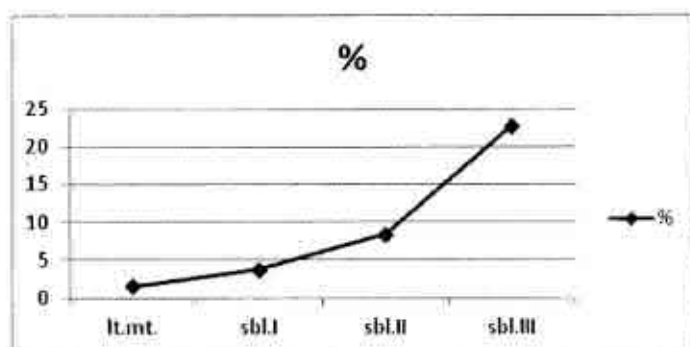


Figura 10.5. Creșterea concentrațiilor serice medii de BDNF la copiii de 12 luni comparativ cu vârsta de 1-3 luni (%).

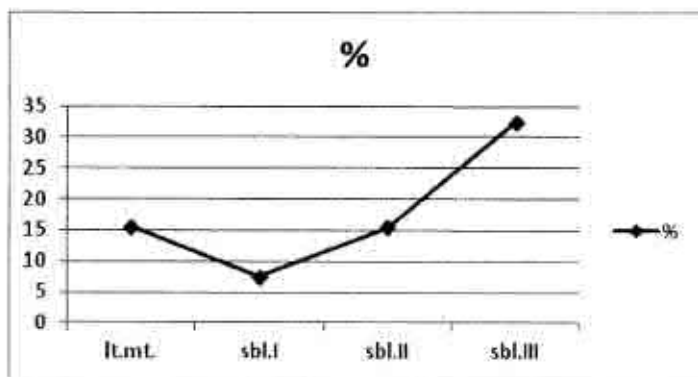


Figura 10.6. Creșterea concentrațiilor serice medii de CNTF la copiii de 12 luni comparativ cu vârsta de 1-3 luni (%).

S-au apreciat nivele BDNF și CNTF scăzute la vârsta de 12 luni la copiii cu diverse grade de LPHI comparativ cu copiii sănătoși, după cum urmează: BDNF: gr. I – cu 35,1 pg/ml (3,4%), gr.II – cu 114,9 pg/ml (11,3%), gr.III – cu 353,6 pg/ml (34,63%) (fig. 10.3); CNTF: gr.I – cu 2,9 pg/ml (30,2%), gr.II – cu 3,8 pg/ml (39,5%), gr.III – cu 5,3 pg/ml (55,2%) (fig.10.7).

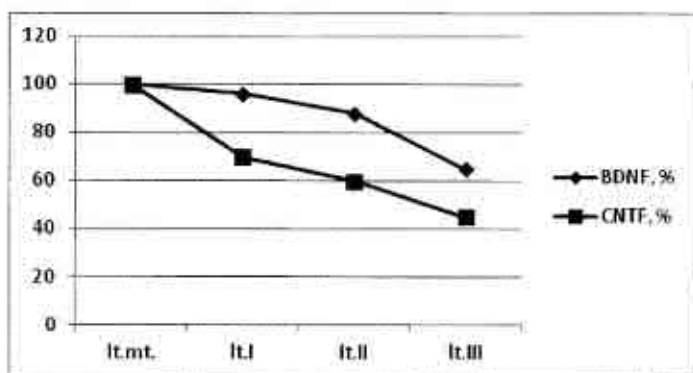


Figura 10.7. Concentrațiile serice medii de BDNF și CNTF la copiii de 12 luni cu LPHI comparativ cu cei sănătoși (%).

S-a stabilit că odată cu creșterea în grad a severității maladii valorile medii ale CNTF și BDNF scad direct proporțional vizavi de gradul de afectare. Se remarcă o corelație puternică inversă între nivelele BDNF (la vârsta de 3 luni, $r_{xy} = -0,923$; la 12 luni, $r_{xy} = -0,895$) CNTF (la 3 luni, $r_{xy} = -0,966$; la 12 luni, $r_{xy} = -0,956$). La fel, se observă o corelație directă dintre valorile BDNF și CNTF (la 3 luni, $r_{xy} = 0,960$; la 12 luni, $r_{xy} = 0,874$). În funcție de particularitățile individuale de dezvoltare a copiilor și evoluția maladii a fost observată o variație mai mare a valorilor FN la copiii cu grad sever de afectare.

Astfel, din analiza datelor probatorii ale studiului efectuat se pot deduce următoarele. La copiii cu suferințe post-HI (în perioada de recuperare) ale SNC de grad mediu și sever nivelele serice de BDNF au o tendință de creștere mai mare la vârsta de 12 luni, comparativ cu copiii cu leziuni ușoare și copiii sănătoși, pe când nivelele serice CNTF cresc mult

mai mult la copiii cu leziuni severe. Tendința de creștere a acestor valori este de aproape de aceeași intensitate. Acest tablou confirmă că BDNF și CNTF au rol neuroprotector, accelerează procesele de mielinizare și maturare, reorganizare și structurare a neuronilor din țesutul cerebral, în leziunile induse de HI. Sugerăm că rolul BDNF se exprimă prin efectele sale asupra proceselor de maturare a structurilor cerebrale, la fel, ale celor de neuroregenerare, în special în regiunile afectate de injuria HI. Rolul CNTF este unul special și se exprimă prin efectele sale nu numai asupra neuroregenerării și maturării, dar și asupra promovării neuronilor, în special din sectoarele cerebrale motorii. Astfel, procesele de neuroregenerare sunt mai puternic dezvoltate la copiii cu probleme neurologice. BDNF și CNTF se pot califica drept predictorii ai sechelelor neurologice la copii. Cu cât gradul tulburărilor neurologice este mai grav, cu atât nivelele serice ale BDNF și CNTF vor fi mai scăzute. În același timp, administrarea de BDNF și CNTF în perioada acută de suferință cerebrală HI poate fi considerată drept una oportună și de perspectivă în prevenirea tulburărilor psihomotrice. De asemenea, putem presupune că BDNF este neurotrofina responsabilă de neuroplasticitatea și neurotroficitatea neuronală, iar CNTF – de neuroregenerare și promovare neuronală. Ambele, însă, își exprimă efectul asupra maturării neuronale.

Prin urmare, factorii nocivi care contribuie la afectarea SN al fătului și n.n. pot acționa în perioada intrauterină, intranatală și neonatală. Structurile cerebrale se vor modifica considerabil postlezional în funcție de vârsta de gestație. Consecințele patologiei perinatale se vor resimți odată cu vârsta și vor fi determinate de dereglările neurologice, cel mai frecvent apărute din cauze HI, ocupând primele locuri printre patologia cerebrală.

EN este un sindrom eterogen caracterizat prin simptome de disfuncție ale SNC la n.n. la termen sau prematur (≥36 săptămâni de gestație), care rezultă dintr-o largă varietate de condiții și de obicei rămâne neexplicat. Asfloxia neonatală și EHIP sunt responsabile de injuriile cerebrale care cauzează deteriorare neurologică la n.n., natura de bază a lor uneori fiind dificil de înțeles. Aspectele patogenetice ale EN trezesc discuții oricând și ridică probleme majore de diagnostic și tratament. Copilul encefalopat poate avea o stare de conștiență anormală (ex: hiperalert, iritabil, letargic, obtuz), cu dificultăți respiratorii (apnee) și de alimentare, reflexe anormale, tonus muscular scăzut sau majorat, activitate paroxismală, dificultăți în alimentare. În camera de naștere n.n., de obicei, manifestă un scor Apgar scăzut și un plâns slab sau absent. Multe din aceste simptome au fost observate la copii din loturile de studiu. Necătând la metodele de tratament existente, EN cauzează tulburări neurodevelopmentale cu consecințe grave, uneori PCI. Acestea constituie o povară grea pentru familie și societate.

Diagnosticul de EN impune cercetări ale potențialelor cauze. O examinare histologică corectă a placentei și a cordului poate furniza dovezi prețioase de posibile etiologii, cum ar fi leziunea vasculară sau infecțioasă a placentei, sau tromboza cordului. Un istoric minuțios matern și familial este recomandat, inclusiv aspectul dereglărilor tromboembolice, pierderi de sarcină, infecții materne sau folosirea drogurilor de către mamă etc. Sunt recomandate probe pentru determinarea pH-ului arterial și deficitul de bază al cordului și alte teste de screening. Prezența oliguriei, cardiomiopatiei sau funcția anormală a plămânilor pot sugera un eveniment HI global.

Neuroimagistica a devenit mult mai importantă în evaluarea EN și poate furniza informații privitor la tipul și sincronizarea leziunilor cerebrale. Mai multe studii semnificative: IRM cerebral efectuat în a doua săptămână de viață prezice prognosticul neurologic la sugarii cu EHIP.^[857-860] Cu toate acestea, o problemă care rămâne fără răspuns este dacă IRM efectuat în primele zile de viață poate să reflecte prejudiciul creierului după o injurie HI.^[861] Luarea unor decizii de viață la copiii cu EHIP se bazează tot mai mult pe rezultatele IRM efectuate în primele zile de viață.^[862] Există doar un singur studiu care a comparat imaginile IRM secvențial din primele zile după naștere cu cele din scanările efectuate în a doua săptămână de viață la copiii tratați cu hipotermie.^[863] Aceste date sugerează că IRM în primele zile de viață poate fi un instrument util de prognostic pentru clinicieni și părinți și poate ajuta în problemele medicale.

EHIP va stigma sistemul nervos al copilului și va condiționa patologii sechelare. Condiția cea mai favorabilă pentru patologia neurologică a sugarului este aceea de a grăbi maturația fibrelor nervoase în perioade timpurii, pentru a preveni PCI, tabloul clinic al careia devine conturat la maturizarea deplină a structurilor SNC. Aprecierea particularităților neuroontogenetice la copii cu EHIP este corelată pe realizările contemporane din domeniul neuroștiințelor, bazate pe studiul FN etc. Consecințele EHIP, în majoritatea cazurilor, sunt influențate de întârzierea diagnosticului și ineficiența tratamentului.

FN ai creierului pot oferi potențial de înțelegere a proceselor patologice ce au loc în EHIP, date despre dimensiunile procedelor imunochimice ale acestor leziuni, de asemenea, pot sugera idei despre intervenția terapeutică în diferite cazuri. Studii experimentale asupra FN confirmă rolul lor primordial în evoluția dezvoltării ontogenetice ca susținători ai supraviețuirii și diferențierii neuronilor. Deosebit de importante sunt rezultatele studiilor biomedicale experimentale pe animale, care susțin că FN au efecte terapeutice neuroprotectoare în numeroase condiții patologice ale creierului, despre care am discutat anterior.

Analizând rezultatele obținute în studiu sugerăm că modificările țesutului nervos în EHIP de gr. I și II (96% din cazuri) sunt funcționale și de scurtă durată. Însă, la copiii cu grad avansat de EHIP (gr. II – 4% din cazuri și gr. III), procesele de distrucție predomină asupra proceselor de neuroregenerare, iar modificările sunt structurale și de lungă durată.

În studiul efectuat nivelurile serice ale BDNF și CNTF erau semnificativ scăzute și se apreciau la copiii cu forme severe de suferință cerebrală. Nivelele scăzute ale acestor factori au însoțit dereglările comportamentale, manifestările epileptice, tulburările de motricitate, traseele EEG patologice, tablourile imagistice anormale etc.

Se cunoaște că BDNF și CNTF dirijează procesele de neurogeneză. Prezentul studiu confirmă că BDNF și CNTF pot fi markeri importanți de suferință distructiv-lezională a țesutului cerebral de apreciere a gradului de severitate și prognosticului EHIP. Astfel, în funcție de gradul de afectare al țesutului cerebral în leziunile HI, nivelele BDNF și CNTF vor fi schimbate. Acestea cresc semnificativ, dar în proporție inversă vizavi de gradul de afectare, către finele primului an de viață. La copiii care au suportat EHIP în perioada neonatală, concentrațiile BDNF și CNTF rămân scăzute comparativ cu copiii sănătoși. Nivelele rămân foarte scăzute la copiii cu deficit motor și cognitiv sever și la cei cu crize epileptice repetate. Sugerăm că perturbarea sintezei FN reprezintă motivele care

cauzează oprirea proceselor de maturare a celulelor nervoase la copiii cu antecedente HI perinatale. De asemenea, nivelele scăzute de BDNF (mai jos de 790 pg/ml) și CNTF (mai jos de 5,9 pg/ml) pot avea o valoare predictivă pentru aprecierea sechelelor neurologice la distanță la sugarii cu EHIP.

Analiza comparată a concentrațiilor joase de BDNF și CNTF la copiii cu LPHI de gr. I, II și III demonstrează următoarele: probabilitatea nivelului scăzut de FN este de 23,34% în LPHI gr.II și de 85,4% în LPHI gr.III în comparație cu LPHI gr.I (3,42%). Nivelele scăzute de FN corelează cu gradul de severitatea al tulburărilor neurologice. Grație concentrațiilor scăzute de BDNF și CNTF, procesele de neuroprotecție și neuroregenerare se inhibă. O diversitate de anomalii ale FN pot însoți agresiunea HI. Aceste procese contribuie la stoparea maturizării fibrelor nervoase și dezvoltarea sechelelor neurologice grave. Probabilitatea dezvoltării sechelelor neurologice în EHIP de gr. I și II este mai mică comparativ cu EHIP de gr.III. Presupunem că la copiii cu grad ușor de afectare procesele de neuroprotecție sunt susținute pe contul accelerării sintezei FN. BDNF și CNTF, în acest caz, se concentrează maximal în ariile cerebrale afectate, unde participă intens la regenerarea și remodelarea structurilor nervoase. Este confirmat faptul că la 2 ore după ischemie se constată o creștere mare a numărului celulelor imunoreactive pentru BDNF și CNTF în girusul cingular și cortexul frontal în afara ariei lezate. Posibil că există o limită minimală a nivelurilor serice de BDNF și CNTF, după care procesele de neuroregenerare și neuroorganizare se stopează și predomină cele de distrucție. Contrariu nivelurilor maxime de FN, care susțin supraviețuirea și diferențierea neuronilor, măresc rezistența celulelor nervoase la leziunile induse de ischemie, nivelele scăzute dezintegrează aceste procese.

Datele probatorii acumulate indică spre o legătură între concentrația BDNF și CNTF în ser și tulburările motricității la copiii cu anomalii de maturare cerebrală (date confirmate imagistic). La copiii cu anomalii ale motricității se constată scăderea concentrației serice a BDNF și CNTF. Astfel, la cei care au prezentat anomalii grave ale motricității, valorile FN au fost semnificativ scăzute în comparație cu copiii sănătoși. La copiii care au prezentat tulburări ușoare ale motricității, această tendință a fost ne semnificativă. Nivelele de BDNF și CNTF cresc semnificativ în primul an de viață, în comparație cu vârsta de sugar la copii cu LPHI, însă mai puțin semnificativ în comparație cu copiii sănătoși.

Copiii cu LPHI de diferit grad de afectare au prezentat următoarele dizabilități: întârziere de dezvoltare a funcțiilor care definesc limbajul, tulburări emoționale, cognitive, comportamentale și de adaptare socială. În cea mai mare parte concentrația serică de BDNF și CNTF la acești copii a fost semnificativ scăzută ($p < 0,001$), comparativ cu copiii sănătoși. Concentrații semnificativ scăzute de BDNF și CNTF s-au detectat la copiii cu tulburări severe ale abilităților cognitive, asociate cu tulburări de limbaj. Tablourile neuroimagistice exprimeau anomalii de maturare ale țesutului nervos. S-a scos în evidență o corelație puternică inversă între nivelele BDNF și CNTF și severitatea tulburărilor psihologice: cu cât mai scăzut era nivelul FN cu atât mai sever era gradul de afectare al SN (la 3 luni, $r_{xy} = -0,923$; la 12 luni, $r_{xy} = -0,895$) și CNTF (la 3 luni, $r_{xy} = -0,966$; la 12 luni, $r_{xy} = -0,956$), precum și o corelație directă pozitivă între nivelele BDNF și CNTF (la 3 luni, $r_{xy} = 0,960$; la 12 luni, $r_{xy} = 0,874$), nivelele scăzute ale BDNF și CNTF corelează cu severitatea procesului patologic.

Prin urmare, rezultatele obținute și sinteza informației confirmă faptul că BDNF și CNTF reprezintă biomarkeri importanți de apreciere a nivelului dezvoltării psihologice al copilului. Totodată, observațiile făcute în cadrul studiului proiectează ipoteza că administrarea de FN (BDNF și CNTF) exogeni intensifică înmugurirea axonilor și dendritelor grăbește recuperarea funcțională după ischemiile cerebrale. Plasticitatea neuronală reprezentând o adaptabilitate a SN la diverse leziuni prin reorganizarea structurală și funcțională în substanța albă și cea cenușie.

Posibilitățile de a facilita recuperarea neurologică prin manipularea adaptabilității biologice a creierului și a măduvei spinării au devenit un fenomen important în practica clinică. Condiția cea mai favorabilă este: utilizarea tuturor mijloacelor în scopul reducerii impactului condițiilor dizabilitante și handicapante și oferirii posibilităților integrării optime în societate a persoanelor cu dizabilități. Pentru a optimiza procesul de recuperare este important de a aplica tehnici de stimulare a neuroplasticității.

FN reprezintă un tratament potențial citoprotector pentru limitarea creșterii volumului infarctului dacă sunt administrați în primele ore după injurie. Ei facilitează recuperarea funcțională dacă sunt administrați în prima lună după EHIP și AVN.

Numeroase studii pe modele de animale cu hipoxie și/sau ischemie a creierului confirmă rolul neuroprotector și neuromodulator al Cerebrolysinii în tratamentul ischemiilor cerebrale.^[504] Pe mai multe specii de animale, Cerebrolysină a prezentat următoarele efecte: scade mortalitatea după ischemie cerebrală acută până la 50%, previne formarea edemului citotoxic, protejează celulele piramidale împotriva leziunilor determinate de ischemie, previne formarea radicalilor liberi în timpul reperfuziei după ischemiile cerebrale, scade semnificativ concentrația lactatului în creier, sugerând un efect protector în cursul episoadelor HI, asigură supraviețuirea și promovează diferențierea neuronilor în culturi. În mod asemănător cu FN naturali, are un efect dozo-dependent de prevenire a morții neuronilor, indusă de concentrații mari de Glutamat. Tratamentul cu Cerebrolysină determină o ameliorare statistic semnificativă la itemurile din Scala de Neuroreabilitare Barolin în primele 7 zile. Constatarea este deosebit de importantă, pentru a introduce noțiunea de „fereastră terapeutică” în tratamentul HI cerebrale. Următoarele preparate fac parte din grupul neuroprotectoarelor: Cortexina, Cavitonul, Citicolina, Lecitina, Pantocalcina, Pantogamul etc.

Astfel, este important ca administrarea FN exogeni (BDNF, CNTF) să fie realizată până la apariția modificărilor lezionale în creier, adică în primele minute sau ore de apariție a leziunilor HI cerebrale. Administrarea remediilor neurotrofice la timp util va contribui la ameliorarea achizițiilor nrps și mt la copiii cu probleme neurologice induse de HI și traumatismele cerebrale. Neurotrofinele se confirmă a fi remediile de perspectivă cu un oportun succes terapeutic în acest domeniu. Motivele care proiectează opțiunea de „pentru” fiind următoarele:

1. *Consecințele patologiei perinatale sunt determinate de dereglările neurologice, cel mai frecvent apărute din cauze HI și traumatice, ocupând primele locuri printre patologia cerebrală. FN joacă un rol important în patogeneza și diagnosticul precoce al acestor leziuni.*
2. *BDNF este neurotrofina cu cea mai largă răspândire în creier cu următoarele efecte:*

- a. Promovează supraviețuirea tuturor claselor de neuroni senzitivi;
 - b. Promovează diferențierea motoneuronilor și salvează aceste celule de la moartea naturală programată;
 - c. Are un rol în menținerea neuronilor și sinapselor, și în susținerea supraviețuirii și diferențierii neuronilor colinergici din regiunea bazală și anterioară a creierului anterior (poate preveni atrofia și pierderea markerilor fenotipici ai neuronilor colinergici septali, care rezultă după axotomie);
 - d. Are rol neuroprotector în leziunile induse de ischemiile cerebrale (își intensifică exprimarea în arii situate în afara infarctului, iar celulele lezate induc eliberarea factorilor neurotrofici pentru a stimula neurogeneza);
 - e. Mărește rezistența celulelor la leziunile provocate de ischemie (se constată o creștere a BDNF la 2 ore după ischemie și o scădere după 24 ore, ceea ce sugerează o eliberare pronunțată sau transport axonal anterograd în faza post-ischemică. Modificarea proteinei BDNF după ischemia focală are importanță în supraviețuirea neuronilor corticali și striati);
 - f. Poate indica prezența ischemiei cerebrale și poate fi un biomarker de remodelare a arterei cerebrale (infuzia BDNF fiind administrată începând la scurt timp după ocluzia arterei cerebrale mijlocii și continuată la 24 ore, scade volumul infarctului cu 33%);
 - g. Are rol neuroprotector în accidentele vasculare cerebrale ischemice și efecte de contracarare a leziunilor neuronale determinate de asfixie. Pretratamentul cu BDNF intraventricular reduce dimensiunea infarctului după ischemia cerebrală focală (injecția intraventriculară de BDNF protejează 90% din țesutul nervos împotriva pierderilor de neuroni datorată hipoxic-ischemiei, dacă este administrat înainte de hipoxic-ischemie, și 50%, dacă este administrat după insult);
 - h. Niveluri scăzute de BDNF pot dezvolta un risc de tulburări neurodevelopmentale la copiii prematuri (nivelele BDNF cresc odată cu vârsta gestațională);
 - i. Nivelul scăzut de BDNF în leziunile cerebrale traumatice influențează impactul cognitiv al copilului;
 - j. BDNF poate servi drept marker în determinarea riscului viitor de evenimente cerebrovasculare la copiii cu infarcte cerebrale silențioase și dezvoltare normală;
 - k. În ischemie ameliorează toxicitatea (ischemia tranzitorie intensifică exprimarea genei BDNF în hipocamp și cortexul cerebral, mediat prin intermediul receptorilor pentru glutamat de tip NMDA și non-NMDA);
 - l. Previne moartea neuronală și dezvoltarea epilepsiei după ischemia cerebrală, care se asociază cu creșterea exprimării receptorului specific TrkB pentru BDNF și sinteza BDNF în formațiunea hipocampică și neocortex în urma crizelor epileptice;
 - m. Inhibă exprimarea enzimei neuronale responsabilă de sintetaza oxidului nitric, astfel susține supraviețuirea neuronilor și reduce volumul infarctului;
 - n. Stimulează debutul sanguin local (efectele BDNF asupra hemodinamicii au fost apreciate prin creșterea nivelului lui odată cu ameliorarea aspectului doplerografic).
3. *CNTF este o citokină pleiotropă cu efecte asupra multiplelor sisteme ale organismului, după cum urmează:*

a. Are rol de susținere a supraviețuirii celulelor nervoase din ganglionul ciliar, în sinteza proteinelor de fază acută Fos-Jun (prin activarea căii proteinkinazei activate de mitogeni) și în activarea transcripției genei peptidului intestinal vasoactiv (VIP);

b. Are rol în susținerea și promovarea diferențierii motoneuronilor, în special în neuronii lezați (tratamentul cu CNTF este capabil să salveze numărul și funcția motoneuronilor);

c. Are următoarele funcții pleiotrope pe mai multe țesuturi: protejează mușchii împotriva leziunilor, îmbunătățește supraviețuirea neuronală după leziuni; promovează diferențierea celulelor bipolare și celulelor gliale; îmbunătățește oligodendrogeneza; promovează proliferarea și diferențierea NSCs;

d. Îmbunătățește supraviețuirea neuronală și a celulelor salvate de la axotomie induse de moarte celulară programată și, de asemenea, joacă un rol important în plasticitatea neuronală în nucleul hipotalamo-supraoptic;

e. Concentrațiile mari de CNTF facilitează diferențierea celulelor gliale;

f. Activează zonele hipotalamice, cunoscute ca având efecte în reglementarea aportului alimentar și greutateii corporale, deoarece receptorii de leptină și complexul de receptori CNTF sunt strâns legați;

g. Are efecte diferite asupra NSCs, inclusiv proliferarea și diferențierea (atât CNTF exogen cât și cel endogen, promovează proliferarea NSCs), susținând oligodendrogeneza. Întreținerea NSCs ar putea fi îmbunătățită de două activități distincte biologice: de supraviețuirea celulară și autoreînnoire, care este susținută de FN (CNTF indus exogen promovează diviziunea simetrică celulară a NSCs și are capacitatea de autoreînnoire);

h. Poate media neurogenезa SNC indusă de stroke la adulți, având importanță în supraviețuirea și proliferarea NSCs, efectele neurogenetice fiind legate de sistemul dopaminergic (astrocitele care exprimă CNTF sunt localizate aproape de terminațiile dopaminergice, care influențează neurogenезa);

i. Este confirmat potențialul terapeutic de regenerare a creierului și de îmbunătățire a cogniției evocat de peptidele CNTF, participând activ la maturizarea spontană a NSCs/progenitoare, concluzia fiind că CNTF și peptidele ar putea fi agenți terapeutici promițători pentru tratarea bolilor SNC.

4. La sugari cu afecțiuni cerebrale perinatale HI și traumatice au loc următoarele procese:

a) Probele acumulate pledează în favoarea unei legături între concentrația BDNF și CNTF în serum și gradul tulburărilor neurodevelopmentale la copiii bolnavi (stări reziduale post-HI), în comparație cu cei sănătoși. Dezabilitățile neuropsihice și motorii de diferit grad corelează cu nivele scăzute de BDNF și CNTF;

b) S-a determinat că odată cu creșterea în grad a severității maladiei concentrațiile BDNF și CNTF scad direct proporțional vizavi de gradul de afectare. Valorile FN variază în funcție de vârstă, particularitățile individuale de dezvoltare și evoluția maladiei (o oscilație mai mare a valorilor FN s-a observat la copiii cu grad sever de afectare neurodevelopmentală);

c) S-a scos în evidență o corelație puternică inversă între nivelul BDNF (la 3 luni $r_{xy} = -0,923$; la 12 luni $r_{xy} = -0,895$) și CNTF (la 3 luni $r_{xy} = -0,966$; la 12 luni $r_{xy} = -0,956$), cu cât mai sever este gradul de afectare al SN cu atât mai scăzute vor fi nivelele serice BDNF și CNTF;

d) S-a observat o corelație directă pozitivă între nivelele BDNF și CNTF (la 3 luni $r_{xy} = 0,960$; la 12 luni $r_{xy} = 0,874$), nivelele scăzute ale BDNF și CNTF corelează cu severitatea procesului patologic;

e) S-a stabilit că concentrațiile joase de BDNF și CNTF sunt în relație indirectă cu gravitatea dezabilităților psihomotorii în perioada de recuperare la copiii care au suportat injurii severe ale SNC în perioada perinatală (atunci când BDNF și CNTF scade, crește și gravitatea tulburărilor motorii și cognitive etc.);

f) Probabilitatea dezvoltării sechelelor neurologice în lt.III este mai mare;

g) Presupunem că la acești copii se intensifică procesele de distrucție, se defavorizează supraviețuirea și diferențierea neuronilor, scade rezistența celulelor nervoase la leziunile induse de ischemie. Astfel se depreciază și metabolismul energetic și sinteza proteinelor (are loc moartea neuronilor), se mărește eliberarea de glutamat, care crește cascada ischemică în faza incipientă și mărește riscul de epileptogeneză;

h) Sugerăm că BDNF și CNTF sunt markeri importanți de apreciere a gradului de vulnerabilitate neuronală și predictorii pentru prognosticul sechelelor neurologice la distanță;

i) Creșterea concentrațiilor BDNF și CNTF odată cu vârsta (reieșind din rezultatele obținute) sugerează importanța lor în procesele de maturare, neurodezvoltare, plasticitate sinaptică și neurotrocitate, prin stimularea interacțiunilor neuronale și gliale și ameliorarea nivelului de dezvoltare motorie și psihologică a copilului (în special centrele responsabile de dezvoltarea motricității, limbajului, comportamentului, emoțiilor etc.);

î) Aceste observații dictează ipoteza că administrarea de FN exogeni, care intensifică înmugurirea axonilor și dendritelor, reorganizarea structurală și funcțională în substanță albă și cenușie, pot intensifica recuperarea funcțională după ischemiile cerebrale;

j) Condiția cea mai favorabilă este: căutarea unor medicamente cu proprietăți neuroprotectoare primare și secundare printre gama de preparate cu proprietăți neurotrofice distincte (care ar regla expresia genelor acestor neurotrofine), precum și utilizarea tuturor mijloacelor de reeducare a persoanelor cu dizabilități la etape precoce și oferirea posibilităților de integrare în societate a acestor persoane;

k) Cu toate acestea, în ciuda semnificației sale clinice, mecanismele de neuroprotecție a CNTF și BDNF în diverse stări patologice și nivelul de dovezi științifice rămâne limitat. Persistă dificultăți metodologice (cost) și dimensiuni mici ale eșantioanelor de studii disponibile;

l) Sugerăm că au fost observate rezultate promițătoare la administrarea BDNF și CNTF, se mai întâlnesc probleme de discordanță și adesea de neînving atunci când se ajunge la aplicarea clinică (mai multe studii experimentale constată că administrarea unui exces de FN protejează țesuturile cerebrale sensibile contra leziunilor, ajută la hrănirea celulelor cerebrale, la creșterea volumului hipocampic, generând noi neuroni și înmulțind numărul de celule gliale);

m) Este bine de proiectat studii experimentale mai ample, necesare pentru a consolida generalizarea concluziilor și pentru a înțelege mai bine mecanismele de intervenție legate de plasticitatea creierului la copii cu leziuni cerebrale;

n) Beneficiile acestei practici se vor resimți la nivelul sinapselor și neuronilor întregului creier, realizând o îmbunătățire a funcției cognitive și motorii.

ÎNCHEIERE

Investigațiile moderne au schimbat progresiv procesul de diagnostic în domeniul patologiei SNC la copii, depășind esențial celelalte domenii ale pediatriei. În prezent, dispunem de un șir de metode neinvazive de diagnostic și beneficiem de un bogat complex de utilaj performant. Toate metodele de explorare utilizate pentru confirmarea diagnosticului neurologic se pot efectua la orice vârstă, începând cu perioada de n.n. În funcție de necesitate sunt indicate *radiografia craniului*, care poate aduce informații referitoare la forma și mărimea lui, starea fontanelor și suturilor etc.; *ultrasonografia (ecografia transfontanelară)* efectuată prin FA, care poate sugera prezența anomaliilor de dezvoltare a creierului, hemoragiilor intraventriculare, hidrocefaliei etc.

În unele cazuri, se consideră că nu trebuie să se insiste asupra necesității analizei LCR obținută prin puncție lombară, puncție suboccipitală sau puncție ventriculară și nici asupra informațiilor care pot fi obținute din efectuarea examenului oftalmoscopic. EEG, însă, rămâne în continuare o investigație de valoare în diagnosticul diverselor tipuri de epilepsie. Alte date necesare pentru evidențierea posibilelor semne de localizare solicită investigații suplimentare.

În cazurile neconcludente se vor utiliza cele mai moderne metode de diagnostic: CT și IRM cerebrală. Aceste investigații au o valoare net superioară față de oricare dintre metodele anterior citate. Imaginile obținute dau posibilitate să fie diagnosticate cu mai multă precizie unele boli suspectate. Metodele imagistice permit vizualizarea malformațiilor craniene, hemoragiilor sub- și epidurale, abceselor cerebrale, calcificărilor intracraniene, zonelor de edem cerebral sau de glioză cerebrală, hemoragiilor intraparenchimatoase, zonelor de infarct cerebral etc.

CT este de neînlocuit în diagnosticul tumorilor cerebrale (se apreciază localizarea, densitatea, precum și originea tumorii).

IRM (metodă de alegere în investigarea SNC) permite vizualizarea structurilor anatomiche și asigură o perfectă demarcare între substanța albă și cea cenușie a creierului. Pot fi recunoscute și alte patologii intracerebrale neidentificate.

Potențialele evocate (metodă de apreciere a activității electrice a căilor nervoase ale auzului, văzului și sensibilității corporale) se utilizează pentru detectarea tulburărilor vizuale sau auditive subtile, inclusiv la n.n. și sugarul mic care nu cooperează.

Alte metode care pot fi utilizate în domeniul neurologiei pediatrice sunt:

- *Angio-CT* (permite diagnosticul AVC ischemice în primele 2-6 ore și este utilă în diferențierea unor tumori cerebrale de AVC „tumor-like”);
- *IRM de perfuzie (PWI)* (măsoară volumul și fluxul sanguin capilar, arată zona tumorală cu potențial malign maxim, evaluează răspunsul terapeutic al proceselor cerebrale);
- *IRM de difuzie (DWI)* (se bazează pe tehnica de măsurare a difuziei apei în țesuturi, permite diferențierea tumorilor maligne de cele benigne etc.);
- *Susceptibilitate magnetică (SWI)* (tehnica neuroimagică ce folosește diferențele de susceptibilitate magnetică a diferitor componente cerebrale pentru a îmbunătăți contrastul leziunilor subcorticale cu semnal slab, detectează microcalcifierile și microhemoragiile intraparenchimatoase, evidențiază tumori cerebrale);

- *Spectroscopia IRM (HMRS)* (detectează metaboliții celulari drept biomarkeri ai leziunilor tumorale, apreciază evoluția tumorilor cerebrale și răspunsul celulelor tumorale la terapia oncologică, precum și diagnosticul diferențial al tumorilor cerebrale cu bolile metabolice „tumor-like”);
- *Diffusion tensor imaging (DTI) și DTT-Tractography* (se bazează pe „reconstrucția” fibrelor nervoase folosind imaginile de difuzie, face posibilă investigarea tracturilor neuronale și conexiunilor din regiunile corticale și subcorticale. Aceasta este o metodă utilă în depistarea și evaluarea AVC, traumatismelor cerebrale, tumorilor cerebrale, inflamațiilor, sclerozei multiple etc.);
- *PET, CT cu fluorodezoxiglucoză (FDG) (tomografie pe bază de pozitroni)* (FDG-6-fosfat se acumulează intracelular și este fluorescent datorită radionuclidului fluor-18, poate determina rapiditatea cu care cresc celulele tumorale, evidențiază leziunile metabolice, precum și apreciază modul în care tumoarea răspunde la tratament).

La copiii cu afecțiuni nediagnosticate, investigațiile instrumentale și de laborator asigură o modalitate eficientă de screening. Utilizarea acestora depinde de accesibilitate și cost.

Investigațiile paraclinice trebuie totdeauna efectuate în corelație cu anamnestical bolii, eventual cu cel vital, cu antecedentele heredo-colaterale și observațiile clinice pentru a confirma ipoteza diagnosticului clinic. Prezența deficienței mentale în asociere cu „trăsăturile dismorfice” și/sau cu un context malformativ impune consultul geneticianului.

Totodată, metodele moderne nu exclud metoda clinică care rămâne de bază în investigarea copilului cu probleme de sănătate, urmând cele mai importante etape: anamneza, examenul nervilor cranieni, sensibilității, motricității, reflexelor etc., de asemenea și examenul fundului de ochi, LCR, examenele electro-fiziologice. În caz de necesitate se efectuează biopsia musculară, examenele neuro-genetice, psihologice etc.

Simptomele neurologice principale sugestive pentru o suferință cerebrală la sugar și copilul mic sunt tulburările de tonus asociate sau nu cu un deficit motor, anomaliile reflexelor, tulburările de comunicare, comportamentale, cognitive, de adaptare socială. Pentru aprecierea dezabilităților neurodevelopmentale există mai multe teste. Vom menționa testul DENVER II, care oferă o impresie clinică asupra dezvoltării generale a copilului, la fel și evaluările screening după Amiel-Tison și Gosselin, care ne ajută în diagnosticarea problemelor neurologice la sugari și copiii mici. Metodele propuse ne vor fi de folos la depistarea precoce a maladiilor neurologice și la prevenirea invalidității la copii.

Alături de medicina practică întotdeauna a fost și rămâne neuroștiința. Descoperirile din acest domeniu în ultimii ani au devenit fascinante. Studiile de viitor vor permite înțelegerea aprofundată a mecanismelor unor boli și a metodelor de intervenție precoce.

Este important ca medicii de specialitate să manifeste rigurozitate, exigență, conștiinciozitate, atenție, delicatețe în munca cu copilul și familia lui și să aplice adecvat posibilitățile oferite de medicina modernă, deoarece tratamentul handicapului neuropsihic și motor în perioada de sugar este cu mult mai eficient și mai econom decât intervenția în perioada preșcolară și școlară.

**EVALUARE NEUROLOGICĂ DE LA 0 LA 2 ANI
DUPĂ AMIEL-TISON ȘI GOSSELIN**

Numele și prenumele _____ Data nașterii _____
 Numele mamei _____ Vârsta de gestație _____
 Numărul fișei _____
 Sex _____

Examen	Data examenului	Vârsta	Vârsta corectată	Comentarii			
1-9 luni							
I	1-3 luni						
II	4-6 luni						
III	7-9 luni						
10-24 luni							
IV	10-12 luni						
V	13-18 luni						
VI	20-24 luni						
Antecedente		Mama		Tata			
Data nașterii							
Perimetrul cranian							
Studii							
Ocupație							
Creștere	dimensiune	+ 2 DS	> 2 DS	< 2 DS	Discordanța PC/lungime		
1-9 luni							
I	Perimetru cranian	cm	0	2	2	PC concordant	0
	Lungime	cm	0	X	X	PC excesiv	X
	Greutate	g	0	X	X	PC deficitar	X
II	Perimetru cranian	cm	0	2	2	PC concordant	0
	Lungime	cm	0	X	X	PC excesiv	X
	Greutate	g	0	X	X	PC deficitar	X
III	Perimetru cranian	cm	0	2	2	PC concordant	0
	Lungime	cm	0	X	X	PC excesiv	X
	Greutate	g	0	X	X	PC deficitar	X
10-24 luni							

IV	Perimetru cranian	cm	0	2	2	PC concordant	0
	Lungime	cm	0	X	X	PC excesiv	X
	Greutate	g	0	X	X	PC deficitar	X
V	Perimetru cranian	cm	0	2	2	PC concordant	0
	Lungime	cm	0	X	X	PC excesiv	X
	Greutate	g	0	X	X	PC deficitar	X
VI	Perimetru cranian	cm	0	2	2	PC concordant	0
	Lungime	cm	0	X	X	PC excesiv	X
	Greutate	g	0	X	X	PC deficitar	X

Creșterea perimetrului cranian de la 0 la 2 ani (examenul I - VI)

Regulată	0
Deficitară fără recuperare	X
Deficitară cu recuperare	X
Excesivă	X

Probleme de sănătate	I	II	III	IV	V	VI
Deficit sever de refracție și/sau retinopatie						
Deficit auditiv de transmisie						
Boală pulmonară cronică						
Boli digestive cronice						
Deficit de creștere						
Malformații						
Altele, Precizați						
Examen cranian	I	II	III	IV	V	VI
Șunt ventriculo-peritoneal						
Absent	0	0	0	0	0	0
Prezent	x	x	X	x	X	x
Fontanela anterioară						
Deschisă	0	0	X	X	X	
Închisă	2	2	X	x	X	
Încălecare a suturilor (burelet)						
Temporoparietală (scuamoasă)	1	1	1	1	1	1
Metopică	1	1	1	1	1	1
Coronală	1	1	1	1	1	1
Sagitală	1	1	1	1	1	1
Occipitală	1	1	1	1	1	1

Forma craniului						
Normală	0	0	0	0	0	0
Anormală (precizați)	x	x	X	x	X	X
Examen neurosenzorial	I	II	III	IV	V	VI
Funcție auditivă						
Normală	0	0	0	0	0	0
Deficit moderat	1	1	1	1	1	1
Deficit sever	2	2	2	2	2	2
Funcție vizuală și semne oculare						
Fixare, urmărire vizuală						
Urmărește cu ușurință	0	0	0	0	0	0
Urmărire discontinuă și dificilă	1	1	1	1	1	1
Fixare absentă	2	2	2	2	2	2
Nistagmus						
Absent	0	0	0	0	0	0
Prezent	2	2	2	2	2	2
Mișcări ale globilor oculari						
Coordonate	0	0	0	0	0	0
Eratice	2	2	2	2	2	2
Strabism						
Absent	0	0	0	0	0	0
Prezent	2	2	2	2	2	2
Semnul apusului de soare						
Absent	0	0	0	0	0	0
Prezent	2	2	2	2	2	2
Teste diagnostice: Auditiv, Vizuale						
Observații și date de anamneză	I	II	III	IV	V	VI
Convulsii						
Absente	0	0	0	0	0	0
Convulsii focale și/sau bine controlate	1	1	1	1	1	1
Crize prelungite și repetate	2	2	2	2	2	2
Convulsii febrile	x	x	x	x	x	X
Nivel de activitate și atenție						
Normal pentru vârstă	0	0	0	0	0	0
Deficit moderat	1	1	1	1	1	1
Deficit sever	2	2	2	2	2	2
Hiperexcitabilitate						
Absența semnelor	0	0	0	0	0	0

Compatibile cu o viață normală	1	1	1	1	1	1	1
Incontrolabilă	2	2	2	2	2	2	2
Calendar motor (se scrie clar vârsta de achiziție)							
Controlul capului				Luni			
Apărut înainte de 4 luni							0
Apărut în cursul celei de-a cincea sau a celei de-a șasea luni							1
Apărut după 6 luni sau absent după 6 luni							2
Statul în șezut				Luni			
Apărut înainte de 9 luni							0
Apărut în cursul celei de-a noua sau celei de-a zecea luni							1
Apărut după 12 luni sau absent după 12 luni							2
Mers independent				Luni			
Apărut înainte de 18 luni							0
Apărut între 18-24 luni							1
Apărut după 24 luni sau absent după 24 luni							2
Introducerea unui cub într-un recipient (prin imitare)				Luni			
Apărut înainte de 10 luni							0
Apărut între 11 și 14 luni							1
Apărut după 14 luni sau absent după 14 luni							2
Prinderea unei granule (pensă police-index subterminală sau terminală)				Luni			
Apărută înainte de 12 luni							0
Apărută între 13 și 15 luni							1
Apărută după 15 luni sau absentă după 15 luni							2
Construcția unui turn din 3 cuburi (imitare)				Luni			
Apărută înainte de 21 luni							0
Apărută între 22 și 24 luni							1
Apărută după 2 ani sau absentă după 2 ani							2
Inele secante (prin imitare începând de la 5 ani)				Ani			
Reușită imediată							0
Răspuns ezitant							1
Eșec							2

Tonus muscular	D	Examen 1 (1-3 luni)			Examen 2 (4-6 luni)			Examen 3 (7-9 luni)		
		unghi/ poziție	norma	cod	unghi/ poziție	norma	cod	unghi/ poziție	norma	cod
Membre superioare										
Eșarfa	D		1	0		1	1		1	2
			2	0		2	0		2	0
			3	2		3	0		3	0
			AR*	2		NR*	2		NR*	2

	S		1	0		1	1		1	2
			2	0		2	0		2	0
			3	2		3	0		3	0
			AR*	2		NR*	2		NR*	2

Membre inferioare

Aduc-tori	S + D							$\geq 100^\circ$	0	
			$\geq 40^\circ$	0		$\geq 70^\circ$	0	$80^\circ-90^\circ$	1	
			$\leq 30^\circ$	1		$\leq 60^\circ$	1	$\leq 80^\circ$	2	
			AR*	2		NR*	2	AR*	2	
Popli-teu	D							$\geq 110^\circ$	0	
			$\geq 80^\circ$	0		$\geq 80^\circ$	0	$80^\circ-100^\circ$	1	
			$\leq 70^\circ$	1		$\leq 90^\circ$	1	$\leq 80^\circ$	2	
			AR*	2		NR*	2	NR*	2	
	S								$\geq 110^\circ$	0
			$\geq 80^\circ$	0		$\geq 80^\circ$	0	$80^\circ-100^\circ$	1	
			$\leq 70^\circ$	1		$\leq 90^\circ$	1	$\leq 80^\circ$	2	
			AR*	2		NR*	2	NR*	2	

Dorsiflexia piciorului

Lent

	D				$\leq 80^\circ$	0		$\leq 80^\circ$	0
--	---	--	--	--	-----------------	---	--	-----------------	---

	S				$90^\circ-100^\circ$	1		$90^\circ-100^\circ$	1
					$\geq 110^\circ$	2		$\geq 110^\circ$	2
					$\leq 80^\circ$	0		$\leq 80^\circ$	0
					$90^\circ-100^\circ$	1		$90^\circ-100^\circ$	1
					$\geq 110^\circ$	2		$\geq 110^\circ$	2

Rapid

	D				identică	0		identică	0
					St. fazic	1		St. fazic	1
					St. tonic	2		St. tonic	2
	S				identică	0		identică	0
					St. fazic	1		St. fazic	1
					St. tonic	2		St. tonic	2

Comparare a hemicorpului drept sau stâng în limitele zonei normale

Comparabilă				0			0
Dreapta mai tonică				1			1
Stânga mai tonică				1			1

NR - nu opune rezistență

Tonus muscular pasiv (continuare)	I (1-3 luni)	II (4-6 luni)	III (7-9 luni)
Axa corporală			
Extensie dorsală			

Absentă sau minimă	0	0	0			
Moderată	0	0	0			
Majoră (opistotonus)	2	2	2			
Flexie ventral						
Moderată	0	0	0			
Absentă sau minimă	1	1	1			
Nelimitată (păpușă de cârpă)	2	2	2			
Comparare a curburilor						
Flexia ≤ extensia	0	0	0			
Flexia > extensia	1	1	1			
Flexie și extensie excesive	2	2	2			
Activități motorii						
Față						
Expresie facială						
Variată, simetrică	0	0	0			
Insuficientă	1	1	1			
Gângurit						
Absent	X	X	X			
Prezent	X	X	X			
Paralizie facială						
Absentă	0	0	0			
Prezentă partea	2	2	2			
Mișcări anormale ale gurii/limbii						
Absente	0	0	0			
Prezente de precizat	2	2	2			
Membre						
Motricitate voluntară (cantitativ și calitativ)						
Armonioasă și variată	0	0	0			
Insuficientă, dizarmonică stereotipă	1	1	1			
Cvasiabsentă și/sau foarte dizarmonică	2	2	2			
Mișcări ale degetelor						
	D	S	D	S	D	S
Mișcări ale degetelor prezente	0	0	0	0	0	0
Pumn închis în mod constant	1	1	2	2	2	2
Police inactiv	2	2	2	2	2	2
Reflexe și reacții posturale						
Reflexe primare						
Supt						
Prezent	0	0	0			
Insuficient	1	1	1			
Absent sau totalmente ineficient	2	2	2			
Moro						
Prezent	0	X	2			
Absent	2*	X	0			

Agățare			
Prezent	0	X	2
Absent	2*	X	0
Mers automat			
Prezent	0	X	2
Absent	2*	X	0
Reflex tonic asimetric al cefei			
Prezent	X	X	2
Absent	X	X	0
Asimetrie D-S – se indică partea deficitară			

*Aceste itemuri sunt codificate cu 2 în cazul prezenței și a altor semne de depresie a SNC

Reacții de protecție						
Împingere laterală din șezut	D	S	D	S	D	S
Prezentă					0	0
Incompletă-absentă					X	X
Parașută anterioară						
Prezentă					0	0
Absentă					X	X
Reflexe osteotendinoase						
Reflex rotulian	D	S	D	S	D	S
Normal	0	0	0	0	0	0
Extrem de viu, clonii	X	X	X	X	X	X
Difuz	X	X	X	X	X	X
Absent	2	2	2	2	2	2
Anomalii neuromotorii calitative și deformări secundare			I (1-3 luni)	II (4-6 luni)	III (7-9 luni)	
Candelabru (D + S)						
Absent			0	0	0	
Prezent și fixat			X	X	X	
Menținerea capului spre posterior de axul corpului						
Absența anomaliei			0	0	0	
Menton spre anterior, capul spre posterior			X	X	2	
Control al capului – prezența oboselii						
Absența anomaliei			0	0	0	
Prezența oboselii			X	X	2	
Stat în șezut						
Absența anomaliei					0	
Eșec (cade) spre anterior (hipotonie globală)					X	
Eșec (cade) spre posterior (hipertonie a extensorilor)					1	
Stațiune bipedă (în picioare)						

Prezentă	0	0	0
Absentă	2	2	2
Deformare de membre inferioare			
Absența deformării	0	0	0
Poziție în foarfece	2	2	2
Mișcări involutare			
Absente	0	0	0
Prezente (de precizat)	2	2	2
Rezistență la manipulare lentă			
Mobilizare ușoară	0	0	0
Impresie de țevă de plumb	2	2	2
Distonie			
Absentă	0	0	0
Prezentă	2	2	2

Tonus		Examen IV (10-12 luni)			Examen V (13-18 luni)			Examen VI (18-24 luni)		
		unghi/ poziție	norma	cod	unghi/ poziție	norma	cod	unghi/ poziție	norma	cod
Membre superioare										
Eșarfa	D		2 sau 3	0		2 sau 3	0		2 sau 3	2 sau 3
			1	2		1	2		1	2
			NR*	X		NR*	X		NR*	2
	S		2 sau 3	0		2 sau 3	0		2 sau 3	2 sau 3
			1	2		1	2		1	2
			NR*	x		NR*	X		NR*	2
Membre inferioare										
Aductori	S + D		$\geq 110^\circ$	0		$\geq 110^\circ$	0		$\geq 110^\circ$	0
			80°- 100°	1		80°- 100°	1		80°- 100°	1
			$\leq 70^\circ$	2		$\leq 70^\circ$	2		$\leq 70^\circ$	2
			NR*	x		NR*	x		NR*	x
Popliteu	D		$\geq 110^\circ$	0		$\geq 110^\circ$	0		$\geq 110^\circ$	0
			90°- 100°	1		90°- 110°	1		90°- 100°	1
			$\leq 80^\circ$	2		$\leq 80^\circ$	2		$\leq 80^\circ$	2
	S		$\geq 110^\circ$	0		$\geq 110^\circ$	0		$\geq 110^\circ$	0
			90°- 110°	1		90°- 110°	1		90°- 100°	1
			NR*	x		NR*	x		NR*	x

			< 80°	2		< 80°	2		< 80°	2
			NR*	x		NR*	x		NR*	x
Dorsiflexia piciorului										
Lent										
	D		< 80°	0		< 80°	0		< 80°	0
			90°-100°	1		90°-100°	1		90°-100°	1
			≥ 110°	2		≥ 110°	2		≥ 110°	2
	S		< 80°	0		< 80°	0		< 80°	0
			90°-100°	1		90°-100°	1		90°-100°	1
			≥ 110°	2		≥ 110°	2		≥ 110°	2
Rapid										
	D		identică	0		identică	0		identică	0
			Str fazic	1		Str fazic	1		Str fazic	1
			Str tonic	2		Str tonic	2		Str tonic	2
	S		identică	0		identică	0		identică	0
			Str fazic	1		Str fazic	1		Str fazic	1
			Str tonic	2		Str tonic	2		Str tonic	2
Comparare a hemicorpului drept sau stâng, chiar în limitele zonei normale										
Comparabilă			0			0				0
Dreapta mai tonică			1			1				1
Stânga mai tonică			1			1				1

NR – nu opune rezistență

Tonus muscular pasiv (continuare)	Examen IV (10-12 luni)	Examen VI (18-24 luni)
Axa corporal		
Extensie dorsal		
Absentă sau minimă	0	0
Moderată	0	0
Majoră (opistotonus)	2	2
Flexie ventral		
Moderată	0	0
Absentă sau minimă	1	1
Nelimitată (păpușă de cârpă)	2	2

Comparare a curburilor						
Flexia \geq extensia	0					0
Flexia < extensia	1					1
Flexie și extensie excesive	2					2
Activități motorii						
Față						
Expresie facială						
Variată, simetrică	0					0
Insuficientă	1					1
Gângurit						
Absent	X					0
Prezent	X					1
Paralizie facială						
Absentă	0					0
Prezentă (pe ce parte)	2					2
Mișcări anormale ale gurii/limbii						
Absente	0					0
Prezente (de precizat)	2					2
Membre						
Motricitate voluntară (cantitativ și calitativ)						
Armonioasă și variată	0					0
Insuficientă, dizarmonică stereotipă	1					1
Cvasiabsentă și/sau foarte dizarmonică	2					2
Mișcări ale degetelor						
	D	D	D	S	D	S
Mișcări ale degetelor prezente	0	0	0	0	0	0
Pumn închis în mod constant	2	2	2	2	2	2
Police inactive	2	2	2	2	2	2
Reflexe și reacții posturale						
Reflexe primare						
Reflex tonic asimetric al cefei						
	D	S	D	S	D	S
Absent	0	0	0	0	0	0
Prezent	2	2	2	2	2	2
Asimetric D-S (se indică partea deficitară)						

* Aceste itemuri sunt codificate cu 2 în cazul prezenței și a altor semne de depresie a SNC

Reacții de protecție					
Împingere laterală din șezut	D	S	D	S	D
Prezentă	0	0	0	0	0
Încompletă	1	1	1	1	1
Absentă	2	2	2	2	2
Parașută anterioară					
Prezentă	0	0	0	0	0

Incompletă	1	1	1	1	1
Absentă	2	2	2	2	2
Reflexe osteotendinoase					
Reflex rotulian	D	S	D	S	D
Normal	0	0	0	0	0
Extrem de viu, clonii	X	X	X	X	X
Difuz	X	X	X	X	X
Absent	2	2	2	2	2
Anomaliu neuromotorii calitative și deformări secundare			Examen IV (10-12 luni)	Examen V (13-18 luni)	Examen VI (18-24 luni)
Candelabru (D + S)					
Absent			0	0	0
Prezent și fixat			X	X	X
Menținerea capului spre posterior de axul corpului					
Absența anomaliei			0	0	0
Menton spre anterior, capul spre posterior			2	2	2
Control al capului – prezența oboselii					
Absența anomaliei			0	0	0
Prezența oboselii			2	2	2
Stat în șezut imposibil					
Absența anomaliei			0	0	0
Eșec (cade) spre anterior (hipotonie globală)			1	2	2
Eșec (cade) spre posterior (hipertonie a extensorilor)			2	2	2
Stat în șezut – prezența oboselii					
Absența anomaliei			0	0	0
Prezența oboselii			X	2	2
Stațiune bipedă (în picioare)					
Prezentă			0	0	0
Absentă			2	2	2
Deformare de membre inferioare					
Absența deformării			0	0	0
Poziție în foarfecă			2	2	2
Mișcări involuntare					
Absente			0	0	0
Prezente (de precizat)			2	2	2
Rezistență la manipulare lentă					
Mobilizare ușoară			0	0	0
Impresie de leavă de plumb			2	2	2

Distonie			
Absentă	0	0	0
Prezentă	2	2	2

Fișă de sinteză

Categorii neuromotorie					
Spectru de semne neuromotorii/ cranine la 2 ani	Evoluție funcțională				
PC incapacitantă PC minoră Triadă simptomatică. Semne izolate Nici un semn	An	3	4	5	6
	Achizițiile mersului				
	Scor GMFCS				
	Scor MACS				
PC incapacitantă (fără mers independent la 2 ani) după varietate:					
Topografică					
Simptomatică					
Alte funcții cerebrale - categorizare bazată pe evaluările complementare (definită după standardele de teste utilizate)					
	Limite normale	Deficiență			
		Ușoară	Modera- rată	Severă	
Funcție intelectuală					
Funcție vizuală de origine centrală					
Funcție auditivă					
Comunicare					
Comportament/atenție					
Prezența epilepsiei	Controlată				
Altă patologie decât cea neurologică (descriere)					
Creștere somatică					
Funcție respiratorie					
Funcție digestivă					
Retină					
Altele					
Condiții sociofamiliale					
Favorabile					
Nefavorabile					
Total nefavorabile					

Indicații de ecografie transfontanelară la 40 de săptămâni vârstă corectată

Categorie	Risc
Nou-născuți prematuri cu VG mai mică de 32 de săptămâni și/sau GN mai mică de 1500g.	Semne tardive ale unor leziuni cerebrale (dilatație ventriculară ex vacuo și/sau dilatație a fisurii interemisferice) posibilitatea de evoluție a leziunilor de hemoragie cerebrală și leucomalacie.
Ecodensități periventriculare prezente la externare, ecodensități anormale periventriculare neomogene prezente la una din examinările anterioare.	Posibil LPV.
Alte leziuni ale parenchimului cerebral (de exemplu infarct hemoragic parenchimos periventricular, infarct arterial, leziuni la nivelul ganglionilor bazali, abcese cerebrale, leziune hipoxic-îschemică cerebrală extinsă).	Pot evolua în perioada neonatală spre leziuni de infarct extinse, leziuni porencefalice, leziuni care influențează decizia terapeutică ^[160,170] .
Hemoragie intraperiventriculară stadiu III Volpe și/sau infarct hemoragic periventricular și/sau dilatație ventriculară post-hemoragică care necesită tratament.	Pot evolua către hidrocefalie și/sau distrugerii ale substanței cerebrale.

INSTRUCȚIUNI PENTRU ADMINISTRARE

1. Încretați și faceți copilul să zămbescă zăbind dumneavoastră zîmbire și vorbindu-i sau făcându-i cu mâna. Nu atingeți copilul.
2. Copilul trebuie să-și prescriească ritmul citirea secundă.
3. Părintele poate ajuta la ghidarea porușei de dinți sau la dispoziția jăstăci de dinți pe pănușă.
4. Copilul nu trebuie respărat să poșă să își lege șnururile la pantofii sau să-și încheie răsăduri ori fermășuri de la spății.
5. Mișcăți ghemotocul de apă înfățișat sub forma unui arc de cerc, dintr-o parte către cealaltă, la aproximativ 20 de centimetri deasupra feței copilului.
6. Promovează itemul dacă apucă zornătoarea atunci cînd îi sunt alinate vîrțile degetelor sau două palmei.
7. Promovează itemul dacă încercă să vadă unde s-a dus ghemotocul. Ghemotocul de apă ar trebui sășădă să cadă repede din aria vizuală a copilului. Fără ca examinătorul să facă vreo mișcare a brațului.
8. Copilul trebuie să transfere cubul dintr-o mîină în alta fără a-și folosi capul, gura sau masa.
9. Promovează itemul dacă ridică stăfida cu oricare parte a degetului mare și a arătătorului.
10. Lîna poate veni cu 30 de grade sau mai puțin de la zona examinătorului.
11. Strîngeți pumnul cu vârful degetului mare îndreptat în sus și mișcați doar din deget. Copilul promovează itemul dacă întinde gessut și cu mișcă vron alt deget. În atare de degetul mare.



12. Promovează itemul pentru orice formă închisă. Are ochii la item pentru orice mișcare circulară continuă.



13. Care linie este mai lungă? (Nu mai mare.) Răsturnat hîrtia cu susul în jos și repetați. (Promovează pentru 3 reușite din 3, sau 5 reușite din 5 încercări.)



14. Promovează itemul dacă liniile se intersectează strîns în apropierea mijlocului lor.



15. Lăsați copilul să exploreze pătratul mai înti. Dacă eguesăți, demonștrați.

Atunci cînd administrați 12, 14, și 15, nu numiți formele. Nu demonștrați 12 și 14.

16. Atunci cînd scoarți, fiecare pereche (2 mîini, 2 picioare, etc.) se consideră ca o parte.
17. Plasati un singur cub în cană și scutiți ușor lîngă urechea copilului, dar în afara ariei vizuale a stomului. Repetați pentru cealaltă ureche.
18. Indicați imaginea, și solicitați copilului să o denumescă. (Nu de acordă puncte doar pentru sunes.) Dacă mai puțin de 4 imagini sînt denumite corect, rugați copilul să indice imaginea pe măsură ce denumirea acestora este rostită de examinător.
19. Folosiți păpușă, apuneți copilului: Arată-mi nasul, ochii, urechiă, gura, mîinile, picioarele, burta, părul. Promovează itemul cu 6 reușite din 8 încercări.



20. Folosiți imaginile, solicitați copilului următoarele informații: Care dintre ele zboară? ... mișcă? ... vorbește? ... lîță? ... galopază? Promovează itemul cu 2 reușite din 5 încercări, 4 reușite din 5 încercări.
21. Întrebați copilul: Ce faci atunci cînd ești răcit? ... oșorî? ... înfometat? Promovează itemul cu 2 reușite din 3 încercări, 3 reușite din 3 încercări.
22. Întrebați copilul: Ce faci cu o oșășă? La ce folosești un scoar? La ce folosești un creion? Cuvintele reprezentînd acțiunile trebuie incluse în răspunsuri.
23. Copilul promovează itemul dacă eșesă corect și spune cîte cuburi sînt pe hîrtie. (1, 5).
24. Spuneți copilului: Așeză cubul pe masă, sub masă, în fața mea, sau în spatele mea. Promovează itemul cu 4 reușite din cele 4 încercări. Nu ajutați copilul indicînd, mișcînd capul sau ochii.
25. Întrebați copilul: Ce este o mîngă? ... un lac? ... un birou? ... o casă? ... o banană? ... o draperie? ... un gard? ... tavana? Promovează itemul dacă definește termenii precizînd utilizarea, forma, materialul din care este făcut, sau categoria generală (cum ar fi banana este un fruct, nu doar bărbăni). Promovează itemul cu 5 reușite din 8 încercări, 7 reușite din 8 încercări.
26. Întrebați copilul: dacă un cai este mare, un șoarece este ____? Dacă focul este fierbinte, atunci gheșă este ____? Dacă soarele strălucește în timpul zilei, luna strălucește în timpul ____? Promovează itemul pentru 2 reușite din cele 3 încercări.
27. Copilul poate folosi ca sprijin doar peretele sau o bancăstradă, dar nu o persoană. Nu are voie să se lîrăcă.
28. Copilul trebuie să arunce mîngă cu o mișcare de sus în jos (de peste umăr, cu braț) la o distanță de cel puțin 1 metru (90 centimetri) și cu o precizie de o lungime de braț în jurul locului unde se află examinătorul.
29. Copilul trebuie să realizeze săritura din picioare (fără avînt), amplu, peste lîțimea urei; col de hîrtie (aproximativ 21 centimetri).
30. Spuneți copilului să meargă în amă dreaptă, apăsînd călcîiul unui picior în prelunginea vîrfului celuilalt picior. Ia o distanță de cel puțin 2,5 centimetri. Examinătorul poate demonștra.
31. În al doilea an, jumătatea din copii normali nu se conformăază cerințelor.

OBSERVAȚII:

BIBLIOGRAFIE

1. Aahwal S., et al. Practice Parameter: Diagnostic assessment of the child with cerebral palsy. In: *Neurology*, 2004, vol. 62, p. 851-863.
2. Abdallah M. W., et al. Neonatal levels of neurotrophic factors and risk of autism spectrum disorders. In: *Acta Psychiatr Scand*, 2013, vol. 128, p. 61-69.
3. Afify E.M., et al. Brain derived neurotrophic factor (BDNF), and neurotrophin 3 (NT3) levels in newborn cord sera. *Alex J Pediatr*, 2005, vol.19, p.159-163.
4. Ahl L. E., et al. Functional therapy for children with cerebral palsy: an ecological approach. In: *Developmental Medicine and Child Neurology*, 2005, vol. 47, no. 9, p. 613-619.
5. Aicardi J. The agyria-pachygyria complex: a spectrum of cortical malformations. In: *Brain Develop*, 1991, vol. 13, p.1-8.
6. Aicardi J. *Diseases of the Nervous System in Childhood*. Mac Keith Press, 1998. 1408 p.
7. Aisenson M. R. Closing of the anterior fontanelle. In: *Pediatrics*, 1950, vol.6, p. 223-226.
8. Ali A., et al. Changes in plasma Brain-derived neurotrophic factor (BDNF) levels induced by methylphenidate in children with Attention deficit-hyperactivity disorder (ADHD). In: *Progress in Neuro-Psychopharmacology & Biological Psychiatry*, 2013, vol. 47, p.20-24.
9. Allen M. C. Developmental outcome and follow up of the small for gestational age infant. In: *Semin Perinatol*, 1984, vol. 8, p. 123-156.
10. Altman N. R., Naidich T. P., Braffman B. H. Posterior fossa malformations. In: *Am J Neuroradiol*, 1992, vol. 13, p. 691-724.
11. American Academy of Pediatrics and The American College of Obstetricians and Gynecologists: *Guidelines for Perinatal Care*. 5th Ed Elk Grove Village and Washington DC, AAP and ACOG 2002, pp. 199-201; 378-379.
12. Screening examination of premature infants for retinopathy of prematurity. American Academy of Pediatrics, American Association for Pediatric Ophthalmology and Strabismus, American Academy of Ophthalmology. In: *Pediatrics*, 2006, vol. 117, no. 2, p. 572-576.
13. Organizational Principles to Guide and Define the Child Health Care System and/or Improve the Health of All Children. American Academy of Pediatrics, Committee on Fetus and Newborn: *Age Terminology During the Perinatal Period*. Policy Statement. In: *Pediatrics*, 2004, vol. 114, no. 5, p.1362-1364.
14. Recommendations for preventive pediatric health care. American Academy of Pediatrics. Committee on Practice and Ambulatory Medicine. In: *Pediatrics*, 2000, vol. 105, p. 645-646.
15. The treatment of neurologically impaired children using patterning. American Academy of Pediatrics: Committee on Children with Disabilities. In: *Pediatrics*, 1999, vol. 104, p. 1149-1151.
16. <http://www.autismspeaks.org/what-autism/diagnosis/dsm-5-diagnostic-criteria>.
17. Diagnostic criteria for autistic disorders. From the Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders. American Psychiatric Association. Appendix A: DSM-IV-TR. Fourth edition. 2000.
18. Amiel-Tison C., et al. Outcome at age 5 years of full term infants with transient neurologic abnormalities in the first year of life. In: Stern L. (ed.). *Intensive Care*. Vol. IV. New York: Masson, 1983. p. 247-257.
19. Amiel-Tison C., et al. Relation of early neuromotor and cranial signs with neuropsychological outcome at 4 years. In: *Brain Dev*, 1996, p.18, p.280-286.
20. Amiel-Tison C., Stewart A. Follow-up studies during the first five years of life: a pervasive assessment of neurological function. In: *Arch Dis Child*, 1989, vol. 64, p. 496-502.
21. Amiel-Tison C. A method for neurologic evaluation within the first year of life. In: *Curr. Probl Pediatr*, 1976, vol. 7, no. 1, p. 1-50.
22. Amiel-Tison C. Cerebral damage in full-term newborns: aetiological factors, neonatal status and long-term follow-up. In: *Biol Neonate*, 1969, vol. 14, p.234-250.
23. Amiel-Tison C. Neurological evaluation of the maturity of newborn infants. In: *Arch Dis Child*, 1968, vol. 43, p.89.

24. Amiel-Tison C. Update of the Amiel-Tison neurologic assessment for the term neonate or at 40 weeks' corrected age. In: *Pediatr Neurol*, 2002, vol. 27, p.196.
25. Amiel-Tison C., Gosselin J. *Neurological Development from Birth to Six Years. Guide for Examination and Evaluation*, 2001. 126 p.
26. Amiel-Tison C., Grenier A. *La surveillance neurologique au cours de la première année de la vie*. Paris: Masson, 1985. pp. 41-70; 96-113.
27. Amiel-Tison C., Gosselin J. *Démarche clinique en neurologie du développement*. Paris: Masson, 2004. pp. 22-28; 81-88.
28. Anderson F. M., Burke B. L. Anterior sacral meningocele. In: *JAMA*, 1977, vol. 237, p. 39-42.
29. Anderson F. M. Occult spinal dysraphism: a series of 73 cases. In: *Pediatrics*, 1975, vol. 55, p. 826-834.
30. Anderson K. D., et al. Weight-loss effects of central and peripheral administration of Axokine an analogue of ciliary neurotrophic factor and leptin. In: *Soc Neurosci Abst*, 1998, vol. 24, p. 621.
31. Anderson P. J., et al. Victorian Infant Collaborative Study Group. Attention problems in a representative sample of extremely preterm/extremely low birth weight children. In: *Dev Neuropsychol*, 2011, vol. 36, p. 57-73.
32. Andersson H., Elfverson J., Svendsen P. External hydrocephalus in infants. In: *Childs Brain*, 1984, vol. 11, p. 398-402.
33. Andre M., et al. Neonatal seizures. Recent aspects. In: *Neuropediatrics*, 1988, vol. 19, p. 201-207.
34. Angel P.Y., et al. and the EpiPage Study Group – Cerebral Palsy Among Very Preterm Children in Relation to Gestational Age and Neonatal Ultrasound Abnormalities: The EPIPAGE Cohort Study. In: *Pediatrics*, Mar 2006, vol. 117, p. 828- 835.
35. Devlin Anita. Paediatric neurological examination. In: *Advances in Psychiatric Treatment*, 2003, vol. 9. <http://apt.rcpsych.org>.
36. Berg Anne T., et al. Revised terminology and concepts for organization of seizures and epilepsies: Report of the ILAE Commission on Classification and Terminology, 2005-2009. In: *Epilepsia*, 2010, vol. 51, no. 4, p. 676-685.
37. Anney J. L. R. Effectiveness of low intensity behavioral treatment for children with autism spectrum disorder and intellectual disability. Original Research Article. In: *Research in Autism Spectrum Disorders*, September 2013, vol. 7, issue 9, p. 1012-1025.
38. Antonio M. Persico, Valerio Napolioni. Autism genetics: Review. In: *Behavioural Brain Research*, 2013, vol. 251, p. 95-112.
39. Apgar V. A. Proposal for a new method of evaluation of the newborn infant. In: *Curr Res Anesthesiol*, 1953, vol. 32, p. 360.
40. Appleton R., Gibbs J. *Epilepsy in Childhood and Adolescence*, third edition. London and New-York: Martin Dunitz, Taylor&Francis Group. 2004.
41. Arai S. et al. Induction of brain-derived neurotrophic factor (BDNF) and the receptor t.r.k.B.m.R.N.A. following middle cerebral artery occlusion in rat. In: *Neuroscience Letters*, 1996, vol. 211, no.1, p. 57-60.
42. Arcan P., Ciumangeanu D. Copilul deficient mintal. Timișoara: Făclia, 1980. p. 12-46.
43. Arcand C., Lassonde M. Evaluation neuropsychologique. Cognition, memoire, attention, programmation des investigations. *Progres en Neonatologie*. Paris: Societe Francaise de Neonatologie, 2004. p. 29-47.
44. Ardinger H. H., Bartley J.A. Microcephaly in familial holoprosencephaly. In: *J Craniofac Genet Dev Biol*, 1988, vol. 8, p. 53-61.
45. Aronica E., Leenstra S., Jansen G.H., van Veelen C.W., Yankaya B., Troost D. Expression of brain-derived neurotrophic factor and tyrosine kinase B receptor proteins in glioneuronal tumors from patients with epilepsy: colocalization with N-methyl-D acid receptor. In: *Acta Neuropathol*, 2001; vol.101, p.383-392.
46. Arthuis M. Examen neurologique en pratique pédiatrique. In: Arthuis M., Pinsard N., Ponsot G., Dulac O. and Mancini J. (eds.) *Neurologie pédiatrique*, 2-ème ed. Paris : Flammarion – Médecine-Sciences, 1998. ch. 3, p. 65-71.

47. <http://www.chups.jussieu.fr/polysPSM/neuropedPSM/POLY.Mini.5.html>.
48. Arthuis M. Retards de la marche chez l'enfant. In: Rev Prat, 1976, vol.26, p. 821-926.
49. Arthuis M. Syndromes paroxystiques non épileptiques. In: Arthuis M., Pinsard N., Ponsot G., Dulac O. and Mancini J. (eds) Neurologie pédiatrique, 2-ème ed. Arthuis M. Examen neurologique en pratique pédiatrique, 2-ème ed. Paris : Flammarion - Médecine-Sciences, 1998. ch. 21, p. 786-793.
50. Arthuis M., et al. Neurologie Pédiatrique, 2-e tirage. Paris: Flammarion - Medecine-Sciences, 1991, p.1-19.
51. Ashwal S. Historical aspects of the neonatal neurological examination: Why child neurologists are not "little adult neurologists." In: J Hist Neurosci, 1995, vol. 4, p. 3.
52. Askvig J. M., Leiphon L. J., Watt J. A. Neuronal activity and axonal sprouting differentially regulate CNTF and CNTF receptor complex in the rat supraoptic nucleus. In: Exp Neurol, 2012, vol. 233, p. 243-252.
53. Aureli A., et al. Attention-deficit hyperactivity disorder and intellectual disability: a study of association with brain-derived neurotrophic factor gene. In: International Journal of Immunopathology and Pharmacology, 2010, vol. 23, no. 3, p. 873-880.
54. Autism spectrum disorders & other developmental disorders. From raising awareness to building capacity. Meeting report. World Health Organization, Geneva, Switzerland. 16 -18 September 2013.
55. Autism, Recognition, referral and diagnosis of children and young people on the autism spectrum. Quick reference guide. September 2011. National Institute for Health and Clinical Excellence. September 2011.
56. Avachian G., Groppa S. Neurofiziologiceschie metodi issledovania v neurologhii. Chişinău, 2012. 280 p.
57. Aycan U., et al. Lack of Association of Childhood Partial Epilepsy with Brain Derived Neurotrophic Factor Gene. In: The Scientific World Journal, 2012, 5 pages.
58. Azad R., et al. Importance of the "Third Criterion" for retinopathy of prematurity screening in developing countries. In: J Pediatr Ophthalmol and Strabismus, 2009, vol. 46, no. 6, p. 332-334.
59. Babson S.G., Benda G.I. Growth graphs for the clinical assessment of infants of varying gestational age. In: J Pediatr, 1976, vol. 89, p.814.
60. Badalean I.O. Detscaia nevrologia. Ed.III. Moskva : Medicina, 1984. p. 17-98.
61. Badawi N., et al. Antepartum risk factors for newborn encephalopathy: the Western Australian case-control study. In: BMJ, 1998, vol. 317, p. 1549.
62. Baird W., Gordon E.C. Neurological Evaluation of Infants and Children. In: Clin Dev Med, 1983, p. 84-85.
63. Bamforth E., et al. Abnormalities of corpus callosum in patients with inherited metabolic diseases. In: Lancet, 1988, vol. 2, p. 451.
64. Baraşnev Iu.L. Perinatalinaia nevrologhia. Moskva: Triada-X. 2001. 635 p.
65. Barkovich A.J., Gressens P., Evrard P. Formation, maturation, and disorders of brain neocortex. In: Am J Neuroradiol, 1992, vol. 13, p. 423-446.
66. Barkovich A. J., Koch T. K., Carrol C. L. The spectrum of lissencephaly: report of 10 patients analyzed by magnetic resonance imaging. In: Ann Neurol, 1991, vol. 30, p. 139-146.
67. Baron-Cohen S., et al. Psychological markers in the detection of autism in infancy in a large population. In: Br. J. Psychiatry, 1998, vol.168, p. 58-163.
68. Bartak Lawrence, Rutter Michael and Cox Antony. A Comparative Study of Infantile Autism and Specific Developmental Receptive Language Disorder: The Children. In: BJP, 1975, vol. 126, p. 127-145.
69. Barth P. Disorders of neuronal migration. In: Can J Neurol Sci, 1987, vol. 14, p. 1-16.
70. Bartha A. I., et al. Neonatal encephalopathy: association of cytokines with MR spectroscopy and outcome. In: Pediatr Res, 2004, vol. 56, p. 960.
71. Barton M. L., Orinstein A., Troyb E. Early manifestation of Autism Disorders. In: The Neuroscience of Autism Spectrum Disorders, 2013. <http://dx.doi.org/10.1016/B978-0-12-391924-3.00003-X>.

72. Basmak H., et al. Retinopathy of prematurity: Screening guidelines need to be reevaluated for developing countries. In: *Eur J Ophthalmol*, 2010, vol. 20, no. 4, p. 752-755.
73. Bassan H., et al. Neonatal seizures: dilemmas in workup and management. In: *Pediatric neurology*, 2008, vol. 38, issue 6, p. 415-21
74. Bauer S., Patterson P.H. Leukemia inhibitory factor promotes neural stem cell self-renewal in the adult brain. In: *J Neurosci*, 2006, vol. 26, p. 12089-12099.
75. Baum J.D., Searls D. Head shape and size of newborn infants. *Dev Med Child Neurol*, 1971, vol. 13, p. 576.
76. Bayley N. The Bayley scales of infant development. New York: The Psychological Corporation, 1969.
77. Belenicev I.F., et al. Raționalinaia neuroprotecția. Ed. Zaslavschii A. Iu., Donetsk, 2009, 238 p.
78. Benga I. Epilepsia și crizele necpileptice. Cluj-Napoca, 2003. V-I, 391 p.
79. Benga I., Cristea A. Evaluarea neurologică a copilului. Cluj-Napoca: Napoca Star, 2005. 168 p.
80. Benga O. Psihologia dezvoltării. Editura: ASCR, 2002. p. 1-53.
81. Bennet F.C. Developmental outcome. In: Avery G. B., Fletcher M. A., MacDonald M. G.: *Neonatology – Pathophysiology and management of the newborn*, Lippincott Williams & Wilkins Philadelphia 1999, p. 1479-1500.
82. Bérard C. et al. La paralysie cérébrale de l'enfant, *Sauramps med*, 2008. p. 79-81.
83. Bérard C., De Lattre C. Evolution des thérapeutiques appliqués a l'enfant infirme cerebral. In: *Archives de pédiatrie*, 2006, vol.13, p. 614-620.
84. Berg Anne T., et al. Revised terminology and concepts for organization of seizures and epilepsies: Report of the ILAE Commission on Classification and Terminology, 2005–2009. In: *Epilepsia*, 2010, vol. 51, no. 4, p. 676–685.
85. Besio R., et al. Neonatal retinal hemorrhages and influence of perinatal factors. In: *Am J Ophthalmol*, 1979, vol. 87, p. 74.
86. Bhattacharya S., et al. Ciliary neurotrophic factor-mediated signaling regulates neuronal versus glial differentiation of retinal stem cells/progenitors by concentration-dependent recruitment of mitogen-activated protein kinase and Janus Kinase-Signal transducer and activator of transcription pathways in conjunction with notch signaling. In: *Stem Cells*, 2008, vol. 26, p. 2611-2624.
87. Bienertova-Vasku J., et al. Brain-derived neurotrophic factor and ciliary neurotrophic factor in maternal plasma and umbilical cord blood from pre-eclamptic and physiological pregnancies. In: *Journal of Obstetrics and Gynaecology*, 2013, vol. 33, p. 359–363.
88. Blair E., Love S. Commentary on definition and classification of cerebral palsy. In: *Developmental Medicine and Child Neurology*, 2005, vol. 47, p. 510.
89. Blanchard J., et al. Beneficial effect of a CNTF tetrapeptide on adult hippocampal neurogenesis, neuronal plasticity, and spatial memory in mice. In: *J Alzheimers Dis*, 2010, vol. 21, p. 1185-1195.
90. Blasco P. A. Preterm birth: to correct or not to correct. In: *Dev Med Child Neurol*, 1989, vol. 31, p. 816-821.
91. Blauw-Hospers C.H., Hadders-Algra M. A systematic review of the effects of early intervention on motor development. In: *Developmental Medicine and Child Neurology*, 2005, vol. 47, no. 6, 421–432.
92. Bobath K. A neurophysical basis for the treatment of cerebral palsy. London: Mac Keith Press, 1991, p. 30-98.
93. Bojan C., ș.a. Importanța tratamentului kinetic instituit precoce în cazul copilului născut prematur. In: *Revista de Neurologie și Psihiatrie Copilului și Adolescentului din România*, 2010, vol.13, nr. 3, p. 145-173.
94. Bordarier C., Aicardi J., Goutières F. Congenital hydrocephalus and eye abnormalities with severe developmental brain defects: Warburg's syndrome. In: *Ann Neurol*, 1984, vol. 16, p. 60–65.
95. Borg E., et al. Perinatal asphyxia, hypoxia, ischemia and hearing loss. An overview. In: *Scandinavian Audiology*, 1997, vol. 26, nr.2, p.77-91.
96. Borys P. Model of the newborn's physical development. In: *Acta Physica Polonica*, 2010, vol. 41, no.5, p. 1105-1110.

97. Brazelton T., Nugent K. Neonatal Behavior Assessment Scale, 3rd ed. London: MacKeith Press, 1995.
98. Brazelton T. B., Parker W. B., Zuckerman B. Importance of behavioral assessment of the neonate. In: *Curr Probl Pediatr*, 1976, vol. 2, p. 49.
99. Brett E.M. Normal development and neurological examination beyond the newborn period. In: *Paediatric Neurology*, 3rd ed. London: Churchill Livingstone, 1997.
100. Bronner-Fraser M. Neural crest formation and migration in the developing embryo. In: *FASEB J*, 1994, vol. 8, p. 699–706.
101. Bronner-Fraser M. Origins and developmental potential of the neural crest. In: *Exp Cell Res* 1995, vol. 218, p. 405–417.
102. Brunton L.K., Bartlett D.J. Validity and reliability of two abbreviated versions of the Gross Motor Function Measure. In: *Physical Therapy*, 2011, vol.91, p. 577–588.
103. Camfield P., Camfield C. Pediatric Epilepsy: An overview. In: Swaiman K.F., Ashwal S., Ferreiro D.M. – *Pediatric Neurology. Principles and Practice*. Philadelphia: Mosby, 2006. p. 981–988.
104. Campbell S., et al. Development of the test of infant motor performance. In: *Phys Med Rehabil Clin*, 1993, vol. 4, p. 541.
105. Câmpeanu E., Șerban M. *Curs de neurologie*. Cluj-Napoca: Litografia I.M.E., 1982.
106. Carbone Paul S. Moving From Research to Practice in the Primary Care of Children With Autism Spectrum Disorders. Review Article, In: *Academic Pediatrics*, 2013, vol. 13, issue 5, p. 390–399.
107. Carey B., et al. *Developmental-Behavioral Pediatrics*. Fourth edition. 2009, part VIII, p. 675–747.
108. Carli G., Reiger I., Evans N. One-year neurodevelopmental outcome after moderate newborn hypoxic-ischaemic encephalopathy. In: *Journal of Paediatrics and Child Health*, April 2004, vol. 40, no. 4, p. 217–220.
109. Carstairs V., Cole S. Spina bifida and anencephaly in Scotland. In: *BMJ*, 1984, vol. 289, p.1182–1184.
110. Carter C. O., et al. Spinal dysraphism: genetic relation to neural tube malformations. In: *J Med Genet*, 1976, vol.13, p. 343–350.
111. Casella G. T., et al. Neurotrophic factors improve muscle innervations from embryonic neurons. In: *Muscle Nerve*, 2010, vol. 42, p.788–797.
112. Chao M.V., Rajagopal R., Lee F.S. Neurotrophin signalling in health and disease. In: *Clin Sci (Lond)*, 2006, vol. 110, p. 167–173.
113. Chang M.Y., Son H., Lee Y.S., Lee S.H. Neurons and astrocytes secrete factors that cause stem cells to differentiate into neurons and astrocytes, respectively. In: *Mol Cell Neurosci*, 2003, vol. 23, p.414–426.
114. Charney E. B., et al. Management of Chiari II complications in infants with myelomeningocele. In: *J Pediatr*, 1987, vol. 111, p. 364–371.
115. Chase T., et al. Methylphenidate regulates activity regulated cytoskeletal associated but not brain-derived neurotrophic factor gene expression in the developing rat striatum. In: *Neuroscience*, 2007, vol. 144, p. 969–984.
116. Chavan-Gautam P., et al. Gestation-dependant changes in global DNA methylation in placentas of women delivering babies at term and preterm. In: *Mol Reprod Dev*, 2011, vol. 78, p. 150.
117. Chen H., Tung Y.C. Li B., Iqbal K., Grundke-Iqbal I. Trophic factors counteract elevated FGF-2-induced inhibition of adult neurogenesis. In: *Neurobiol Aging*, 2007, vol.28, p. 1148–1162.
118. Chen Z.F., Behringer R.R. Twist is required in head mesenchyme for cranial neural tube morphogenesis. In: *Genes Dev* 1995, vol. 9, p. 686–699.
119. Cheng L., Q., Xiao Ge P., et al. Association study between BDNF gene polymorphisms and autism by three-dimensional gel-based microarray, *International Journal of Molecular Sciences*, 2009, vol. 10, no. 6, pp. 2487–2500.
120. Cheng Y. et al. Marked age dependent neuroprotection by brain derived neurotrophic factor against neonatal hypoxic-ischemic brain injury. In: *Annals of Neurology*, 1997, vol. 41, no.4, p. 521–529.

121. Chin R., et al. *Pediatric Critical Care Medicine – Basic Science and Clinical Evidence*. Springer, 2007, p. 977-989.
122. Chiriac A., Mihăilă D. Neurofibromatoze. Iași: Setis, 2010, 131 p.
123. Chiriac C. Encefalitele acute virale la copii și adolescenți. În: *Revista de Neurologie și Psihiatrie a Copilului și Adolescentului din România*, 2014, vol. 17, nr. 2, p. 5-17.
124. Chohan M. O. Enhancement of dentate gyrus neurogenesis, dendritic and synaptic plasticity and memory by a neurotrophic peptide. În: *Neurobiol Aging*, 2011, vol. 32, p. 1420-1434.
125. Chouthai N.S., Sampers J., Desai N., Smith G.M. Changes in neurotrophin levels in umbilical cord blood from infants with different gestational ages and clinical conditions. *Pediatr* 2003, Res. 53:965-969.
126. Christos P. Pantelladis, Hans-Michael Strasburg. *Cerebral palsy principales and management*. Thieme, 2004. 267 p.
127. Chu T. H., et al. Implantation of Neurotrophic Factor-Treated Sensory Nerve Graft Enhances Survival and Axonal Regeneration of Motoneurons After Spinal Root Avulsion. În: *J Neuropathol Exp Neurol*, 2009, vol. 68, no.1, p. 94-101.
128. Clancy R. R., Sladky J. T., Rorke L. B. Hypoxic-ischemic spinal cord injury following perinatal asphyxia. În: *Ann Neurol*, 1989, vol. 25, p.185.
129. Clasificația Internațională a Maladiilor. *Revizia a 10-a OMS*. V-I. București, 1993. 1086 p.
130. Cleland J. Contribution to the study of spina bifida, encephalocele, and anencephalus. În: *J Anat Physiol*, 1883, vol. 17, p. 257-292.
131. Colello R. J., Pott U. Signals that initiate myelination in the developing mammalian nervous system. În: *Mol Neurobiol*, 1997, vol. 15, p. 83-100.
132. Commery J. O., Fitzhardinge P. M. Handicap in the preterm small-for-gestational-age infant. În: *J Pediatr*, 1979, vol. 94, p. 779-796.
133. Copeland M. E., Kimmel J.R. *Evaluation and management of infants and young children with developmental disabilities*. Paul H. Brokes (ed.) Baltimore, USA. 1989.
134. Cowan E., Rutherford M., Groenendaal F. et al. Origin and timing of brain lesions in term infants with neonatal encephalopathy. În: *Lancet*, 2003, vol. 361, p. 736.
135. Cravevschi O., Draghici V., Bistriceanu A. Disfuncționalitatea în dinamica dezvoltării comportamentelor neuropsihomotorii la copiii 0-3 ani. În: *Revista de Neurologie și Psihiatrie a Copilului și Adolescentului din România*, 2010, vol. 13, nr. 3, p. 117-129.
136. Critchley E. M. The neurological examination of neonates. În: *J Neurol Sci*, 1968, vol. 7, p.427.
137. Cruz-Martinez A., Ferrer M.T., Martin M. J. Motor conduction velocity and H-reflex in pretermatures with very short gestational age. În: *Electromyogr Clin Neurophysiol*, 1983, vol. 23, p. 13.
138. Cupps C., Plescia M.G., Houser C. The Landau reaction: A clinical and electromyographic analysis. În: *Dev Med Child Neurol*, 1976, vol. 18, p.41.
139. Curatolo P., Verdecchia M., Bombardieri R. Tuberous sclerosis complex: a review of neurological aspects. În: *Eur J Ped Neurol*, 2002, vol. 6, p. 15-23.
140. Dababnah S., et al. Early screening for autism spectrum disorders: a primer for social work practice. În: *Children and Youth Service Review*, 2011, vol. 33, p. 265-273.
141. Dargassies S. S. *Neurological development in the full term and premature neonate*. New York: Excerpta Medica, 1997.
142. David R.B. *Pediatric Neurology for the Clinician*. Norwalk, Connecticut : Appleton & Lange, 1992, p. 52-99.
143. Davis S., et al. Released form of CNTF receptor alpha component as a soluble mediator of CNTF responses. În: *Science*, 1993, vol. 259, p. 1736-1739.
144. Davis S., et al. LIFR beta and gp130 as heterodimerizing signal transducers of the tripartite CNTF receptor. În: *Science*, 1993, vol. 260, p. 1805-1808.
145. Dawson H., Welch K., Segal M.B. *Physiology and pathophysiology of the cerebrospinal fluid*. Edinburgh/New York: Churchill Livingstone. 1987.
146. Dawson G. Early behavioral intervention, brain plasticity, and the prevention of autism spectrum disorder. În: *Development and Psychopathology*, 2008, vol. 20, p. 775-803.

147. D'Costa A.P., et al. Mechanisms of insulin-like growth factor regulation of programmed cell death of developing avian motoneurons. In: *J Neurobiol*, 1998, vol. 36, p. 379-394.
148. De Meyer W., Zeman W., Palmer C.G. Familial alobar holoprosencephaly (arhinencephaly) with median cleft lip and palate. In: *Neurology*, 1963, vol. 13, p. 913-918.
149. De Meyer W. Classification of cerebral malformations. In: *Birth Defects Original Article Series*, 1971, vol. 7, p. 78-93.
150. De Meyer W. Median facial malformations and their implications for brain malformations. In: *Birth Defects Original Articles Series*, 1975, vol. 7, p. 155-181.
151. De Meyer W. Orbital hypertelorism. In: Vinken P. J. and Bruyn G.W. (eds.). *Handbook of Clinical Neurology*, vol. 30. Congenital malformations of the brain and skull, Part I. New York: Elsevier North Holland, 1977, p. 235-255.
152. Debray F. G., et al. Diagnostic accuracy of blood lactate-to-pyruvate molar ratio in the differential diagnosis of congenital lactic acidosis. In: *Clin Chem*, May 2007, vol. 53, no. 5, 916-21.
153. Dekaban A. Examination. In: Dekaban A. (ed.). *Neurology of Early Childhood*. Baltimore: Williams & Wilkins, 1970.
154. Dekaban A. S. Anencephaly in early human embryos. In: *J Neuropathol Exp Neurol*, 1963, vol. 22, p. 533-548.
155. Deleyrolle L., et al. Exogenous and fibroblast growth factor 2/epidermal growth factor-regulated endogenous cytokines regulate neural precursor cell growth and differentiation. In: *Stem Cell*, 2006, vol. 24, p. 748-762.
156. Deljewska-Starykow A., Sliwinski Z., Rózyło W. Evaluating the Motor Development of Infants using Vojta's Method, with Particular Attention to Risk Factors, in Clinical Material from a Rehabilitation Center for Children with Cerebral Palsy. In: *Phizjoterapia Polska*, 2002, vol. 2, no. 3, p. 216-228.
157. Devlin A. Paediatric neurological examination. In: *Adv Psychiatr Treat*, 2003, vol. 9, p. 125-134.
158. Dewey D.G., et al. Long-term neuropsychological outcomes in very low birth weight children free of sensorineural impairments. In: *J Clin Exp Neuropsychol*, 1999, vol. 21, p. 851-865.
159. Dhar-Mascareno M., Cacramo J.M. Hypoxia-reoxygenation-induced mitochondrial damage and apoptosis in human endothelial cells. In: *Free Radic Biol Med*, 2005, vol. 38, no. 10, p. 1548-1554.
160. Dhobale M, Joshi S Altered maternal micronutrients (folic acid, vitamin B (12) and omega 3 fatty acids through oxidative stress may reduce neurotrophic factors in preterm pregnancy. In: *J Matern Fetal Neonatal Med* 2012, vol. 25, p.317-323.
161. Dickinson J.T., Srisomboon P., Kamerer D.B. Congenital anomaly of the facial nerve. In: *Arch Otolaryngol*, 1968, vol. 88, p. 357-359.
162. Diener P. S., Bregman B. S. Neurotrophic factors prevent the death of CNS neurons after spinal cord lesions in newborn rats. In: *NeuroReport*, 1994, vol. 5, p. 1913-1917.
163. Ding J. Influence of endogenous ciliary neurotrophic factor on neural differentiation of adult rat hippocampal progenitors. In: *Neural Regen Res*, 2013, vol. 8, p. 301-312.
164. Dobyns W.B., et al. Lissencephaly: a human brain malformation associated with deletion of the LIS1 gene located at chromosome 17p13. In: *JAMA*, 1993, vol. 270, p. 2838-2842.
165. Dobyns W.B. Agenesis of the corpus callosum and gyral malformations are frequent manifestations of nonketotic hyperglycinemia. In: *Neurology*, 1989, vol. 39, p. 817-820.
166. Dodge P. R. Neurologic history and examination. In: Farmer T.W. (ed.) *Pediatric Neurology*. New York: Paul B. Hoeber, Medical Book Department of Harper & Brothers, 1964.
167. Dolk H. The predictive value of microcephaly during the first year of life for mental retardation at 7 years. In: *Dev Med Child Neurol*, 1991, vol. 33, p. 974-983.
168. Doyle L. W., Anderson P. J. Adult outcome of extremely preterm infants. In: *Pediatrics*, 2010, vol. 126, p. 342-351.
169. Doyle L.W. For the Victorian Infant Collaborative Group. Changing availability of neonatal intensive care for extremely low birthweight infants in Victoria over two decades. In: *Med J Aust* 2004, vol. 181, p. 136.

170. Drillien C. Abnormal neurologic signs in the first year of life in low-birth weight infants: possible prognostic significance. In: *Dev Med Child Neurol*, 1997, vol. 14, p. 575-584.
171. Dryden R. The fine structure of spina bifida in an untreated three-day chick embryo. In: *Dev Med Child Neurol*, 1971, vol. 25 [Suppl], p. 116-124.
172. D'Souza V. A., et al. Differential regulation of brain-derived neurotrophic factor in term and preterm preeclampsia. In: *Reprod Sci*, Feb. 2014, vol. 21, no. 2, p. 230-235.
173. DSM-IV. Manualul de diagnostic și statistică a tulburărilor mentale. Ed. a IV-a.
174. Dubowitz L., Dubowitz V. The neurological assessment. In: Dubowitz L. and Dubowitz V. (eds.). *The neurological assessment of the preterm and full-term newborn infant. Clinics in developmental medicine*, no. 79. London: William Heinemann Medical Books, 1981.
175. Dubowitz L.M.S., Dubowitz V., Mercuri E. *The neurological assessment of the preterm and full-term infant*, 2nd ed. London: MacKeith Press, 1999.
176. Dubowitz W., et al. Nerve conduction velocity: An index of neurologic maturity of the newborn infant. In: *Dev Med Child Neurol*. 1968, vol. 10, p. 741.
177. Dulac O. Convulsions et épilepsies du nouveau-né et du nourrisson. In: Arthuis M., Pinsard N., Ponsot G., Dulac O., Mancini J. (eds) *Neurologie pédiatrique. Médecine-Sciences*, Flammarion, Paris. 1998, 2-eme ed, p. 367-406.
178. Dumitrache M., Lascu R. Defectele câmpului vizual în leziunile chiasmei optice. În: *Acta Medica Transilvanica*, 2012, vol. 2, nr. 2, p. 67-69.
179. Durkin M. V., et al. Analysis of etiologic factors in cerebral palsy with severe mental retardation. I. Analysis of gestational, parturitional and neonatal data. In: *Eur J Pediatr*. 1976, vol. 123, p. 67-81.
180. Duus P. *Neurologisch-topische Diagnostik*. 2nd revised ed., 1997. 370 p.
181. Echenne B., Rivier E. Benign paroxysmal tonic upward gaze. In: *Pediatr Neurol*, 1992, vol. 8, p. 154.
182. Edebol-Tysk K., Hagberg B., Hagberg G. Epidemiology of spastic tetraplegic cerebral palsy in Sweden. II. Prevalence, birth data and origin. In: *Neuropediatrics*, 1989, vol. 20, p. 46.
183. Egan D. F. *Developmental examination of infants and preschool children. Clinics in developmental medicine*, no. 112. Oxford: MacKeith Press, 1990.
184. Eiserman W. S., Shisler L., Foust T. Hearing screening in early childcare settings. In: *The ASHA Leader Online* 2008; <http://www.britannica.com/bps/additionalcontent/18/35142453/Hearing-Screening-in-Early-Childcare-Settings>.
185. Eliasson A.C., et al. The Manual Ability Classification System (MACS) for children with cerebral palsy: scale development and evidence of validity and reliability. In: *Developmental Medicine and Child Neurology*, 2006, vol. 48, p. 549-554.
186. Ellis M., et al. Risk factors for neonatal encephalopathy in Kathmandu, Nepal, a developing country: unmatched case-control study. In: *Br Med J*, 2000, vol. 320, p. 1229-1236.
187. Elster A. D., Chen M. Y. Chiari I malformations: clinical and radiological reappraisal. In: *Radiology*, 1992, p. 183, p. 347-353.
188. Emerich D. E., et al. Protective effect of encapsulated cells producing neurotrophic factor CNTF in a monkey model of Huntington's disease. In: *Nature*, 1997, vol. 386, p. 395-399.
189. Emery J. L., MacKenzie N. G. Medullocervical dislocation deformity (Chiari II deformity) related to neurospinal dysraphism (meningomyelocele). In: *Brain*, 1973, vol. 96, p. 155-162.
190. Emsley J. G., Hagg T. Endogenous and exogenous ciliary neurotrophic factor enhances forebrain neurogenesis in adult mice. In: *Exp Neurol*, 2003, vol. 183, p. 298-310.
191. Epstein F. J. Increased intracranial pressure in hydrocephalic children with functioning shunts: a complication of shunt dependency. In: *Concepts Pediatr Neurosurg*, 1983, vol. 4, p. 119-130.
192. Ergenekon E., et al. Cerebral fluid and serum vascular endothelial growth factor and nitric oxide levels in newborns with hypoxic-ischemic encephalopathy. In: *Brain Dev*, 2004, vol. 26, p. 283-286.
193. Ettlinger G., et al. Agenesis of the corpus callosum: a behavioral investigation. In: *Brain*, 1972, vol. 95, p. 327-346.

194. Evans D. J., Levene M., Tsakmakis M. Anticonvulsivants for preventing mortality and morbidity in full term newborns with perinatal asphyxia. In: *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2007, issue 3. Art. No.: CD001240. DOI: 10.1002 / 14651858.CD001240.pub.2.
195. Fanaroff A. A., Martin R. J. *Neonatal-perinatal medicine: Diseases of the fetus and infant*. 5th ed. St. Louis: CV Mosby, 1992.
196. Farr V., Kerridge D.F., Mitchell R.G. The value of some external characteristics in the assessment of gestational age at birth. In: *Dev Med Child Neurol*, 1966, vol. 8, p. 657.
197. Farr V., Mitchell R.G., Neligan G.A., et al. The definition of some external characteristics used in the assessment of gestational age in the newborn infant. In: *Dev Med Child Neurol*, 1966, vol. 8, p. 507.
198. Feldman R., Eidelman AI. Does a Triplet Birth Pose a Special Risk for Infant Development? Assessing Cognitive Development in Relation to Intrauterine Growth and Mother-Infant Interaction Across the First 2 Years. In: *Pediatrics*, 2005, vol. 115, no. 2, p. 443-452.
199. Fenichel G. M. *Clinical pediatric neurology: A signs and symptoms approach*, 4th ed. Philadelphia: WB Saunders, 2001. 409 p.
200. Fenichel G. M. *Clinical pediatric neurology: A signs and symptoms approach*, 5th ed. Philadelphia: WB Saunders, 2005. 410 p.
201. Fenichel G. M. Neurological assessment of the 25 to 30 week premature infant. In: *Ann Neurol*, 1978, vol. 4, p. 92.
202. Fenichel G. M. The neurological consultation. In: Fenichel G. M. (ed.). *Neonatal neurology*, 3rd ed. New York: Churchill Livingstone, 1990.
203. Fenichel G. M. The neurological consultation. In: Fenichel G. M. (ed.). *Neonatal neurology*, 2nd ed. New York: Churchill Livingstone, 1985.
204. Fernandes J., et al. *Inborn Metabolic Diseases and Treatment* (4th ed.). Springer. 2006, pp. 4-5; 5-22, 22-27; 28-36; 36-40.
205. Ferrara T. B., et al. Changing outcome of extremely premature infants (less than or equal to 26 weeks' gestation and less than or equal to 750 gm): survival and follow-up at a tertiary center. In: *Am J Obstet Gyneco*, 1989, vol. 161, p.11-14.
206. Ferrer I., et al. BDNF up-regulates Trk-B protein and prevent the death of CA1 neurones following transient forebrain ischemia. In: *Brain Pathology*, 1998, vol.8, no. 2, p. 253-261.
207. Fielder A.R., Levene M. J., Trounce J. Q. Optic nerve hypoplasia in infancy. In: *J Royal Soc Med*, 1986, vol. 79, p. 25-29.
208. Figdor M. C., Stern C. D. Segmental organization of embryonic diencephalon. In: *Nature*, 1993, vol. 363, p. 630-634.
209. Finer N. N., et al. Hypoxic-ischemic encephalopathy in term neonates: perinatal factors and outcome. In: *J Pediatr*, 1981, vol. 98, p. 112-117.
210. Fishman R. A. *Cerebrospinal fluid in diseases of the nervous system*, 2nd ed. Philadelphia: W.B. Saunders, 1992.
211. Flavell S. W., Greenberg M. E. Signaling mechanisms linking neuronal activity to gene expression and plasticity of the nervous system. In: *Ann Rev Neurosci*, 2008, vol. 31, p.563-590.
212. Fletcher M. A. Physical assessment and classification. In: MacDonald M.G., Mullett M.D., and Seshia M.M.K. (eds.) *Avery's Neonatology: Pathophysiology and Management of the Newborn*. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins, 2005. p. 327-350.
213. Flett P. J. *Cerebral palsy: evaluation and physical rehabilitation*. Seoul: ISPRIM, 2007.
214. Flett P. J. Rehabilitation of spasticity and related problems in childhood cerebral palsy. In: *J Paediatr Child Health*, 2003, vol. 39, pp. 6-14; 127-196.
215. Forero D. A., et al. Candidate genes involved in neural plasticity and the risk for attention-deficit hyperactivity disorder: a meta-analysis of 8 common variants. In: *Journal of Psychiatry and Neuroscience*, 2009, vol. 34, no. 5, pp. 361-366.
216. Foster-Barber A., Dickens B., Ferriero D. M. Human perinatal asphyxia: correlation of neonatal cytokines with MRI and outcome. In: *Dev Neurosci*, 2001, vol. 23, p. 213-218.

217. Frankenburg W.K., et al. The DENVER II: A major revision and restandardization of the DENVER Developmental Screening test. In: *Pediatrics*, 1992, vol. 89, p. 91.
218. Frankenburg W. K., Sciarillo W., Burgess D. The newly abbreviated and revised DENVER Developmental Screening Test. In: *J Pediatr*, 1981, vol. 99, p. 995.
219. Freeman Miller. *Physical Therapy of Cerebral Palsy*, Ed Springer, 2007.
220. Friede R. L. *Developmental neuropathology*, 2nd ed. Berlin: Springer Verlag, 1989, p. 361–371.
221. Frieden I. J. Aplasia cutis congenita: a clinical review and proposal for classification. In: *J Am Acad Dermatol*, 1986, vol. 14, p. 646–660.
222. Fujimura M., Seryu J. Velocity of head growth during the perinatal period. In: *Arch Dis Child*, 1977, vol. 52, p. 105–112.
223. Fujita K., et al. Differential expression and the antiapoptotic effect of human placental neurotrophins and their receptors. In: *Placenta*, 2011, vol. 32, p. 737–744.
224. Fukuda S., et al. Hemodynamics of the Cerebral Arteries of Infants With Periventricular Leukomalacia. In: *Pediatrics*, Jan 2006, vol. 117, p. 1 – 8.
225. Fuller Geraint. *Neurological examination made easy*. Third ed., 2004, 250 p.
226. Fumagalli F., et al. Neurotrophic factors in neurodegenerative disorders: potential for therapy. In: *CNS Drugs*, 2008, vol. 22, no. 12, p. 1005-1019.
227. Futagi Y., Tagawa T., Otani K. Primitive reflex profiles in infants: Differences based on categories of neurological abnormality. In: *Brain Dev*, 1992, vol. 14, p. 294.
228. Garcias da Silva L. F., Nunes M. L., Da Costa J. C. Risk factors for developing epilepsy after neonatal seizures. In: *Pediatr Neurol*, 2004, vol. 30, p. 271-277.
229. Gardner D., Pearson J. A growth chart for premature and other infants. In: *Arch Dis Child*, 1971, vol. 46, p. 783.
230. Gardner J., Lewkowicz D., Turkewitz G. Development of postural asymmetry in premature human infants. In: *Dev Psychobiol*, 1977, vol. 10, p. 471.
231. Gardner W. J., Breuer A. C. Anomalies of heart, spleen, kidneys, gut and limbs may result from an overdistended neural tube: a hypothesis. In: *Pediatrics*, 1980, vol. 65, p. 508–514.
232. Gardner W. J. Anatomic features common to the Arnold-Chiari and the Dandy-Walker malformations suggests a common origin. In: *Cleve Clin Q*, 1959, vol. 26, p. 206–222.
233. Gastaut H., et al. Lissencephaly (Agyria-pachygyria): clinical findings and serial EEG studies. In: *Dev Med Child Neurol*, 1987, vol. 29, p. 167–180.
234. Gavriluc M. *Examenul neurologic*. Chișinău, 2012. 139 p.
235. Genea Petrescu C. ș. a. Cum creăm circuite neuronale folosind recompense în educația timpurie a copiilor. În: *Revista de Neurologie și Psihiatrie a Copilului și Adolescentului din România*, 2014, vol. 17, nr. 2, p. 17-27.
236. Georg F. Hoffmann, Johannes Zschocke, William I. Nyhan. *Inherited Metabolic Diseases*. 2010, pp. 15-146.
237. Geraint Fuller. *Neurological examination made easy*. Third edition, 2004. 239 p.
238. Gesell A., Amatruda C. S. *Developmental diagnosis*. New York: Paul B. Hoeber, Medical Books Department of Harper & Brothers, 1956.
239. Gherman D. *Curs de neurologie*. Chișinău: Știința, 1992. 433 p.
240. Ghid 01/Revizia 07.12.2009. Determinarea vârstei de gestație la nou-născut. Asociația de Neonatologie din România, 2011.
241. Ghid 04/Revizia 15.03.2010. Diagnosticul și tratamentul convulsiilor neonatale. Asociația de Neonatologie din România, 2011.
242. Ghid 13/Revizia 13.12.2010. Urmărirea nou-născutului cu risc pentru sechele neurologice și de dezvoltare. Asociația de Neonatologie din România, 2011.
243. Giam S., et al. Ciliary Neurotrophic Factor and Fibroblast Growth Factor Increase the Speed and Number of Regenerating Axons After Optic Nerve Injury in Adult *Rana pipiens*. In: *Journal of Neuroscience Research*, 2014, vol. 92, p. 13–23.
244. Gilbert C., et al. Retinopathy of prematurity in Middle Income Countries. In: *Lancet*, 1997, vol. 350, p. 12.

245. Gilbert J.N., et al. Central nervous system anomalies associated with meningomyelocele, hydrocephalus, and the Arnold-Chiari malformation: reappraisal of theories regarding the pathogenesis of posterior neural tube closure defects. In: *Neurosurgery*, 1986, vol. 18, p. 559-564.
246. Glascoe F., Byrne K. E. The usefulness of the Battelle Developmental Inventory Screening In: *Test Clin Pediat*, 1993, vol. 32, p. 237.
247. Goldenberg R. L., Culhane J. F., Iams J. D., Romero R. Epidemiology and causes of preterm birth. In: *Lancet*, 2008, vol. 371, p. 75-84.
248. Goldstein M., Harper D. C. Management of cerebral palsy: equinus gait. In: *Dev Med Child Neurol*, Aug 2001, vol. 43, issue 08, p. 563-569.
249. Golumb M. R., Garg B.P., Williams L. S. Measuring gross motor recovery in young children with early brain injury. In: *Pediatr Neurol*, 2004, vol. 31, p. 311.
250. Gomez M.R., Sampson J.R. and Whittemore V.H (eds.): *Tuberous Sclerosis Complex*. New York: Oxford University Press, 1999; Curatolo P (ed.): *Tuberous Sclerosis Complex: From Basic Science to Clinical Phenotypes*. London: Mac Keith Press, 2003.
251. Gómez-Pinilla F., Lee J. W. K., Cotman C. W. Distribution of brain fibroblast growth factor in the developing brain. In: *Neuroscience*, 1994, vol. 61, p. 911-923.
252. Goodman M., et al: Cortical tuber count: A biomarker indicating cerebral severity of tuberous sclerosis complex. In: *J Child Neurol*, 1997, vol. 11, p. 85-90.
253. Gorter J. W., et. al. Limb Distribution, Type of Motor Disorder and Functional Classification of Cerebral Palsy: How do They Relate? In: *Dev Med. Child. Neurol*. 2004, vol. 46, p. 461-467.
254. Gosselin J., Amiel-Tison C. *Evaluation neurologique de la naissance a 6 ans*, 2-ème ed. Paris: CHU Saint-Justine- Masson, 2007, p. 35-119.
255. Gosselin J., et al. Minor neurological signs and developmental performance in high risk children at preschool age. In: *Developm Med and Child Neurol*, 2002, vol. 44, p. 323-328.
256. Gratiela Sion. *Psihologia Varstelor*. Editura Fundației România de Măine, 2007. Ed. a IV-a, 256 p.
257. Gregg C., Weiss S. CNTF/LIF/gp130 receptor complex signaling maintains a VZ precursor differentiation gradient in the developing ventral forebrain. In: *Development*, 2005, vol. 132, p. 565-578.
258. Groppa S. *Antiepileptice și tratamentul epilepsiilor*. Chișinău, 2006. 176 p.
259. Groppa S. *Heredodegenerescențe progresive cerebrale*. Chișinău, 2006. 296 p.
260. Groppa S., Gavriluc A., Coropceanu D. *Fenilcetonuria*. Chișinău, 2006. 126 p.
261. Groppa S., Zota E., Sacară V. *Distrofiile musculare progresive*. Chișinău, 2005. 107 p.
262. Guerrini R., et al. Bilateral parasagittal parietooccipital polymicrogyria and epilepsy. In: *Ann Neurol*, 1997, vol. 41, p. 65-73.
263. Guzeeva V. I. *Detscaia neurologhia. Cliniceschie recomandatii*. Moskva, 2014. 327 p.
264. Guzeeva V. I. *Epilepsia i neepilepticeschie paroxizmalinie sostoiania u detei*. OOO Mediținscoe informaționnoe agentstvo. Moskva, 2007. 560 p.
265. Guzeloglu-Kayisli O., Kayisli U. A., Taylor H.S. The role of growth factors and cytokines during implantation: endocrine and paracrine interactions. In: *Semin Reprod Med*, 2009, vol. 27, p. 62-79.
266. Haataja L., et al. Optimality score for the neurological examination of the infant at 12 and 18 months of age. In: *J Pediatr*, 1999, vol. 135, p.153.
267. Hack M., Fanaroff A. A. Outcomes of children of extremely low birthweight and gestational age in the 1990's. In: *Early Hum Dev*, 1999, vol. 53, p. 193-218.
268. Hack M., Mostow A., Miranda S. B. Development of attention in preterm infants. In: *Pediatrics*. 1976, vol. 58, p. 669.
269. Hagberg B., et al. Changing panorama of cerebral palsy in Sweden. VIII. Prevalence and origin in the birth year period 1991-1994. In: *Acta Paediatr*, 2001, vol. 90, p. 271-277.
270. Hagberg B., et al. The changing panorama of cerebral palsy in Sweden. V. The birth year period 1979-1982. In: *Acta Paediatr Scand*, 1989, vol. 78, p. 283.
271. Hagberg B., Sjörgen I. The chronic brain syndrome of infantile hydrocephalus: a follow-up study of 63 spontaneously arrested cases. In: *Am J Dis Child*, 1966, vol. 112, p. 189-196.

272. Haimeil L., et al. Sex-specific association of brain-derived neurotrophic factor (BDNF) at 66 Met-polymorphisms and plasma BDNF with attention-deficit. In: *Hyperactivity disorder in a drug-naïve Han Chinese sample*. 2014. <http://www.elsevier.com/locate/psychres>.
273. Hamrick M. W., McNeil P. L., Patterson S. L. Role of muscle-derived growth factors in bone formation. In: *J. Musculoskelet Neuronal Interact*. 2010, vol. 10, p. 64-70.
274. Han T. R., et al. Risk Factors of Cerebral Palsy in Preterm Infants. In: *Am J of Physical Med & Rehab*, 2002, vol. 81, no. 4, p. 297-303.
275. Handel M., et al. Long-term cognitive and behavioral consequences of neonatal encephalopathy following: a review. In: *Eur J of Pediatr*, July 2007, vol. 166, no. 7, p. 645-654.
276. Hangberg B. Epidemiological and preventive aspects of cerebral palsy and severe mental retardation in Sweden. In: *Eur J. Pediatr*. 1979, vol. 138, p. 71-78.
277. Hanrahan J.D., et al. Relation between proton magnetic resonance spectroscopy within 18 hours of birth asphyxia and neurodevelopment at 1 year of age. In: *Dev Med Child Neurol*, 1999, vol. 41, p. 76-82.
278. Harding B., Copp A.J. Malformations. In: Graham D.I. and Iantos P. L. (eds.) *Greenfield's neuropathology*. 6th ed. New York: Oxford University Press, 1997. p. 417-422.
279. Harlan G. C. Congenital paralysis of both abducens and both facial nerves. In: *Trans Am Ophth Soc*, 1880, vol. 3, p. 216-218.
280. Hart N. M., Malamud N., Ellis W.G. The Dandy-Walker syndrome: a clinico-pathological study based on 28 cases. In: *Neurology*, 1972, vol. 2, p. 771-780.
281. Hasegawa M., et al. Development of myelination in the human fetal and infant cerebrum: a myelin basic protein immunohistochemical study. In: *Brain Dev*, 1992, vol. 14, p. 1-6.
282. Hashimoto T., et al. Relationship of brain-derived neurotrophic factor and its receptor TrkB to altered inhibitory prefrontal circuitry in schizophrenia. In: *J Neurosci*, 2005, vol. 25, p. 372-383.
283. Hayden E. P., et al. The serotonin transporter linked polymorphic region and brain-derived neurotrophic factor valine to methionine at position 66 polymorphisms and maternal history of depression: associations with cognitive vulnerability to depression in childhood. In: *Development and Psychopathol*, 2013, vol. 25, no. 3, p. 587-98.
284. Haymaker W. *Bing's local diagnosis in neurological diseases*, 15th ed. St. Louis: CV Mosby, 1969.
285. He Z., et al. Fibroblast growth factor-2 counteracts the effect of ciliary neurotrophic factor on spontaneous differentiation in adult hippocampal progenitor cells. In: *J Huazhong Univ Sci Technolog Med Sci*, 2012, vol. 2, p. 867-871.
286. Heibel M., et al. Early diagnosis of perinatal cerebral lesions in apparently normal full-term newborns by ultrasound of the brain. In: *Neuroradiology*, 1993, vol. 35, p. 85.
287. Helgren M. E., et al. Trophic effect of ciliary neurotrophic factor on denervated skeletal muscle. In: *Cell*, 1996, vol. 76, p. 493-504.
288. Henderson R., et al. Altered skeletal maturation in moderate to severe cerebral palsy. In: *Dev Med Child Neurol*, 2005, vol. 47, p. 229-236.
289. Hennigan A., O'Callaghan R. M., Kelly A. M. Neurotrophins and their receptors: roles in plasticity, neurodegeneration and neuroprotection. In: *Biochem Soc Trans*, 2007, vol. 35, p. 424-427.
290. Higgins R. D., et al. Hypothermia and perinatal asphyxia: executive summary of the National Institute of Child Health and Human Development workshop. In: *J Pediatr*, 2006, vol. 148, no. 2, p. 170-175.
291. Hirsh J. F., et al. The Dandy-Walker malformation: a review of 40 cases. In: *J Neurosurg*, 1984, vol. 61, p. 515-522.
292. Hobbins J. C. Diagnosis and management of neural tube defects today. In: *N Engl J Med*, 1991, vol. 324, p. 690-691.
293. Hogan G. R., Milligan J. E. The plantar reflex of the newborn. In: *N Engl J Med*, 1971, vol. 285, p. 502.
294. Hohenadel M.G., et al. Brain-derived neurotrophic factor in human subjects with function-altering melanocortin-4 receptor variants. In: *International Journal of Obesity*, 2013, p. 1-7.
295. Hospers C. H. Early intervention in infants at high risk for developmental motor disorders.

- In: CH Blauw-Hospers 2010. www.dissertations.ub.rug.nl/FILES/faculties/medicine/2010/c.h.blauw_hospers/thesis.pdf.
296. Hossmann A. K. et al. Effect of BDNF and CNTF treatment on infarct volume after middle cerebral artery occlusion of rat: relationship to apoptotic cell injury. In: J. Krieglstein (Ed) *Pharmacology of Cerebral Ischemia*, 1998, p. 361-370.
 297. House S. B., et al. Effects of ciliary neurotrophic factor and leukemia inhibiting factor on oxytocin and vasopressin magnocellular neuron survival in rat and mouse hypothalamic organotypic cultures. In: *J Neurosci Methods*, 2009, vol. 178, p. 128-133.
 298. http://www.ro.wikipedia.org/wiki/Nerv_cranian.
 299. <http://www.ru.scribd.com/Examenul-ochilor>.
 300. <http://www.ru.scribd.com/doc/121637520/nervi-cranieni>.
 301. <http://www.ru.scribd.com/doc/187057894/Elemente-de-Neurologie-Pediatria>.
 302. <http://www.ru.scribd.com/doc/23283080/sistemul-nervos>.
 303. <http://www.ru.scribd.com/doc/236621801/Curs-Rezidenti-Examenul-Neurologic>.
 304. <http://www.ru.scribd.com/doc/77528430/24537467-INTARZIERILE-MINTALE>.
 305. <http://www.ru.scribd.com/doc/87348950/Psihopatologie-Clinica>.
 306. <http://www.ru.scribd.com/doc/Reactii-Primare-Ale-Copilului>.
 307. <http://www.ru.scribd.com/Reflexele-arhaice-ale-Nou-Nascutului>.
 308. <http://anatomie.romedic.ro/examenul-neurologic-nervii-cranieni>.
 309. <http://dezvoltarea-neuropsihica-a-copilului-usmf>.
 310. <http://dictionar.romedic.ro/enoftalmie>.
 311. <http://es.wikipedia.org/wiki/exoftalmia>.
 312. <http://psihologie-constanta.ro/reactii-diferentiate-la-tonalitatea-vocii>.
 313. <http://ru.scribd.com/Examenul-obiectiv-al-extremitatii-cefalice>.
 314. <http://ru.scribd.com/REFLEXELE> ru.scribd.com/doc/Reflexele.
 315. <http://terapiamedicala.ro/dezvoltarea-neuropsihica-normala-in-al-2-lea-an-de-viata>.
 316. <http://usmf.md/Departamentpediatrie/puericultura/Donos-dezv.neuropsih>.
 317. <http://www.bing.com/fiziologia.sistemului.nervos>.
 318. <http://www.chcmoldova.md/ru/conduita-dereglarilor-de-mers-la-copil>.
 319. <http://www.elipetromed.ro/sindromul-de-neuron-motor.html>.
 320. <http://www.purposegames.com/game/anatomia-snc>.
 321. http://ainmd.org/publ/neuropediatria/epilepsia_la_copii/sindromul_sturge_weber.
 322. <http://www.consultanta-psihologica.com/dezvoltarea-copilului-in-primul-an-de-viata>.
 323. <https://ru.scribd.com/doc/302144/Convulsiile-si-epilepsia-la-copii>.
 324. <http://www.copilul.ro/copii-1-2-ani/limbaj/Dezvoltarea-limbajului-la-copilul-mic-1-2-ani>.
 325. http://www.referate/Psihopedagogia_recuperarii_handicapurilor_neuomotorii.
 326. <http://www.romedic.ro/reflexe-nou-nascut>.
 327. <https://com/tulburarile-de-mers-la-copil>.
 328. <https://kinetobebe.ro/dezvoltarea-neuomotorie-a-nou-nascutului-si-sugarului>.
 329. <https://kinetoterapie.cluj.ro/kinetoterapia-sugarului>.
 330. <https://neurologiepediatria.ro/schizencefalia>.
 331. <https://ru.scribd.com/doc/120964342/diagnostic-in-oftalmologie>.
 332. <https://ru.scribd.com/doc/211263905/Curs-Nerv-Optic>.
 333. <https://ru.scribd.com/doc/23251545/NERVII-CRANIENI>.
 334. <https://ru.scribd.com/doc/234282940/Anatomia-Creierului>.
 335. Huffman L. C., et al. Management of symptoms in children with autism spectrum disorders: a comprehensive review of pharmacologic and complementary – alternative medicine treatments. In: *Journal of Developmental & Behavioral Pediatrics*, 2011, vol. 32, no. 1, p. 56-68.
 336. Hufschmidt A., Lucking C.H. (traducere Popescu C.) *Neurologie integrală de la simptom la tratament*. București: Polirom, 2002. 510 p.
 337. Hunt A., Shepherd C. A prevalence study of autism in tuberous sclerosis. In: *J Autism Dev Disord*, 1993, vol. 23, p. 323-339

338. Hutson J. M., et al. The effect of obstetric management on neonatal mortality and morbidity for infants weighing 700-1000 grams. In: *Am J Perinatol*, 1986, vol. 3, p. 255.
339. Hyacinth L., et al. Plasma BDNF and PDGF-AA levels are associated with high TCD velocity and stroke in children with sickle cell anemia. In: *Cytokine*, 2012, vol. 60, p. 302-308.
340. Iliciuc I., Gherman D., Gavriluc M. *Encefalopatia toxi-infecțioasă la copii*. Chișinău, 1996. 183 p.
341. Iliciuc I. *Neuropediatrie*. Chișinău: Central Editorial-Poligrafic Medicina al USMF, 2007. 559 p.
342. Illingsworth R. S. *The development of the infant and young child*, 9th ed. Baltimore: Williams & Wilkins, 1987.
343. Illingsworth R. S. *The development of the infant and young child*, 5th ed. Baltimore: Williams & Wilkins, 1972.
344. Inder T. E., Volpe J. J. Mechanisms of perinatal brain injury. In: *Semin Neonatol*, 2000, vol. 5, p. 3.
345. *International Classification of diseases and health related problems: 10th Revision*. World Health Organization Geneva, 1992, p. 115.
346. International League Against Epilepsy Commission On Classification And Terminology Of The International League Against Epilepsy. Proposal for Revised Classification of Epilepsies and Epileptic Syndromes. In: *Epilepsia*, 1989, vol.30, p. 389-399.
347. Isaac M., Best P. Two cases of agenesis of the vermis of the cerebellum with fusion of the dentate nuclei and cerebellar hemispheres. In: *Acta Neuropathol*, 1987, vol. 74, p. 278-280.
348. Istrate B. *Aspecte ale hemoragiei intracerebrale în pediatrie și neonatologie*. În: *Revista de Neurologie și Psihiatrie a copilului și adolescentului din România*, 2011, vol. 14, nr. 4, p. 49-55.
349. Jacobs S., et al. Cooling for newborns with hypoxic ischaemic encephalopathy. In: *Cochrane Database Syst. Rev.* 2007. no.4, CD003311.
350. Jacobson A. G. Experimental analysis of the shaping of the neural plate and tube. In: *Am Zool*, 1991, vol. 31, p. 628-643.
351. Jacobsson B., Hagberg G. Antenatal risk factors for Cerebral Palsy. In: *Pediatric Perinatal Epidemiology*, 2004, vol. 18, no. 3, p. 214-220.
352. Jalali S., et al. Modification of screening criteria for retinopathy of prematurity in India and other middle - income countries. In: *Am J Ophthalmol*, 2006, vol. 141, no. 5, p. 966-968.
353. James H. E., Carty T. G. Human tail and associated spinal anomalies. In: *Clin Pediatr*, 1995, vol. 34, p. 386-388.
354. Jellinger K., et al. Holoprosencephaly and agenesis of the corpus callosum: frequency of associated malformations. In: *Acta Neuropathol*, 1981, vol. 55, p. 1-10.
355. Jennifer J., et al. Epidemiology of neonatal encephalopathy and hypoxic-ischaemic encephalopathy. In: *Early Human Development*, 2010, vol. 86, p. 329-338.
356. Jeret J.S., et al. Frequency of agenesis of the corpus callosum in the developmentally disabled population as determined by computerized tomography. In: *Pediatr Neurosci*, 1986, vol. 12, p. 101-103.
357. Joe T. R. Clarke, *Inherited Metabolic Diseases*. Cambridge University Press 2005. pp. 18-36; 38-47.
358. Johe K. K., et al. Single factors direct the differentiation of stem cells from the fetal and adult central nervous system. In: *Genes. Dev.* 1996, vol. 10, p. 3129-3140.
359. John F. O'Brien. *Inborn Errors of Amino Acid, Organic Acid and Fatty Acid Metabolism*. In: *Burtis C.A., Ashwood E.R. and Tietz V.W. (ed.), Tietz Textbook of Clinical Chemistry, 3ed*. New Delhi: Elsevier, 1986, p. 2208 -1777.
360. John H. Menkes, Harvey B. Sarnat, *Samat By Lippincott, Williams & Wilkins*. *Child Neurology*, 6th edition. April 15, 2000, 14-156.
361. Johnny L. Matson, Rachel L. Goldin. Comorbidity and autism: Trends, topics and future directions. In: *Research in Autism Spectrum Disorders*, 2013, vol. 7, p. 1228-1233.
362. Johnson C. P., Myers S. M. Identification and evaluation of children with autism spectrum disorders. In: *Pediatrics*, 2007, vol.120, no. 5, p. 1183-215.
363. Johnson M.L., et al. Fetal hydrocephalus: diagnosis and management. In: *Semin Perinatol*, 1983, vol. 7, p. 83-89.

364. Jones M. R., Lord C. Diagnosing autism in neurobiological research studies. Review Article. In: Behavioral Brain Research, 2013, vol. 251, p. 113-124.
365. Jozwiak S., et al. Usefulness of diagnostic criteria of tuberous sclerosis complex in pediatric patients. In: Child Neurol, 2000, vol. 5, p. 652-659.
366. Jun Ding, et al. Role of Ciliary Neurotrophic Factor in the Proliferation and Differentiation of Neural Stem Cells. In: Journal of Alzheimer's disease, 2013, vol. 37, p. 587-592.
367. Jung-Ah Min, et al. Gender-Specific Effects of Brain-Derived Neurotrophic Factor Val66Met Polymorphism and Childhood Maltreatment on Anxiety. In: Neuropsychobiology, 2013, vol. 67, p. 6-13.
368. Jungbluth S., et al. Co-ordination of early neural tube development by BDNF /Trk-B. In: Development, 1997, vol. 124, no. 10, p. 1877-1885.
369. Kalter H., Warkany J. Congenital malformations: etiologic factors and their role in prevention. Medical progress. (First of 2 parts). In: N. Engl. J. Med. 1983, vol. 308, p. 424-431.
370. Kanda T., et al. Motor outcome differences between two groups of children with spastic diplegia who received different intensities of early onset physiotherapy followed for 5 years. In: Brain and Development. 2004, vol. 26, no. 2, p. 118-126.
371. Kang S.S., et al. Endogenous CNTF mediates stroke-induced adult CNS neurogenesis in mice. In: Neurobiol. Dis. 2013, vol. 49, p. 68-78.
372. Kato T., et al. Popliteal angle in preterm infants with periventricular leukomalacia. Pediatr. Neurol. 2005, vol. 32, p. 84.
373. Kato T., et al. Popliteal angle of low birth weight infants during the first year of life. Pediatr Neurol, 2004, vol. 30, p. 244.
374. Kawamura K., et al. Brain derived neurotrophic factor/tyrosine kinase B signaling regulates human trophoblast growth in an in vivo animal model of ectopic pregnancy. In: Endocrinology, 2011, vol. 152, p. 1090-1100.
375. Kawamura K., et al. Brain derived neurotrophic factor promotes implantation and subsequent placental development by stimulating trophoblast cell growth and survival. In: Endocrinology, 2009, vol. 150, p. 3774-3782.
376. Kaye L., Whitfield M. E. The eighth month movement assessment of infants as a prediction of cerebral palsy in high-risk infants (Abstract). In: Dev Med Child Neurol, 1988, vol. 30, Suppl. 57:11.
377. Kayton A., Newborn screening: a literature review. In: Neonatal network: NN. 2007, vol. 26, no. 2, p. 85-95.
378. Kazuko S., et al. Role of activity-dependent BDNF expression in hippocampal-prefrontal cortical regulation of behavioral perseverance. [http:// www. Pnas. Org /cgi /doi/10.1073 / pnas.1222872110](http://www.Pnas.Org/cgi/doi/10.1073/pnas.1222872110), 2013.
379. Keegan J. J., Garrett F. D. The segmental distribution of the cutaneous nerves in the limbs of man. In: Anat. Rec. 1948, vol. 102, p. 409.
380. Kenneth F. Swaiman, Stephen Ashwal, Donna M. Ferriero. Pediatric neurology: Principles & practice, Philadelphia: Elsevier, 2006, 4th ed. 2446 p.
381. Kernie S. G., Parent J.M. Forebrain neurogenesis after focal ischemic and traumatic brain injury. In: Neurobiol Dis, 2010, vol. 37, p. 267-274.
382. Kestenbaum A. Clinical methods of neuro-ophthalmologic examination, New York; Grune & Stratton, 1961.
383. Khanna S., et al. Corpus callosum agenesis and epilepsy: PET findings. In: Pediatr Neurol, 1994, vol. 10, p. 221-227.
384. Klein A.B., et al. Blood BDNF concentrations reflect brain-tissue BDNF levels across species. In: International Journal of Neuropsychopharmacology, 2011, vol. 14, p. 347-353.
385. Kishore T. M., Anirban B. Early concerns of mothers of children later diagnosed with autism: implications for early identification. In: Research in Autism spectrum disorders, 2011, vol. 5, p. 157-163.

386. Kiss I. Fiziokinetoterapia și recuperarea medicală în afectarea aparatului locomotor. București: Ed. Medicală, 1999, p. 233-34.
387. Knezevic-Pojancev M. Greșeli de diagnostic și terapie în epileptologia copilului. În: Revista de Neurologie și Psihiatrie a copilului și adolescentului din România, 2011, vol. 14, nr. 4, p. 27-37.
388. Knezevic-Pojancev M., Mikov A. Cum tratăm Statusul Epileptic convulsiv la copil. În: Revista de Neurologie și Psihiatrie a Copilului și Adolescentului din România, 2010, vol. 13, nr. 3, p. 109-117.
389. Knezevic-Pojancev M., Mikov A. Epilepsia la copiii cu Paralizie Cerebrală. În: Revista de Neurologie și Psihiatrie a Copilului și Adolescentului din România, 2010, vol. 13, nr. 3, p. 103-109.
390. Knobloch H., Pasamanick B. Predicting intellectual potential in infancy. In: Am J Dis Child, 1963, vol. 166, p. 43.
391. Knobloch H., Stevens F., Malone A. The Revised Developmental Screening Inventory. Houston, Texas: Gesell Developmental Test Materials, 1980.
392. Kobori J.A., Herrick M.K., Urich H. Arhinencephaly: the spectrum of associated malformations. In: Brain, 1987, vol. 110, p. 237-260.
393. Kodomari I., et al. Maternal supply of BDNF to mouse fetal brain through the placenta. In: Neurochem Int, 2009, vol. 54, no.2, p. 95-98.
394. Kogan M. D., et al. Prevalence of parent-reported diagnosis of autism spectrum disorder among children in the US. In: Pediatrics, 2009, vol. 124, p. 1395-1403.
395. Kokaia Z., et al. Regional brain-derived neurotrophic factor in RNA and protein levels following transient forebrain ischemia in the rat. In: Brain Research, Molecular Brain Research, 1996, vol. 38, no. 1, p. 139-44.
396. Kolevzon A. Current Trends in the Pharmacological Treatment of Autism Spectrum Disorders. In: The Neuroscience of Autism Spectral Disorders, 2013, Chapter 1.6, p. 85-101.
397. Korhonen L., et al. Brain derived neurotrophic factor is increased in cerebrospinal fluid of children suffering from asphyxia. In: Neuroscience Letters, 1998, vol.240, no.3, p. 151-154.
398. Korobkin R. The relationship between head circumference and the development of communicating hydrocephalus following intraventricular hemorrhage. In: Pediatrics, 1975, vol. 56, p. 74.
399. Krigger K. Cerebral palsy: an overview. In: American Family Physician, 2006, vol. 73, p. 91-100.
400. Kuban K. C. K., et al. Deep tendon reflexes in premature infants. In: Pediatr Neurol, 1986, vol. 22, p. 266.
401. Lammi B.M., Law M. The effects of family-centred functional therapy on the occupational performance of children with cerebral palsy. In: Canadian Journal of Occupational Therapy, 2003, vol.70, no. 5, p. 285-297.
402. Landa R. J., et al. Developmental trajectories in children with and without autism spectrum disorders: the first 3 years. In: Child Development, 2012, vol. 84, p. 429-442.
403. Laurence K. M. Fetal malformations and abnormalities. In: Lancet, 1974, vol. 2, p. 939-942.
404. Laurence K. M. Neurologic and intellectual sequelae of hydrocephalus. In: Arch Neurol, 1969, vol. 20, p. 73-81.
405. Laurence K. M. The natural history of spina bifida cystica: detailed analysis of 407 cases. In: Arch Dis Child, 1964, vol. 39, p. 41-57.
406. Law M., et al. Participation of children with physical disabilities: relationships with diagnosis, physical function, and demographic variables. In: Scandinavian Journal of Occupational Therapy, 2004, vol. 11, p. 156-62.
407. Lawn J.E., Cousens S., Zupan J. Four Million Neonatal Deaths: Where? When? Why? Neonatal Survival Series, Paper 1. In: Lancet, 2005, vol.365, p. 891-900.
408. Le Metayer M. L'évaluation Clinique factorielle du jeune enfant. In: Mot Cérébr, 2001, vol. 22, p. 97-112.
409. Le Metayer M. Les premiers signes cliniques de IMC et les anomalies transitoires. In: Mot cérébr, 2008, vol. 29, p. 9-14.
410. Lee H., Barratt M. S. Cognitive development of preterm low birth weight children at 5 to 8 years old. In: J Dev Behav Pediatr, 1993, vol. 14, p. 242-249.

411. Lee J. E. Neuro and neurogenesis. In: *Dev Neurosci*, 1997, vol. 19, p. 27-32.
412. Lee K. G. Identifying the High-risk Newborn and Evaluating Gestational Age, Prematurity, Post-maturity, Large-for-Gestational-Age, and Small-for-Gestational-Age Infants. In: Cloherty J.P., Eichenwald E.C. and Stark A.R. (eds.), *Manual of Neonatal Care*, 5th Ed. Lippincott Williams & Wilkins, 2008, p. 483-528
413. Legge R. H., et al. Periodic alternating gaze deviation in infancy. In: *Neurology*, 1992, vol. 42, p. 1740-1743.
414. Legido C. A., Clancy R. R., Berman P. H. Neurologic outcome after electroencephalographically proven neonatal seizures. In: *Pediatrics*, 1991, vol. 88, p. 593-596.
415. Lemire R. J. Neural tube defects. In: *JAMA*, 1988, vol. 259, p. 558-562.
416. Lemke G. The molecular genetics of myelination: an update. In: *Glia*, 1993, vol. 7, p. 263-271.
417. Lemons J. A., et al. Very low birth weight outcomes of the national institute of child health and human development neonatal research network, January 1995 through December 1996. In: *Pediatrics*, 2001, vol. 107, Suppl. E1.
418. Lems W., Hopkins B., Samson J.F. Mental and motor development in preterm infants: the issue of corrected age. In: *Early Hum Dev*, 1993, vol. 34, p. 113-123.
419. Leppert M.L.O., et al. The Capute Scales: CAT/CLAMS—tool for the early detection of mental retardation and communicative disorders. In: *Ment Retard Dev Disabl Res Rev*, 1998, vol. 4, p. 14.
420. Levy M.L., Masri L.S., Mc Comb J.G. Outcome for preterm infants with germinal matrix hemorrhage and progressive hydrocephalus. In: *Neurosurgery*, 1997, vol. 41, p. 1111-1117.
421. Li B., et al. Neurotrophic peptides incorporating adamantane improve learning and memory; promote neurogenesis and synaptic plasticity in mice. In: *FEBS Lett*, 2010, vol. 584, p. 3359-3365.
422. Li Z. K., et al. Effects of androgen on the expression of brain aromatase cytopigment and nerve growth factor in neonatal rats with hypoxic-ischemic brain damage. In: *Zhongguo Dang Dai Er Ke Za Zhi*, 2008, vol.10, no. 4, p.441-446.
423. Lin L.F., et al. Purification, cloning and expression of ciliary neurotrophic factor (CNTF). In: *Science*, 1989, vol. 246, p. 1023-1025.
424. Lipsitt L. P. The study of sensory and learning processes of the newborn. In: *Clin Perinatol* 1977, vol. 4, p. 170.
425. Liptak G. S., et al. Health status of children with moderate to severe cerebral palsy. In: *Developmental Medicine and Child Neurology*, 2001, vol. 43, no. 6, p. 364-370.
426. Liptak G.S. Complementary and alternative therapies for cerebral palsy. In: *Mental Retardation and Developmental Disabilities Research Reviews*, 2005, vol. 11, p. 156-163.
427. Lorber J., Priestley B.L. Children with large heads: a practical approach to diagnosis in 557 children with special reference to 109 children with megalencephaly. In: *Dev Med Child Neurol*, 1981, vol. 23, p. 494-504.
428. Lorber J., Schofield J. K. The prognosis of occipital encephalocele. In: *Z Kinder chir* 1979, vol. 28, p. 347-351.
429. Lorber J. Spina bifida cystica: results of treatment of 270 consecutive cases with criteria for selection for the future. In: *Arch Dis Child*, 1972, vol. 47, p. 8548-8573.
430. Low J. A. Intrapartum fetal asphyxia: definition, diagnosis and classification. In: *Am J Obstet Gynecol* 1997, vol. 176, p. 957-959.
431. Lubchenco L.O., Hansman M., Boyd E. Intra-uterine growth in length and head circumference as estimated from live births at gestational ages from 26 to 42 weeks. In: *Pediatrics*, 1966, vol. 37, p. 403.
432. Lubchenco L.O. Assessment of gestational age and development at birth. In: *Pediatr Clin North Am*. 1970, vol. 17, p. 125.
433. Luskin M.B. Restricted proliferation and migration of postnatally generated neurons derived from the forebrain subventricular zone. In: *Neuron*, 1993, vol. 11, p.173-189.
434. Luckasson R., et al. AAMR: Mental retardation: Definition, classification and systems of support. American Association of Mental retardation. Washington DC. 2002. <http://www.aamr.org>.

435. Luis B. Tovar-y-Romo, et al. Trophic factors as modulators of motor neuron physiology and survival: implications for ALS therapy. In: *Frontiers in Cellular Neuroscience*, February 2014, vol. 8. Article 61.
436. Luis Miguel Garcia-Segura. *Hormones and Brain Plasticity*. Oxford, 2009. 482 p.
437. Lupu Constantin. Spectrul neurologic al nistagmusului și opsoclonusului. In: *Rev. SNPCAR* 2009, vol. 12, nr. 3.
438. Muller S., et al. Neurogenesis in the Dentate Gyrus depends on ciliary neurotrophic factor and signal transducer and activator of transcription 3 signaling. In: *Stem Cell*, 2009, vol. 27, p. 431-441.
439. MacLennan A. A template for defining a causal relation between acute intrapartum events and cerebral palsy: international consensus statement. In: *BMJ*, 1999, vol. 319, p. 1054-1059.
440. MacLennan A. The International Cerebral Palsy Task Force: A template for defining a causal relation between acute intrapartum events and cerebral palsy: international consensus statement. In: *BMJ*, 1993, vol. 319, p. 1054-1059.
441. Madden C., et al. Audiometric, clinical and educational outcomes in a pediatric symptomatic congenital cytomegalovirus (CMV) population with sensorineural hearing loss. In: *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2005, vol. 69, p. 1191-1198.
442. Madhavi V., et al. Differential expression of human placental neurotrophic factors in preterm and term deliveries. *International Journal of Developmental Neuroscience*. In: Elsevier. 2013. <http://dx.doi.org/10.1016/j.ijdevneu.09.006>.
443. Majnemer A, Mazar B. New directions in the outcome evaluation of children with cerebral palsy. In: *Seminars in Pediatric Neurology*, 2004, vol. 11, no.1, p. 11-17.
444. Magureanu S. *Elemente de Neurologie pediatrică*. București, 1999.
445. Malamitsi-Puchner A., et al. Perinatal changes of brain-derived neurotrophic factor in pre- and fullterm neonates. In: *Early Hum Dev*, vol. 76, p. 17-22.
446. Mao C., Guo J., Chituwo B. M. Intraventricular haemorrhage and its prognosis, prevention and treatment in term infants. In: *J Trop Pediatr*, 1999, vol. 45, p.237.
447. Mares A., ș.a. *Extras din Neurologia pediatrică. Bazele diagnosticului neurologic, Partea a II-a, Examenul neurologic clinic*. Ministerul Educației și Învățământului. București : Editura Didactică și Pedagogică, 1976.
448. Margalith D., et al. Clinical spectrum of congenital optic nerve hypoplasia: review of 51 patients. In: *Dev Med Child Neurol*, 1984, vol. 26, p. 311-322.
449. Maria B.L., et al. Dandy-Walker syndrome revisited. In: *Pediatr Neurosci*, 1987, 13, p. 45-51.
450. Marin-Padilla M., Marin-Padilla M.T. Morphogenesis of experimentally induced Arnold-Chiari malformation. In: *J Neurol Sci*, 1981, vol. 50, p. 29-55.
451. Martin K., et al. Characteristics of hypotonia in children: a consensus opinion of pediatric occupational and physical therapists. In: *Pediatric physical therapy: the official publication of the Section on Pediatrics of the American Physical Therapy Association*, 2005, vol. 17, no. 4, p. 275-282.
452. Marx C.E., et al. Nerve growth factor, brain-derived neurotrophic factor, and neurotrophin-3 levels in human amniotic fluid. In: *Am J Obstet Gynecol*, 1998, vol. 181, p. 1225-1230.
453. Masera N., et al. Diabetes insipidus with impaired osmotic regulation in septo-optic dysplasia and agenesis of the corpus callosum. In: *Arch Dis Child*, 1994, vol. 70, p. 51-53.
454. Matsunaga E., Shiota K. Holoprosencephaly in human embryos: epidemiologic study of 150 cases. In: *Teratology*, 1977, vol. 16, p. 261-272.
455. Mattson M.P. Glutamate and neurotrophic factors in neuronal plasticity and disease. In: *Ann N.Y. Acad Sci*, 2008, vol. 1144, p. 97-112.
456. Maximilian C. *Genetica umană*. București: Ed.St. și Enciclopedică, 1982. p. 131.
457. Mayeur S., et al. Do neurotrophins regulate the feto-placental development? In: *Med Hypotheses*, 2011, vol. 76, p. 726-728.
458. Mayston M. Physiotherapy management in cerebral palsy: an update on treatment approaches. In: *Clinics in Developmental Medicine* 2004, vol. 161, p. 147-160.

459. McAllister A. K., Katz L. C., Lo D. C. Opposing roles for endogenous BDNF and NT-3 in regulating cortical dendritic growth. In: *Neuron*, 1997, vol. 18, p. 767-778.
460. McComb J. G. Cerebrospinal fluid physiology of the developing fetus. In: *Am J Neuroradiol*, 1992, vol. 13, p. 595-599.
461. McComb J. G. Recent research into the nature of cerebrospinal fluid formation and absorption. In: *J Neurosurg*, 1983, vol. 59, p. 369-383.
462. McDonald N.Q., Panayotatos N., Hendrickson W. A. Crystal structure of dimeric human ciliary neurotrophic factor determined by MAD phasing. In: *EMBO J*, 1995, vol. 14, p. 2689-2699.
463. McDonald D.G., et al. Placental fetal thrombotic vasculopathy is associated with neonatal encephalopathy. *Hum Pathol*, 2004, vol. 35, p. 875.
464. McKusick V. A. Holoprosencephaly. In: *Mendelian inheritance in man. Catalogs of autosomal dominant, autosomal recessive and X-linked phenotypes*, 10th ed. Baltimore: Johns Hopkins University Press, 1992, p. 1443-1444.
465. McLaurin R. L., Crone K. R. Dandy-Walker malformation. In: Wilkins R.H. and Rengachary S.S. (eds.) *Neurosurgery*, 2nd ed. New York: McGraw-Hill, 1996, p. 3669-3672.
466. McPheeters M. L., et al. A systematic review of medical treatments for children with autism spectrum disorders. In: *Pediatrics*, 2011, vol. 12, no. 5, p. 1312-1321.
467. Megan R. Gunnar, et al. The brain-derived neurotrophic factor Val66Met polymorphism moderates early deprivation effects on attention problems. In: *Development and Psychopathology*, 2012, vol. 24, Special Issue 04 / 2, p. 1215-1223.
468. Men-Chuan Lai, Michael V. Lombardo, Simon Baron-Cohen. Autism. Seminar. September 2013. [http://dx.doi.org/10.1016/S0140-6736\(13\)61539-1](http://dx.doi.org/10.1016/S0140-6736(13)61539-1).
469. Menezes J.R.L., et al. The division of neuronal progenitor cells during migration in the neonatal mammalian forebrain. In: *Mol Cell Neurosci*, 1995, vol. 6, p. 496-508.
470. Menkes J. H., Philippart M., Clark D. B. Hereditary partial agenesis of the corpus callosum. In: *Arch Neurol*, 1964, vol. 11, p. 198-208.
471. Menkes John H. *Textbook of Child Neurology*, 5th edition, 1990. 832 p.
472. Menking M., et al. Premature crantiosynostosis associated with hyperthyroidism in 4 children with reference to 5 further cases in the literature. In: *Mshr Kinderheilk*, 1972, vol. 120, p. 106-110.
473. Ment L.R., et al: The etiology and outcome of cerebral ventriculomegaly at term in very low birth weight preterm infants. In: *Pediatrics*, 1999, vol. 104, p. 243-248.
474. Ment, L.R., et al. Antenatal steroids, delivery mode, and intraventricular hemorrhage in preterm infants In: *Am J Obstet Gynecol*, 1995, p. 172:795.
475. Menzies R.G., Parkin J.M., Hey E.N. Prognosis for babies with meningomyelocele and higher lumbar paraplegia at birth. In: *Lancet*, 1985, vol. 2, p. 993-997.
476. Mercuri E., et al. Neurologic examination of preterm infants at term age: Comparison with term infants. In: *Pediatrics*, 2003, vol.142, p. 647.
477. Meyerson M. D., Foushee D. R. Speech, language and hearing in Möbius syndrome. In: *Dev Med Child Neuro*, 1978, vol. 20, p. 357-365.
478. Michael J. Aminoff, David A. Greenberg, Roger P. Simon. *Clinical Neurology*. Sixth edition. 401 p.
479. Michael T. Willoughby, Roger Mills-Koonce, Cathi B. Propper and Daniel A. Waschbusch. Observed parenting behaviors interact with a polymorphism of the brain-derived neurotrophic factor gene to predict the emergence of oppositional defiant and callous-unemotional behaviors at age 3 years. In: *Development and Psychopathology* November 2013, vol. 25, Issue 4/1, p. 903-917.
480. Michaud J., Mizrahi E.M., Urich H. Agenesis of the vermis with fusion of the cerebellar hemispheres, septo-optic dysplasia and associated anomalies. In: *Acta Neuropathol*, 1982, vol. 56, p. 161-166.
481. ME Schober, et al. Developmental traumatic brain injury decreased brain derived neurotrophic factor expression late after injury. In: *Metab Brain Dis*, 2012, vol. 27, p. 167-173.
482. Milea Ș. *Profilaxia primară a tulburărilor psihice la copil și adolescent*, Vol. II. București: Ama Best Art, 2009. 192 p.

483. Milea Ș. Tulburări specifice de dezvoltare (TSD) o clasă diagnostic depășită. In: *Revista de Neurologie și Psihiatrie a Copilului și Adolescentului din România*, 2012, vol. 15, nr. 1, p. 7-23.
484. Miller G., et al. Use of nerve conduction velocity to determine gestational age in infants at risk and in very-low-birth-weight infants. In: *J Pediatr*, 1983, vol. 103, p. 109.
485. Miller G. M., et al. Schizencephaly: a clinical and CT study. In: *Neurology*, 1984, vol. 34, p. 997-1001.
486. Miller M. E., Kido D., Horner F. Cavum vergae: association with neurologic abnormality and diagnosis by magnetic resonance imaging. In: *Arch Neurol*, 1986, vol. 43, p. 821-823.
487. Miller S.P., et al: Clinical signs predict 30 month outcome after neonatal encephalopathy. In: *Am J Obstet Gynecol*, 2004, vol. 190, p. 93-99.
488. Milunsky A., et al. Maternal heat exposure and neural tube defects. In: *JAMA*, 1992, vol. 268, p. 882-885.
489. Milunsky A. Prenatal detection of neural tube defects: false positive and negative results. In: *Pediatrics*, 1977, vol. 59, p. 782-783.
490. Minciu I. Neuroimaging în Paralizia cerebrală. In: *Revista de Neurologie și psihiatrie a Copilului și Adolescentului din România*, 2011, vol. 14, nr. 2, p. 53-69.
491. Minns R. A. Problems of intracranial pressure in childhood. Oxford: Mac Keith Prss, 1991. 458 p.
492. Modanlou H. Extension reflex of fingers in the newborn. In: *Pediatr Neurol*, 1988, vol. 4, p. 66.
493. Moosa A., Dubowitz V. Assessment of gestational age in newborn infants: Nerve conduction velocity versus maturity score. In: *Dev Med Child Neurol*. 1972, vol. 14, p. 290.
494. Morgan A. Early diagnosis of cerebral palsy using a profile of abnormal motor patterns. In: *Dev Med Child Neurol*, 1988, vol. 30, Suppl. 57:12.
495. Morris C., Bartlett D. Gross Motor Function Classification System: impact and utility. In: *Developmental Medicine and Child Neurology*, 2004, vol. 46, p. 60-65.
496. Morton C.C., Nance W.E. Newborn hearing screening: a silent revolution. In: *N Engl J Med*, 2006, vol. 354, p. 2151-2164.
497. Morzaria S., Westerberg B. D., Kozak F. K. Evidence-based algorithm for the evaluation of a child with bilateral sensorineural hearing loss. In: *J Otolaryngol*, 2005, vol. 34, p. 297-303.
498. Motet D. Psihopedagogia recuperării handicapurilor neuromotorii. București: Humanitas, 2001.
499. Msall M.E., et al. Severity of neonatal retinopathy of prematurity is predictive of neurodevelopmental functional outcome at age 5.5 years. In: *Pediatrics*, 2000, vol. 106, p. 998-1005.
500. Msall M. E. Neurodevelopmental surveillance in the first 2 years after extremely preterm birth: Evidence, challenges and guidelines. In: *Early Hum Dev*, 2006, vol. 82, p. 157-166.
501. Muhin C., Petruhin A. S., Holin A. A. Epilepticeschie entefalopatii i shojie sindromi u detei. Ed. Moskva: art servis, 2011. 6805.
502. Müller F., O'Rahilly R. Development of anencephaly and its variants. In: *Am J Anat*, 1991, vol. 190, p. 193-218.
503. Müller F., O'Rahilly R. Mediobasal prosencephalic defects, including holoprosencephaly and cyclopia, in relation to the development of the human forebrain. In: *Am J Anat*, 1989, vol. 185, p. 391-414.
504. Mureșanu D. Factorii neurotrofici. București: Libripres, 2002. 445 p.
505. Murphy C.C., et al. Prevalence of cerebral palsy among ten-year-old children in metropolitan Atlanta, 1985 through 1987. In: *J Pediatr*, 1993, vol. 123, Suppl. 13.
506. Musu I., Păunescu C. Recuperarea medico-pedagogică a copilului handicapat mintal. București: Ed. Medicală, 1970. 317 p.
507. Musu I., Taflan A. Terapia educațională integrată. București: Pro Humanitate, 1994. 309 p.
508. Myklebust B. M. A review of myotatic reflexes and the development of motor control and gait in infants and children: a special communication. In: *Phys Ther*, 1990, vol. 70, p.188.
509. Nagata T., et al. Association between brain-derived neurotrophic factor (BDNF) gene polymorphisms and executive function in Japanese patients with Alzheimer's disease. In: *Psychogeriatrics*, vol. 11, no. 3, pp. 141-149, 2011.

510. Nance W. E. Anencephaly and spina bifida: an etiologic hypothesis. In: Birth Defects Original Article Series 1971, vol. 7, p. 97-102.
511. Nancy Lee, et al. The Contribution of Ciliary Neurotrophic Factor Receptors to Adult Motor Neuron Survival In Vivo Is Specific to Insult Type and Distinct From That for Embryonic Motor Neurons. In: The Journal of Comparative Neurology Research in Systems Neuroscience, 2013, vol. 521, p. 3217-3225.
512. Nancy Lee, et al. Ciliary Neurotrophic Factor Receptor Regulation of Adult Forebrain Neurogenesis. The Journal of Neuroscience, January 2013, vol. 33, no.3, p. 1241-1258.
513. National Institute for Health and Clinical Excellence. Quick reference guide. Autism. Recognition, referral and diagnosis of children and young people on the autism spectrum. Issue date: September 2011.
514. National Institute of Child Health and Human Development, National Institute of Neurologic Disorders and Stroke, and the Centers for Disease Control and Prevention: Follow-up Care of High-Risk Infants. In: Pediatrics, 2004, vol. 114, p. 1377-1397
515. Nellhaus G. Head circumference from birth to 18 years. In: Pediatrics, 1968, vol. 41, p. 106-114.
516. Nelson K. B., Leviton A. How much of neonatal encephalopathy is due to birth asphyxia? In: Am J Dis Child, 1991, vol. 145, p. 1325-1331.
517. Nelson K. B., Ellenberg J. H. Antecedents of cerebral palsy. I. Univariate analysis of risks. In: Am J Dis Child, 1985, vol. 139, p. 1031.
518. Nelson K. B. Prenatal origin of hemiparetic cerebral palsy: how often and why? In: Pediatrics, 1991, vol. 88, p. 1059.
519. Neus García, et al. Exogenous ciliary neurotrophic factor (CNTF) reduces synaptic depression during repetitive stimulation. In: Journal of the Peripheral Nervous System, 2012, vol. 17, p. 312-323.
520. Nicole I Wolf, Thomas Bast, Robert Surtees. Epileptic Disorders. Department of Paediatric Neurology, University Children's Hospital Heidelberg, Germany, Neurosciences Unit, Institute of Child Health, University College London, UK, 2006, volum 7, p. 67-81.
521. Niedermeyer E., Lopes D., Silva F. Electroencephalography. Basic principles, clinical applications, and related fields. Fifth Edition. Philadelphia : Lippincott Williams&Wilkins. 2005.
522. Njiokiktjien C., Valk J., Ramaekers G. Malformation or damage of the corpus callosum? A clinical and MRI study. Brain Develop, 1988, vol. 10, p. 92-99.
523. Nohria V., Oakes W. J. Chiari I malformation: a review of 43 patients. Pediatr Neurosurg, 1990-1991, vol. 16, p. 222-227.
524. Norton S. J., et al. Identification of neonatal hearing impairment: evaluation of transient evoked otoacoustic emission, distortion product otoacoustic emission, and auditory brain stem response test performance. In: Ear Hear, 2000, vol. 21, p. 508-552.
525. Novicov L. et al. Brain-derived neurotrophic factor promoted axonal regeneration and long-term survival of adult rat spinal motoneurons in vivo. In: Neuroscience, 1997, vol. 79, no.3, p. 765-774.
526. Numakawa T., et al. BDNF function and intracellular signaling in neurons. In: Histol Histo-pathol, 2010, vol. 25, p. 237-258.
527. Nurcombe V., McGrath P.A., Bennett M. R. Postnatal death of motor neurons during the development of the brachial spinal cord of the rat. In: Neurosci Lett, 1981, vol. 27, p. 249-254.
528. Nussbaum L., Nussbaum L. Managementul psihozelor la copil și adolescent, Vol. I-II. 2012, 478 p.
529. O'Neill E. Normal head growth and prediction of head size in infantile hydrocephalus. In: Arch Dis Child, 1961, vol. 36, p.241.
530. O'shea T. M., Klinepeter K. L., Dillard R. G. Prenatal events and the risk of cerebral palsy in very low birth weight infants. In: Am J Epidemiol, 1998, vol. 147, p. 362-369.
531. Ozog MA, Modha G, Church J, Reilly R, Naus CC. Co-administration of ciliary neurotrophic factor with its soluble receptor protects against neuronal death and enhances neurite outgrowth. J Biol Chem 2008, vol. 283, p. 6546-6560.

532. Ohara S., et al. MR imaging of CSF pulsatory flow and its relation to intracranial pressure. In: *J Neurosurg*, 1988, vol. 69, p. 675-682.
533. Onan D., et al. The chemokine Cxcl1 is a novel target gene of parathyroid hormone (PTH)/PTH-related protein in committed osteoblasts. In: *Endocrinology*, 2009, vol. 150, p. 2244-2253.
534. O'Neill E., et al. Möbius syndrome: evidence for a vascular etiology. In: *J Child Neurol*, 1993, vol. 8, p. 260-265.
535. O'Rourke N. A., et al. Diverse migratory pathways in the developing cerebral cortex. In: *Science*, 1992, vol. 258, p. 299-302.
536. O'Rourke N. A., et al. Tangential migration of neurons in the developing cerebral cortex. In: *Development*, 1995, vol. 121, 2165-2176.
537. Osaka K., et al. Myelomeningocele before birth. In: *J Neurosurg*, 1978, vol. 49, p. 711-724.
538. Osaka K., et al. Myeloschisis in early human embryos. In: *Child's Brain*, 1978, vol. 4, p. 347-359.
539. Oysu C., Baserer N., Tinaz M. Audiometric manifestations of Waardenburg's syndrome. In: *Ear Nose Throat Journal*, 2000, vol. 79, no. 9, p. 704-709.
540. Padgett D. H. Development of so-called dysraphism with embryologic evidence of clinical Arnold-Chiari and Dandy-Walker malformations. In: *Johns Hopkins Med J*, 1972, vol. 130, p. 127-165.
541. Pagon R. A., et al. Coloboma, congenital heart disease, and choanal atresia with multiple anomalies: CHARGE association. In: *J Pediatr*, 1981, vol. 99, p. 223-227.
542. Paine R. S., et al. Evolution of postural reflexes in normal infants and in the presence of chronic brain syndromes. In: *Neurology*, 1964, vol. 14, p. 1036.
543. Paine R. S., Oppe T. E. *Neurological examination of children*. London: William Heinemann, 1966.
544. Paine R. S. Neurologic conditions in the neonatal period: Diagnosis and management. In: *Pediatr Clin North Am*, 1961, vol. 8, p. 577.
545. Paine R. S. Neurologic examination of infants and children. In: *Pediatr Clin North Am* 1960, vol. 7, 41.
546. Palisano R. J., et al. Development and validation of a Gross Motor Function Classification System for children with cerebral palsy. In: *Developmental Medicine and Child Neurology*, 1997, vol. 39, p. 214-223.
547. Palisano R. J. Validity of goal attainment scaling in infants with motor delays. In: *Phys Ther*, 1993, vol. 73, p.651-660.
548. Palmieri A., et al. Focal neuronal migration disorders and intractible partial epilepsy: a study of 30 patients. In: *Ann Neurol*, 1991, vol 30, p. 741-749.
549. Pan H. C., et al. Post-injury regeneration in rat sciatic nerve facilitated by neurotrophic factors secreted by amniotic fluid mesenchymal stem cells. In: *J Clin Neurosci*, 2007, vol. 14, p. 1089-1098.
550. Panayotatos N., et al. Localization of functional receptor epitopes on the structure of ciliary neurotrophic factor indicates a conserved, function-related epitope topography among helical cytokines. In: *J Biol Chem*, 1995, vol. 270, p. 14007-14014.
551. Paneth N., et al. Reliability of classification of cerebral palsy in low-birthweight children in four countries. In: *Developmental Medicine and Child Neurology*, 2003, vol. 45, p. 628-633.
552. Papile L. A., et al. Incidence and evolution of subependymal and intraventricular hemorrhage: a study of infants with birth weights less than 1,500 gm. In: *J Pediatr*, 1978, vol. 92, p. 529-534.
553. Park E. A., Powers G. F. Acrocephaly and scaphocephaly with symmetrically distributed malformations of the extremities: A study of the so-called acrocephalosyndactylism. In: *Am J Dis Child*, 1920, vol. 20, p. 235-315.
554. Parmelee A. H. Jr. A critical evaluation of the Moro reflex. In: *Pediatrics*, 1964, vol.33, p. 773.
555. Parvuloiu M. Constantin. *Biologie celulară și moleculară*. Craiova, 2009. 138 p.
556. Pascual J., et al. Headache in type I Chiari malformation. In: *Neurology*, 1992, vol. 42, p. 1519-1521.
557. Pastay Z. *Kinetoterapia în neuropediatrie*. Galați: Arionda, 2004. p. 261-265.

558. Paul K. S., et al. Arnold-Chiari malformation: review of 71 cases. In: *J Neurosurg*, 1983, vol. 58, p. 183-187.
559. Pauling K. J., et al. Does selection bias determine the prevalence of the cavum septi pellucidum? In: *Pediatr Neurol*, 1998, vol. 19, p. 195-198.
560. Paunescu C. *Educational Psychotherapy of the Persons with Intellectual Dysfunctions*. Bucuresti: All Educational Publishing, 1999.
561. Paunescu C., Musu, I. *Special Integrated Psychopedagogy*. București: Pro Humanitate Publishing, 1997.
562. Pavel O., ș.a. *Neurologie Pediatrică*. Cluj-Napoca: Litografia L.M.E., 1979.
563. Peach B. Arnold-Chiari malformation: anatomic features of 20 cases. In: *Arch Neurol*, 1965, vol. 12, p. 613-621.
564. Peiper A. *Cerebral function in infancy and childhood*. New York: Consultants Bureau Enterprises, 1963.
565. Pendifunda Gh., Ștefanache F., Pendifunda L. *Semiologie neurologică*. Iași: U.M.F., 1991. 300 p.
566. Pendifunda Gh., Ștefanache F., Pendifunda L. *Semiologie neurologică*. Iași: U.M.F., 1996. 275 p.
567. Pennington L., Goldbart J., Marshall J. Direct speech and language therapy for children with cerebral palsy: findings from a systematic review. In: *Developmental Medicine and Child Neurology*, 2005, vol. 47, no.1, p. 57-63.
568. Perlman J. M. Summary proceedings from the neurology group on hypoxic-ischemic encephalopathy. In: *Pediatrics*, 2006, vol. 117, Suppl. 28:33.
569. Persico A. M., Napolioni V. Autism genetics. Review. In: *Behavioural Brain Research* 2013, vol. 251, p. 95- 112.
570. Petaja J., Hiltunen L., Fellman V. Increased risk of intraventricular hemorrhage in preterm infants with thrombophilia. In: *Pediatr Res*, 2001, vol. 49, p. 643.
571. Peterson B., et al. Twins, triplets and cerebral palsy in births in Western Australia in the 1980s. In: *BMJ*, 1993, vol. 307 p. 1239-1243.
572. Petruhin A. C. *Nevrologhia detscogo vozrasta*. Moskva: Medicina, 2004. 764 p.
573. Pillai A., et al. Decreased BDNF levels in CSF of drug-naive first episode psychotic subjects: correlation with plasma BDNF and psychopathology. In: *Int J Neuropsychopharmacol*, 2010, vol. 13, p. 535-539.
574. Pinton E. Hydrocephalie. In: Arthuis M., Pinsard N., Ponsot G., Dulac O. and Mancini Josette (eds). *Neurologie pédiatrique*, 2-ème ed. Paris: Flammarion - Médecine-Sciences, 1998. ch. 10, p. 273-287.
575. Piper M. C., et al. Construction and validation of the Alberta Infant Motor Scale (AIMS). In: *Can J Publ Health*, 1992, vol. 83, Suppl 2:46.
576. Pitner S. E., Edwards J. E., McCormick W. F. Observations of pathology of Möbius syndrome. In: *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 1965, vol. 28, p. 362-374.
577. Pleșca D., Hurduc V., Ioan Iu. Evaluarea copilului cu Paralizie Cerebrală. În *Revista Română de Pediatrie*, 2010, vol. LIX, nr. 2, p. 81-85.
578. Plouin P., et al. Examen complémentaires en neuropédiatrie. In: Arthuis M., Pinsard N., Ponsot G., Dulac O. and Mancini J. (eds.) *Neurologie pédiatrique*, 2-ème ed. Paris : Flammarion - Médecine-Sciences, 1998. ch. 10.
579. Plouin P., et al. L'EEG en pédiatrie. În *Revista Română de Pediatrie*, 2006, vol. LV, nr. 2.
580. Ponsot G., Moutard M. L., Villeneuve N. Orientation diagnostique en neurologie pédiatrique. In: Arthuis M., Pinsard N., Ponsot G., Dulac O. and Mancini J. (eds.) *Neurologie pédiatrique*, 2-ème ed, ch.10, Médecine-Sciences, Flammarion, Paris, 1998.
581. Popescu V., Arion C., Dragomir D. *Convulsiile și epilepsia la copil*. București: Ed. Medicală, 1989. 371 p.
582. Popescu V., Arion C. Diagnosticul în neurologia pediatrică. În *Revista Română de Pediatrie*, 1999, vol 48, nr. 3, p. 205-225.
583. Popescu V., Dragomir D., Arion C. Diagnosticul diferențial al convulsiilor și epilepsiei la copil. În *Pediatria*, 1988, vol. XXXVII, nr. 2, p. 97-124.

584. Popescu V., Zamfirescu A. Diagnosticul în neurologia pediatrică. În *Revista Română de Pediatrie*, 2009, vol. V-LVIII, nr. 4, p. 335-346.
585. Popescu V. Diagnosticul în neurologia pediatrică. În: Popescu V (ed.) *Algoritm diagnostic și terapeutic în Pediatrie*, București: Amaltea, 2007. vol. II, cap. 26, p. 312-332.
586. Popescu V. Diagnosticul diferențial al epilepsiei cu alte evenimente clinice paroxistice nonepileptice. *Pediatria*, vol. L.V. 2005; nr. 3, 201-217.
587. Popescu V. *Neurologie pediatrică*. București: Teora, 2001. 1955 p.
588. Popescu V., Zamfirescu A. Diagnosis in pediatric neurology. În *Revista Română de Pediatrie*, 2010, vol. LIX, nr. 2, p. 103-114.
589. Popescu V., Răduț Ștefănescu M. Paralizile cerebrale. În: Popescu V. *Neurologie Pediatrică*. București: Teora, 2001. vol. I, cap. 19, p. 528-559.
590. Popescu V. ș.a. Examenul neurologic în practica pediatrică. În: *Neurologie Pediatrică*, București: Teora, 2001. vol. V, cap. I, p. 24-91.
591. Popich G. A., Smith D. W. Fontanels: range of normal size. În: *J Pediatr*, 1972, vol. 80, p. 749-752.
592. Poulton I. J., et al. Contrasting roles of leukemia inhibitory factor in murine bone development and remodeling involve 489 region-specific changes in vascularization. În: *J Bone Miner Res*, 2012, vol. 27, p. 586-95.
593. Prechtl H., Beintema D. *Neurological examination of the full term infant*. London: Heinemann, 1964.
594. Prechtl H. F., et al. An early marker for neurological deficits after perinatal brain lesions. În: *Lancet*, 1997, vol. 349, p. 1361.
595. Prechtl H. F. State of the art of a new functional assessment of the young nervous system. An early predictor of cerebral palsy. În: *Early Hum Dev*, 1997, vol. 24, p. 1.
596. Prechtl H. F. R. *The neurological examination of the full term newborn infant*, 2nd ed. London: William Heinemann Medical Books, 1977.
597. Qin W., et al. The central nervous system (CNS)- independent anti-bone-resorptive activity of muscle contraction and the underlying molecular and cellular signatures. În: *J Biol Chem*, 2013, vol. 288, p.13511-13521.
598. Quencer R. M. Intracranial CSF flow in pediatric hydrocephalus: evaluation with cine MR imaging. În: *Am J Neuroradiol*, 1992, vol. 13, p. 601-608.
599. Rachele W., et al. Myokines (muscle-derived cytokines and chemokines) including ciliary neurotrophic factor (CNTF) inhibit osteoblast differentiation. Elsevier, 2014, p. 1-10.
600. Radu I. D., Uluci Gh. *Evaluarea și educarea psihomotricității*. București: Humanitas, 2003.
601. Raju T. N. K., et al. Ischemic Perinatal Stroke: Summary of a Workshop Sponsored by the National Institute of Child Health and Human Development and the National Institute of Neurological Disorders and Stroke. În: *Pediatrics*, 2007, vol. 120, p. 609-616.
602. Rakic P. Radial versus tangential migration of neuronal clones in the developing cerebral cortex. În: *Proc Natl Acad Sci USA*, 1995, vol. 92, p. 11323-11327.
603. Rao R, Mashburn CB, Mao J, Wadhwa N, Smith GM, Desai NS. Brain-derived neurotrophic factor in infants <32 weeks gestational age: correlation with antenatal factors and postnatal outcomes. În: *Pediatr Res*, 2009, vol. 65, p.548-552.
604. Rapin I. Preschool children with inadequate communication: developmental language disorder, autism, low IQ. În: *Clin Dev Med*, 1996, p. 139.
605. Reddy M.V.V., et al. Role of intrauterine Rubella infection in the causation of congenital deafness. În: *Indian J of Human Genetics*, 2006, vol. 12; no. 3, p. 140-143.
606. Redline R. W. Severe fetal placental vascular lesions in term infants with neurologic impairment. În: *Am J Obstet Gynecol*, 2005, p. 192:452.
607. Reed H. Review of Peabody developmental motor scales and activity cards. În: Mitchell J. (ed.). *The ninth mental measurements yearbook*. Lincoln: University of Nebraska Press, 1985, p.11- 19.
608. Rennie J. M., Hagmann C. F., Robertson N. J. *Neonatal cerebral investigation*. Cambridge: University Press, 2009.
609. Revenco N. *Pediatrie. Capitolul Neuropediatrie*. Chișinău, 2014, p. 93-152.

610. Reyes J. H., et al. Glutamatergic neuronal differentiation of mouse embryonic stem cells after transient expression of neurogenin 1 and treatment with BDNF and GDNF: in vitro and in vivo studies. In: *J Neurosci*, November 2008, vol. 26, no. 48, p. 12622-31126.
611. Reynolds B. A., Weiss S. Clonal and population analyses demonstrate that an EGF-responsive mammalian embryonic CNS precursor is a stem cell. In: *Dev Biol*, 1996, vol. 175, p. 1-13
612. Rhoads G. G., Mills J. L. Can vitamin supplements prevent neural-tube defects? Current evidence and ongoing investigations. In: *Clin Obstet Gynecol*, 1986, vol. 29, p. 569-586.
613. Ribasés M., Association Study of 10 Genes Encoding Neurotrophic Factors and Their Receptors in Adult and Child Attention-Deficit/Hyperactivity Disorder. In: *Biol Psychiatry*, 2008, vol. 63, p. 935-945.
614. Richard J. L. Anney. Common Genetic Variants in Autistic Spectrum Disorders. In: *The neuroscience of Autism spectrum disorders*, 2013, ch. 2, p. 155-167.
615. Rima M. Saliba, F. John Annegers, D. Kim Waller, Jon E. Tyson and Eli M. Mizrahi. Risk Factors for Neonatal Seizures: A Population-based Study, Harris County, Texas, American In: *Journal of Epidemiology*, 2004, vol. 154, no. 1, p. 14-20.
616. Rimoin D., Connor M., Pyeritz P. Principles and Practice of Medical Genetics, Abnormal Mental Development. Churchill Livingstone, 3rd ed. 1996, p. 725-737.
617. Rispen J., Van Yperen T. A., Yule W. Perspectives on the Classification of Specific In: *Developmental Disorders*, 1998, p. 286.
618. Rivera F. J., et al. Mesenchymal stem cells instruct oligodendrogenic fate decision on adult neural stem cells. In: *Stem Cells*, 2006, vol. 24, p. 2209-2219.
619. Rivera F.J., et al. Oligodendrogenesis of adult neural progenitors: Differential effects of ciliary neurotrophic factor and mesenchymal stem cell derived factors. In: *J Neurochem*, 2008, vol. 107, p. 832-843.
620. Rivera L.B., et al. Predictors of hearing loss in children with symptomatic congenital cytomegalovirus infection. In: *Pediatrics* 2002, vol. 110, p. 762-767.
621. Roach E. S. Neurocutaneous Syndromes. In: *Paed. Neurology*, 1992, vol. 39, p. 591-620.
622. Roach E. S., Williams D. P., Laster D.W. Magnetic resonance imaging in tuberous sclerosis. In: *Arch Neurol*, 198, vol. 44, p. 301-303.
623. Robănescu L., ș.a. Importanța evaluării precoce senzitivo-motorii a nou-născutului cu risc de către chinetoterapeut. In: *Revista de Neurologie și Psihiatrie a copilului și adolescentului din România*, 2012, vol. 15, nr. 2, p. 27-39.
624. Robănescu L., Bojan C., Stoiescu M. Primele semne clinice ale Paraliziei Cerebrale și anomaliile motrice tranzitorii. În: *Revista de Neurologie și Psihiatrie a Copilului și Adolescentului din România*, 2010, vol. 13, nr. 3, p. 69-85.
625. Robănescu N. Readaptarea copilului handicapat fizic. București: Ed. Medicală, 1976. 288 p.
626. Robănescu N. Reeducarea neuro-motorie. București: Ed. Medicală, 1992. 238 p.
627. Robănescu N. Reeducarea neuro-motorie. Recuperare funcțională și readaptare, cap. 4 „Dezvoltarea mișcării”. București: Ed. Medicală, 2001. Ed. a III-a, pag. 133-138; 224-271.
628. Robert E., Guibaud P. Maternal valproic acid and congenital tube defects. In: *Lancet*, 1982, vol. 2, p. 937.
629. Robert Palisano, et al. GMFCS - E & R Sistemul de Clasificare a Funcției Motorii Grosiere Revizuit și Extins. In: *Dev Med Child Neurol*, 1997, vol. 39, p. 214-223
630. Robert R. Clancy Interictal Sharp EEG Transients in Neonatal Seizures. In: *Journal of Child Neurology*, 2003, vol. 4, no. 1, p. 30-38.
631. Robertson M.T., Finer N. N. Long-term follow-up of term neonates with perinatal asphyxia. In: *Clin Perinatol*, 1993, vol. 20, p. 483.
632. Robinson R. J. Assessment of gestational age by neurologic examination. In: *Arch Dis Child*, 1966, vol. 41, p. 437.
633. Rockenstein E., et al. Regional comparison of the neurogenic effects of CNTF-derived peptides and cerebrolysin in A_βPP transgenic mice. In: *J Alzheimers Dis*, 2011, vol. 27, p. 743-752.

634. Ronnen G. M., et al. Long term prognosis in children with neonatal seizures. A population-based study. *Neurology*, 2007, vol. 69, p. 1816-1822.
635. Rosenbaum P. Cerebral palsy: what parents and doctors want to know? In: *British Medical Journal*, 2003, vol. 326, no. 7396, p. 970-974.
636. Rosenbaum P., Stewart D. The World Health Organization international classification of functioning, disability and health: a model to guide clinical thinking, practice and research in the field of cerebral palsy. In: *Seminars in Paediatric Neurology*, 2004, vol. 11 no. 1, p. 5-10.
637. Rosenbaum P.L., et al: Prognosis for gross motor function in cerebral palsy. In: *JAMA* 2002, vol. 288, p. 1357-1363.
638. Rosman N. P., Shands K. N. Hydrocephalus caused by increased intracranial venous pressure: a clinicopathological study. In: *Ann Neurol*, 1978, vol.3, p. 445-450.
639. Ross G. Use of the Bayley scales to characterize abilities in premature infants. In: *Child Develop* 1985, vol. 56, p. 835-842.
640. Ross K., et al: Hearing loss in children with congenital cytomegalovirus infection. In: *The Journal of Pediatrics*, 2006, vol. 148, no. 3, p. 332-336.
641. Roşulescu E. ş.a. Tendinţe actuale în evaluarea copilului cu paralizie cerebrală infantilă. În: *Medicina Modernă*, 2009, vol. 16, nr. 2, p. 2-5
642. Routon M.C. Myopathy's congénitales, dystrophies musculaires. In: Arthuis M., Pinsard N., Ponsot G., Dulac O. and Mancini J. (eds.). *Neurologie pédiatrique*, 2-ème ed. Paris: Flammarion - Médecine-Sciences, 1998. ch. 22, 1998, p. 802-814.
643. Rowe D.L., Hermens D.F. Attention-deficit/hyperactivity disorder: Neurophysiology, information processing, arousal and drug development. In: *Expert Rev Neurother*, 2006, vol. 6, p. 1721-1734.
644. Rusnac T., ş.a. Sindromul de hipertensiune intracraniană şi/sau hidrocefalie//Protocoale de diagnostic şi tratament. Ghid practic de pediatrie, vol. I. Chişinău: Tipografia Centrală, 2000, p. 167-173.
645. Russell D.J., et al. Development and validation of item sets for the GMFM-66 to improve efficiency of administration in children with cerebral palsy. In: *Developmental Medicine and Child Neurology*, 2010, vol. 52, e48-e54.
646. Russell D.J., et al. *Gross Motor Function Measure (GMFM-66 and GMFM-88) User's Manual Clinics in Developmental Medicine No. 159*. London: Mac Keith Press, 2003.
647. Sabău A.V., Cimpoieş D., Trandafirescu D. Acurateţea Screening-ului în Tulburările de Spectru Autist utilizând chestionarul de comunicare social (SCQ) şi chestionarul de evaluare a copiilor ECI-4. În *Revista de Neurologie şi Psihiatrie a Copilului şi Adolescentului din România*, 2013, vol. 16, nr. 4, p. 51-59.
648. Saint-Anne Dargassies S. Neurologic maturation of the premature infant of 28 to 41 weeks' gestational age. In: Falkner F. (ed.) *Human development*. Philadelphia: WB Saunders, 1966.
649. Saint-Anne Dargassies S. *Neurological Development in the Full-Term and Premature Neonate*. Amsterdam: Elsevier, 1977.
650. Salt A., Redshaw M. Neurodevelopmental follow-up after preterm birth: follow-up after two years. In: *Early Human Development*, 2006, vol. 82, p. 185-197.
651. Sandvig A, et al. Myelin-, reactive glia-, and scar-derived CNS axon growth inhibitors: expression, receptor signaling, and correlation with axon regeneration. In: *Glia*, 2004, vol. 46, p. 225-251.
652. Sanger T. Toward a definition of childhood dystonia. In: *Curr Opin Pediatr*, 2004, vol. 16, no.6, p. 623-627.
653. Sanger T.D., et al. Task Force on Childhood Motor Disorders: Classification and definition of disorders causing hypertonia in childhood. In: *Pediatrics*, 2003, vol. 111, no 1, e89-e97.
654. Şanico G.G., Bondarenco E.C. *Nevrologia detscogo vozrasta*. Minsk: ed. Visşaea şcola, 1990. 560 p.
655. Sarnat H.B, Alcalá H. Human cerebellar hypoplasia: a syndrome of diverse causes. In: *Arch Neurol*, 1980, vol. 37, p. 300-305
656. Sarnat H. B., Born D. E. Synaptophysin immunocytochemistry with thermal intensification: a

- marker of terminal axonal maturation in the human fetal nervous system. In: *Brain Dev*, 1999, vol. 21, p. 41–50.
657. Sarnat H. B., Netsky M. G. *Evolution of the nervous system*, 2nd ed. New York: Oxford University Press, 1981.
658. Sarnat H. B., Nochlin D., Born D. E. Neuronal nuclear antigen (NeuN): a marker of neuronal maturation in the early human fetal nervous system. In: *Brain Dev*, 1998, vol. 20, p. 88–94.
659. Sarnat H. B., Sarnat M. S. Neonatal encephalopathy following fetal distress: a clinical and electroencephalographic study. In: *Arch Neurol*, 1976, vol. 33, p. 696–705.
660. Sarnat H. B. Olfactory reflexes in the newborn infant. In: *J Pediatr*, 1978, vol. 92, p. 624.
661. Sattler I. *Assessment of children: Cognitive applications*. 4th Ed San Diego SUA, 2001.
662. Sauer C., Levinsohn M. W. Horner's syndrome in childhood. In: *Neurology*, 1976, vol. 26, p. 216.
663. Sauer F. C. Mitosis in the neural tube. In: *J Comp Neurol*, 1935, vol. 62, p. 377–405.
664. Shenghe T. *Bazele teoretice și practice ale kinetoterapiei*. București: Ed. Medicală, 1999. p. 112–119.
665. Scassellati C., et al. Serum brain-derived neurotrophic factor (BDNF) levels in attention deficit-hyperactivity disorder (ADHD). In: *Eur Child Adolesc Psychiatry*, 2014, vol. 23, p. 173–177.
666. Schaefer A. M., Sanes J. R., Lichtman J.W. A compensatory subpopulation of motor neurons in a mouse model of amyotrophic lateral sclerosis. In: *J Comp Neurol*, 2005, vol. 490, p. 209–219.
667. Scher M. S., Barmada M. A. Gestational age by electrographic, clinical, and anatomical criteria. In: *Pediatr Neurol*, 1987, vol. 3, p. 256.
668. Scherer E.B., et al. Methylphenidate affects memory, brain-derived neurotrophic factor immunocent and brain acetylcholinesterase activity in the rat. In: *Neurobiol Learn Mem*, 2010, vol. 94, p. 247–253.
669. Șchiopu, U., Verza, E. *Psihologia vârstelor, ciclurile vieții*. București: Editura Didactică și Pedagogică, 1997. 508 p.
670. Schuster B., et al. Signaling of human ciliary neurotrophic factor (CNTF) revisited. The interleukin-6 receptor can serve as an alpha-receptor for CTNE. In: *J Biol Chem*, 2003, vol. 278, p. 9528–9535.
671. Schuster B., et al. Signaling of human ciliary neurotrophic factor (CNTF) revisited. The interleukin-6 receptor can serve as an alpha-receptor for CTNE. In: *J Biol Chem*, 2003, vol. 278, p. 9528–9535.
672. Schlichtenbrede FC, et al. Intraocular gene delivery of ciliary neurotrophic factor results in significant loss of retinal function in normal mice and in the Prph2Rd2/Rd2 model of retinal degeneration. 2003, In: *Gene Ther*, 2003, vol. 10, no. 6, p. 523–527.
673. Scoromeț A. A., Scoromeț T.A. *Topicescaia diagnostica zăbolevanii nervnoi sistemii*. Sanct Peterburg: Politehnica. 2002, 395 p.
674. Scott-Emuakpor A., et al. A syndrome of microcephaly and cataracts in four siblings: a new genetic syndrome? In: *Am J Dis Child*, 1977, vol. 131, p. 167–169.
675. Selleck M. A. J., Scherson T. Y., Bronner-Fraser M. Origins of neural crest diversity. In: *Dev Biol*, 1993, vol. 159, p. 1–11.
676. Serur D., Jeret J.S., Wisniewski K. Agenesis of the corpus callosum; clinical, neuroradiological and cytogenetic studies. In: *Neuropediatrics*, 1988, vol. 19, p. 87–91.
677. Shackelford J. *State and jurisdictional eligibility definitions for infants and toddlers with disabilities under IDEA (NECTAC Notes No. 14)*. Chapel Hill, NC, The University of North Carolina, FPG Child Development Institute, National Early Childhood Technical Assistance Center. 2004.
678. Sheean G. The pathophysiology of spasticity. In: *Eur J Neurol*, 2003, vol. 9, Suppl. 3-9: discussion 53–61.
679. Sher P. K., Brown S. B. A longitudinal study of head growth in preterm infants. I. Normal rates of head growth. In: *Dev Med Child Neurol*, 1975, vol. 17, p. 705–710.
680. Sher P. K. *Neurologic examination of the premature infant*. In: Swaiman K. F. and Wright E.S. (eds.). *The practice of pediatric neurology*. St. Louis: CV Mosby, 1982.
681. Shim S. H., et al. Increased levels of plasma brain-derived neurotrophic factor (BDNF) in chil-

- dren with attention deficit/hyperactivity disorder (ADHD). In: *Prog Neuropsychopharmacol Biol Psychiatry*, 2008, vol. 32, p.1824–1828.
682. Shimazaki T., Shingo T., Weiss S. The ciliary neurotrophic factor/leukemia inhibitory factor/gp13 receptor complex operates in the maintenance of mammalian forebrain neural stem cells. In: *J Neurosci*, 2001, vol. 21, p. 7642–7653.
683. Shinichiro Morichi, et al. Expressions of Brain-Derived Neurotrophic Factor (BDNF) in Cerebrospinal Fluid and Plasma of Children with Meningitis and Encephalitis/ Encephalopathy. In: *International Journal of Neuroscience*, 2013, vol. 123, p. 17–23.
684. Sibylle Jablonka, et al. Mechanisms for axon maintenance and plasticity in motoneurons: alterations in motoneuron disease. In: *J Anat*, 2014, vol. 224, p. 3–14.
685. Siegel M., Beaulieu A. A. Psychotropic medications in children with autism spectrum disorders: a systematic review and synthesis for evidence-based practice. In: *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 2012, vol. 42, no. 8, 1592–1605.
686. Smith J. L., Schoenwolf G. C. Neurulation: coming to closure. In: *Trends Neurosci*, 1997, vol. 20, p. 510–517.
687. Smith M. T., Huntington H. W. Inverse cerebellum and occipital encephalocele: a dorsal fusion uniting the Arnold-Chiari and Dandy-Walker spectrum. In: *Neurology*, 1977, vol. 27, p. 246–251.
688. Smith R. D. Abnormal head circumference in learning-disabled children. In: *Dev Med Child Neurol*, 1981, vol. 23, p. 626–632.
689. Soyez-Papiernik E. Comprendre la rééducation des anomalies du développement. 2005, pp. 9-20; 60-69.
690. Stacey K. H., et al. Nonconvulsive Status Epilepticus in Children: Clinical and EEG Characteristics. In: *Epilepsia*, 2006, vol. 47, no. 9, p. 1504–1509.
691. Stănică I., Popa M., Popovici D. V. Psihopedagogie specială. București: Pro Humanitas, 2001.
692. Stanger M., Oresic S. Rehabilitation approaches for children with cerebral palsy: overview. In: *J Child Neurol*, 2003, vol. 18, S79–S88.
693. Stevens S. Definition and classification of cerebral palsy. In: *Dev Med Child Neurol*, 2005, vol. 47, issue 08, p. 509–510.
694. Stewart A. L., et al. Relation between neurodevelopmental status at one and four years in very preterm infants. In: *Dev Med Child Neurol*, 1989, vol. 33, p. 756–765.
695. Stewart J. H., Andrews J., Cartlidge P. H. Numbers of deaths related to intrapartum asphyxia and timing of birth in all Wales perinatal survey, 1993–1995. In: *BMJ*, 1998, vol. 316, p. 657–660.
696. Stjernqvist K., Svenningsen N.W. Ten-year follow-up of children born before 29 gestational weeks: health, cognitive development, behaviour and school achievement. In: *Acta Paediatr*, 1999, vol. 88, p. 557–562.
697. Stone D. H. The declining prevalence of anencephalus and spina bifida: its nature, causes and implications. In: *Dev Med Child Neurol*, 1987, vol. 29, p. 541–546.
698. Sudarshan A., Goldie W. D. The spectrum of congenital facial diplegia (Möbius syndrome). In: *Pediatr Neurol*, 1985, vol. 1, p. 180–185.
699. Summers M. C., Donnenfeld A. E. Dandy-Walker malformation in the Meckel syndrome. In: *Am J Med Genet*, 1995, vol. 55, p. 57–61.
700. Sun R. F., et al. The G-712A polymorphism of brain-derived neurotrophic factor is associated with major depression but not schizophrenia. In: *Neuroscience Letters*, 2011, vol. 489, no. 1, p. 34–37.
701. Swaiman K., Ashwal S., Ferriero D. *Pediatric Neurology. Principles and Practice*, 4th ed. Philadelphia: Mosby, 2006. p. 1181–2408.
702. Swaiman K. F., Wu Y. Cerebral Palsy. In: Swaiman K. F., Ashwal S. and Ferriero D.M. (eds.). *Pediatric Neurology. Principles and Practice*, 4th ed. Philadelphia: Mosby, 2006. p. 491–504.
703. Talbot J. E., et al. CNTF promotes the survival and differentiation of adult spinal cord-derived oligodendrocyte precursor cells in vitro but fails to promote remyelination in vivo. In: *Exp Neurol*, 2007, vol. 204, p. 485–489.

704. Tang S., Machaalani R., Waters K. A. Brain-derived neurotrophic factor (BDNF) and TrkB in the piglet brainstem after post-natal nicotine and intermittent hypercapnic hypoxia. In: *Brain Res*, Sep. 2008, vol. 1232, p. 195-205.
705. Tanja V. E., et al. Eating Behaviors, Diet Quality, and Gastrointestinal Symptoms in Children With Autism Spectrum Disorders: A Brief Review. Review Article. In: *Journal of Pediatric Nursing*, November-December 2013, vol. 28, issue 6, p. 548-556.
706. Tao Y., Black I.B., DiCicco-Bloom E. In vivo neurogenesis is inhibited by neutralizing antibody to basic fibroblast growth factor. In: *J Neurobiol*, 1997, vol. 33, p. 289-296.
707. Tao Y., Black L. B., DiCicco-Bloom E. Neurogenesis in neonatal rat brain is regulated by peripheral injection of basic fibroblast growth factor (bFGF). In: *J Comp Neurol*, 1996, vol. 376, p. 653-663.
708. Tardieu C., et al. Muscle hypoe extensibility in children with cerebral palsy: clinical and experimental observation. In: *Atch phys Med Rehab*, 1982, vol. 63, p. 97-102.
709. Tardieu G. *Le dossier clinique de l'IMC*. Paris: Masson, 1984.
710. Tardieu M., Evrard P., Lyon G. Progressive expanding congenital porencephalies: a treatable cause of progressive encephalopathy. In: *Pediatrics*, 1981, vol. 68, p. 198-202.
711. Tarța-Arsene O., et al. Imagieria prin rezonanță magnetică funcțională cu implicațiile clinice ale acesteia. In: *Revista de Neurologie și Psihiatrie a copilului și adolescentului din România*, 2011, vol.14, nr. 4, p. 37-49.
712. Task Force on Newborn and Infant Hearing: Newborn and infant hearing loss: Detection and intervention. In: *Pediatrics*, 2007, vol. 103, no.2, p. 527-530.
713. Taylor D., Hoyt C. S. *Pediatric Ophthalmology and strabismus*, 3rd ed. Elsevier Limited, 2005.
714. Tekgul H., et al. The current etiologic profile and neurodevelopmental outcome of seizures in the newborn infants. In: *Pediatrics*, 2006, vol. 117, p. 1270-1280.
715. Terracciano A., et al. Plasma BDNF concentration, Val66Met genetic variant and depression-related personality traits. In: *Genes, Brain and Behavior*, 2010, vol. 9, p. 512-518.
716. Thieffry S. *Examen neurologique du nourrisson*. In: *Congrès Société Neurologique Infantile*. Marseille: Diffusion Générale de Libraire, 1977, p. 162-175.
717. Thoenen H. Neurotrophins and neuronal plasticity. In: *Science*, 1995, vol. 270, p.593-598.
718. Țiu C., Antochi I. *Neurosonologie*. București: Semne, 2006. 250 p.
719. Toma A. I., Cârstoveanu C., Stefanescu F. Screening-ul audiologic al nou-nascutului cu ajutorul ALGO 1E Newborn Hearing Screener. In: *Revista Romana de Pediatrie*, 2003, vol. 52, nr. 1, p. 130-133.
720. Toma AI. Sechele neurologice și neuro-comportamentale observate la urmărirea prematurilor cu greutate foarte mică la naștere. In: *Revista Română de Pediatrie*, 2003, vol. 52, nr. 1, p. 118-129.
721. Topp M. L., et al. Multiple birth and cerebral palsy in Europe: a multicenter study. In: *Acta Obstet Gynecol Scand*, 2004, vol. 83, no.6, p. 548-553.
722. Torpy J. M., Lynn C., Glass R. M. Cerebral Palsy. In: *JAMA*, 2006, vol. 296, p. 1684.
723. Trahan J., Malouin F. Intermittent intensive physiotherapy in children with cerebral palsy: a pilot study. In: *Developmental Medicine and Child Neurology*, 2002, vol. 44, no. 4, 233-239.
724. Trent S., Davies W., The influence of sex-linked genetic mechanisms on attention and impulsivity. *Biological Psychology* 89, 2012, p. 1-13.
725. Truscelli D., et al. Les infirmités motrices cérébrales. Elsevier Masson, 2008. p. 135-140.
726. Tsorlakis N., et al. Effect of intensive neurodevelopmental treatment in gross motor function of children with cerebral palsy. In: *Dev Med Child Neurolol*, 2004, vol. 46, p. 740-745.
727. Tsuchida T., Weinstein S., Gaillard W. Status Epilepticus. In: Slonim A. and Pollack M. (eds.), *Pediatric Critical Care Medicine*. Lippincott Williams & Wilkins, 2006, p. 783-789.
728. Tsukahara T., et al. Increases in levels of brain-derived neurotrophic factor mRNA and its promoted after transient ferebrain ischemia in the rat brain. In: *Neurochemistry International*, 1998, vol. 33, no. 2, p. 201-207.
729. Unalp A., et al. Serum concentration of brain-derived neurotrophic factor in epileptic children. In: *Journal of Pediatric Neurology*, 2009, vol. 7, no. 3, p. 251-255.

730. Van Baar A., de Graaf B.M.T. Cognitive development of preschool-age of infants of drug-dependent mothers. In: *Dev Med Child Neurol*, 1995, vol. 36, p. 1063-1075.
731. Van Der Heide J., et al. Postural control during reaching in preterm children with cerebral palsy. In: *Dev Med Child Neurol*, 2004, vol. 46, issue 04, p. 253-266.
732. Van Slegtenhorst M., et al. Identification of the tuberous sclerosis gene TSC1 on chromosome 9q34. In: *Science*, 1997, vol. 277, p. 805-808.
733. Van Wezel-Meijler G., et al. Magnetic resonance imaging of the brain in premature infants during the neonatal period. Normal phenomena and reflection of mild ultrasound abnormalities. In: *Neuropediatrics*, 1998, vol. 29, p. 89-96.
734. Van Wezel-Meijler G. *Neonatal Cranial Ultrasonography*. Berlin: Springer, 2007.
735. Vannuci R. C., Perlman J. M. Interventions for perinatal hypoxic-ischemic encephalopathy. In: *Pediatrics*, 1997, vol. 100, p. 1004-1014.
736. Vatavu I., et al. Retinopatia de prematuritate – rezultatele screening-ului pe un lot de 1783 prematuri în perioada septembrie 2002 – 31 decembrie 2007. In: *Oftalmologia*, 2010, vol. LIV, p. 110-118.
737. Veber G., et al. Corticospinal tract pre-wallerian degeneration: a novel outcome predictor for pediatric stroke on acute MRI. In: *Stroke*, 2009, vol. 40, no. 3, p. 780-787.
738. Velikovic Perat M. Treatment of children with cerebral palsy. In: *Asia-Pacific Childhood Disability Update*, 2005, p. 49-51.
739. Venkateswaran S., Shevell M. Comorbidities and clinical determinants of outcome in children with spastic quadriplegic cerebral palsy. In: *Developmental Medicine & Child Neurology*, March 2008, vol.50, no. 3, p. 216-222.
740. Viktor's Notes™ for the Neurosurgery Resident Please visit website at www.NeurosurgeryResident.net. Pediatric Neurologic Examination Updated: November 14, 2009, 9 p.
741. Villegas-Perez MP, et al. Influences of peripheral nerve grafts on the survival and regrowth of axotomized retinal ganglion cells in adult rats. In: *J Neurosci*, vol. 8, p. 265-280.
742. Vohr B. R., et al: Center differences and outcomes of extremely low birth weight infants. In: *Pediatrics*, 2004, vol. 113, p. 781-789.
743. Vohr B. R., et al. Neurodevelopmental and functional outcomes of extremely low birth weight infants in the National Institute of Child Health and Human Development Neonatal Research Network, 1993-1994. In: *Pediatrics*, 2000, vol. 105, p. 1216-1226.
744. Verza E. *Psihologia vârștelor*. București, Hyperion, 1993. 310 p.
745. Vojta V., Bauer H., Schweizer E. Posturale ontogenese. In: Michaelis K., et al. (eds.) *Entwicklungsneurologie*. Stuttgart: Kohlhammer, 1984. s.25-29.
746. Vojta V., Peters A. *Das Vojta Prinzip. Muskelspiele in Refl exfortbewegung und motorische Ontogenese*. Springer, 2001. p. 1-16.
747. Vojta V. *The movement disorders in infant – early diagnosis and early therapy*. Stuttgart: Hippokrates Verlag GmbH, 2000.
748. Volpe J. J., Pasternak J. F., Allan W. C. Ventricular dilation preceding rapid head growth following neonatal intracranial hemorrhage. In: *Am J Dis Child*, 1977, vol. 131, p. 1212.
749. Volpe J. J. *Neurology of the newborn*, 2nd ed. Philadelphia: Saunders WB, 1987, 716 p.
750. Volpe J. J. Hypoxic-Ischemic Encephalopathy: Clinical Aspects. In: Volpe J. J. (ed.). *Neurology of the newborn*, 4th ed. Philadelphia: Saunders WB, 2001. p. 331-394.
751. Volpe J. J. Intraventricular hemorrhage and brain injury in the premature infant. *Neuropathology and pathogenesis*. In: *Clinics in Perinatology*, 1989, vol. 16, no. 2, p. 361-386.
752. Volpe J. J. Neonatal Seizures. In: Volpe J. J. (ed.). *Neurology of the newborn*, 4th ed. Philadelphia: Saunders WB, 2001. p. 178-214.
753. Volpe J. J. The neurological examination: normal and abnormal features. In: Volpe J. J. (ed.). *Neurology of the newborn*, 4th ed. Philadelphia: Saunders WB, 2001. p. 103.
754. Volpe J. J. Hypoxic-Ischemic Encephalopathy: Clinical Aspects. In: Volpe J. J. (ed.). *Neurology of the newborn*, 5th ed. Philadelphia: Saunders WB, 2008, p. 400-480.
755. Volpe J. J. Intracranial Hemorrhage: Germinal Matrix-Intraventricular Hemorrhage in the Pre-

- mature infant. In: Volpe J. J. (ed.). *Neurology of the newborn*, 5th ed. Philadelphia: Saunders WB, 2008. p. 517-588.
756. Volpe J. J. Neonatal seizures. Volpe J. J. (ed.). *Neurology of the newborn*, 5th ed. Philadelphia: Saunders WB, 2008, p. 203-244.
757. Waardenburg P. J. A new syndrome combining developmental anomalies of the eyelids, eyebrows and nose root with pigmentary defects of the iris and head hair and with congenital deafness. In: *Am J Hum Genet*, 1951, vol. 3, p. 195-253.
758. Wagner M., et al. Polarizing activity and retinoid synthesis in the floor plate of the neural tube. In: *Nature*, 1990, vol. 345, p. 819-822.
759. Wassef M., Joyner A. L. Early mesencephalon/metencephalon patterning and development of the cerebellum. In: *Perspect Dev Neurobiol*, 1997, vol. 5, p. 3-16.
760. Watanabe K., et al. Apneic seizures in the newborn. In: *Am J Dis Child*, 1982, vol. 136, p. 980-984.
761. Waterhouse L. Increasing Prevalence and the Problem of Diagnosis. *Rethinking autism*, 2013. <http://dx.doi.org/10.1016/B978-0-12-415961-7.00007-1>.
762. Watkins A., et al. Significance of seizures in low birthweight infants. In: *Dev Med Child Neurol*, 1988, vol. 30, p. 162-169.
763. Watt J. A., et al. Ciliary neurotrophic factor is expressed in the magnocellular neurosecretory system of the rat in vivo: Evidence for injury and activity induced upregulation. In: *Exp Neurol*, 2006, vol. 197, p. 206-214.
764. Watt J. A., et al. CNTF receptor alpha is expressed by magnocellular neurons and expression is upregulated in the rat supraoptic nucleus during axonal sprouting. In: *Exp Neurol*, 2009, vol. 215, 135-141.
765. Webb D. W., Fryer A. E., Osborne J.P. On the incidence of fits and mental retardation in tuberous sclerosis. In: *J Med Genet*, 1991, vol. 28, p. 395-397.
766. Weisglas-Kuperus N., et al. Effects of biological and social factors on the cognitive development of very low birth weight children. In: *Pediatrics*, 1993, vol. 92, p. 658-665.
767. White K. R., Maxon A. R. Universal screening for infant hearing impairment: Simple, beneficial, and presently justified. In: *International J of Pediatric Otorhinolaryngology*, 1995, vol. 32, p. 201-211.
768. Wiklund L. M., Uvebrant P. Hemiplegic cerebral palsy: correlation between CT morphology and clinical findings. In: *Dev Med Child Neurol*, 1991, vol. 33, p. 512.
769. William K. Frankenburg, Josiah B. Dodds. (adaptat în România de: Iliescu D., Mitrofan N. în a 2010) Denver-II. DENVER Developmental Screening Test. Sistemul de evaluare a comportamentului copililor. Manual tehnic și interpretativ. Cluj-Napoca: Sinapsis, 1995, 92 p.
770. William L. Nyhan, Bruce A. Barshop, Pinar Ozand, *Atlas of metabolic diseases*. 2nd ed., 2005. p. 3-65.
771. Wood E., Rosenbaum P. The Gross Motor Function Classification System for cerebral palsy: a study of reliability and stability over time. In: *Developmental Medicine and Child Neurology*, 2000, vol. 42, p. 292-296.
772. Woollam D. H. M., Millen J. W. Anatomical considerations in the pathology of stenosis of the cerebral aqueduct. In: *Brain*, 1953, vol. 76, p. 104-112.
773. World Health Organization. *International Classification of Functioning, Disability and Health (ICF)*. Geneva: World Health Organization, 2001.
774. Wu A., Ying Z., Gomez-Pinilla F. Dietary omega-3 fatty acids normalize BDNF levels, reduce oxidative damage, and counteract learning disability after traumatic brain injury in rats. In: *J Neurotrauma*, 2004, vol. 21, p. 1457-1467.
775. Wu Ynonne W., et al. Prognosis for Ambulation in Cerebral Palsy: A Population-Based Study. In: *Pediatrics*, 2004, vol. 114, p. 1264 - 1271.
776. Wu Y. W., et al. Declining Diagnosis of Birth Asphyxia in California: 1991-2000. In: *Pediatrics*, 2004, vol. 114, p.1584-1590.
777. Xue W., et al. Ciliary neurotrophic factor induces genes associated with inflammation and gliosis in the retina: A gene profiling study of flow-sorted, Muller cells. *PLoS One* 65, 2011, e20326.

778. Yamashita K., et al. Post-occlusion treatment with BDNF reduced infarct size in a model of permanent occlusion in the middle cerebral artery in rat. In: *Metabolic Brain Disease*, 1997, vol. 12, no. 4, p. 271-280.
779. Yan Q., et al. Expression of brain-derived neurotrophic factor protein in the adult rat central nervous system. In: *Neuroscience*, 1997, vol. 78, no. 2, p. 431-448.
780. Yang P., et al. Ciliary Neurotrophic Factor mediates Dopamine D2 receptor-induced CNS neurogenesis in adult mice. In: *J Neurosci*, 2008, vol. 28, p. 2231-2241.
781. Yang Z., Qiao H., Li X. Effects of the CNTF-collagen gel-controlled delivery system on rat neural stem/progenitor cells behavior. In: *Sci China Life Sci* 2010, vol. 53, p. 504-510.
782. Yoshimura R., Ito K., Endo Y. Differentiation/maturation of neuropeptide Y neurons in the corpus callosum is promoted by brain-derived neurotrophic factor in mouse brain slice cultures. In: *Neurosci Lett*, 2009, vol. 450, no. 3, p. 262-265.
783. Yoshinaga-Itano C. Levels of evidence: universal newborn hearing screening (UNHS) and early hearing detection and intervention systems (EHDI). In: *J Commun Disord*, 2004, vol. 37, p. 451-465.
784. Zafeiriou D. I., et al. Moro reflex profile in high-risk infants at the first year of life. In: *Brain Dev*, 1999, vol. 21, p. 216.
785. Zafeiriou D. I., et al. Plantar response profile of high-risk infants at the first year of life. In: *J Child Neurol*, 1999, vol. 14, p. 514.
786. Zafeiriou D. I., et al. Using postural reactions as a screening test to identify high-risk infants for cerebral palsy: a prospective study. In: *Brain and Development*, 1998, vol. 20, no. 5, p. 307-311.
787. Zafeiriou D. I., Tsikoulas I. G., Kremenopoulos G. M. Prospective follow-up of primitive reflex profiles in high-risk infants: Clues to an early diagnosis of cerebral palsy. In: *Pediatr Neurol*, 1995, vol. 13, p. 148.
788. Zafeiriou D. I. Plantar grasp reflex in high-risk infants at the first year of life. In: *Pediatr Neurol*, 2000, vol. 22, p. 75.
789. Zafeiriou D. I. Primitive reflexes and postural reactions in the neurodevelopmental examination. In: *Pediatr Neurol*, 2004, vol. 31, p. 1-8.
790. Zăvăleanu M. Evaluarea clinico-funcțională și recuperarea paraliziiilor cerebrale infantile. Tendințe actuale în evaluarea copilului cu paralizie cerebrală infantilă. În: *Medicina Modernă*, 2009, vol. 16, nr. 1, p. 2-5.
791. Zhang L., et al. BDNF gene polymorphisms are associated with Alzheimer's disease-related depression and antidepressant response. In: *Journal of Alzheimer's Disease*, 2011, vol. 26, no. 3, p. 523-530.
792. Zwaigenbaum L., Bryson S., Garon N. Early identification of autism spectrum disorders. Review Article. In: *Behavioral Brain Research*, 2013, vol. 251, p. 133-146.
793. Brophy G.M., Bell R., Claassen J., et al. Guidelines for the Evaluation and Management of Status Epilepticus. *Neurocrit Care*, 2012, no. 17, p. 3-23.
794. Engel J. «ILAE classification of epilepsy syndromes». *Epilepsy Res* 70, 2006, (Suppl 1), p. 5-10.
795. <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1528-1167.2010.02522.x/pdf796>. Shorvon S.D. The etiologic classification of epilepsy. *Epilepsia* 2011, vol. 52, no. 6, p. 1052-1057.
797. Berk Laura E. Child development. Publisher: Allyn and Bacon. Edition 2, 1989, 692 p.
798. <http://www.SN.nervi.cranieni.imagini>.
799. <http://www.nou-nascuti.ro/psihologie/dezvoltarea-psihomeorie/teoriile-dezvoltarii-cognitive>.
800. Rutter M. The concept of dyslexia. In: P. Wolff & R. Mac Keith (Eds.), *Planning for better learning*. 1969, pp. 129-139.
801. Berger M., Yule W., & Rutter M. Attainment and adjustment in two geographical areas: II The prevalence of specific reading retardation. *British Journal of Psychiatry*, 1975, no. 126, 510-519.
802. Rutter M., Maughan B., Mortimore P., Ouston J., & Smith A. *Fifteen thousand hours: Secondary schools and their effects on children*. London Cambridge, MA: Open Books, Harvard University Press. 1979.

803. Brenner M. W. & Gillman S. Visuo-motor ability in school children - A survey. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 1966, no. 8, 686-703.
804. Ford F.R. *Diseases of the nervous system in infancy childhood and adolescence* (5th ed). Springfield: Thomas. 1966.
805. Gubbay S.S. *The clumsy child: A study of developmental apraxia and agnosic ataxia*. London: W.B. Saunders Co. Ltd., 1975.
806. <http://link.springer.com/article/10.1007%2FBF02214648>
807. Orton S.T. *Reading, writing and speech problems in children*. New York: Norton, 1937.
808. Geuze R. & Borger H. Children who are clumsy: Five years later. *Adapted Physical Activity Quarterly*. 1993, no. 10, . 10-21.
809. <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1469-8749.1991.tb14785.x/abstract>
810. Missiuna C. & Polatajko H. Developmental dyspraxia by any other name: Are they all just clumsy children? *American Journal of Occupational Therapy*, 1995, no. 9, p. 619-627.
811. Ayres J.A., Mailloux Z.K., & Wendler C.L.W. Developmental dyspraxia: Is it a unitary function? *Occupational Therapy Journal of Research*, 1987, no. 7, 93-110.
812. Ayres J.A. *Sensory integration and learning disorders*. Los Angeles, CA: Western Psychological Services. 1972.
813. Ayres J.A. *Sensory Integration and Praxis Test*. Los Angeles, CA: Western Psychological Services. 1989.
814. Laszlo J.I., Bairstow P.I., Bartrip J. & Rolfe U.T. Clumsiness or perceptuo-motor dysfunction? In A. M. Colley & J. R. Beech (Eds.), *Cognition and action in skilled behaviour*. Amsterdam: Elsevier Science Publishers B.V. 1988.
815. *The IDC-10 classification of mental and behavioural disorders: Clinical descriptions and diagnostic guidelines*. Geneva: World Health Organization. 1992.
816. *Diagnostic and statistical manual of mental disorders* (4th ed.). American Psychiatric Association. 1994.
817. Schmidt R.A. *Motor control and learning: A behavioural emphasis* (2nd ed.). Champaign, IL: Human Kinetics. 1988.
818. Sugden D.A. & Keogh J.E. *Problems in movement skill development*. Columbia, SC: University of Columbia Press. 1990.
819. Denckla M.B. & Roeltgen D.P. Disorders of motor function and control. In I. Rapin & S. J. Segalowitz (Eds), *Handbook of neuropsychology*, Vol. 6: *Child Neuropsychology*, Amsterdam: Elsevier Science Publishers. 1992, pp. 455-476.
820. Dubowitz LMS & Dubowitz V. *The neurological assessment of the preterm and fullterm newborn infant*. London: S.I.M.P. with Heinemann. 1981.
821. Forsström A. & Von Hofsten C. Visually directed reaching of children with motor impairments. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 1982, vol. 24, p. 653-661.
822. Henderson S.E. & Hall D. Concomitants of clumsiness in young school children. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 1982, vol. 24, p. 448-460.
823. Losse A., Henderson S.E., Elliman D., Hall D., Knight E., & Jongmans M. Clumsiness in children - do they grow out of it? A ten year follow up study. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 1991, vol. 33, p. 55-68.
824. Schellekens JMH, Scholten C.A., & Kalverboer A.F. Visually guided hand movements in children with minor neurological dysfunction. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 1983, no. 24, p. 98-102.
825. Jongmans M.J., Henderson S.E., de Vries L.S., & Dubowitz LMS. Duration of periventricular densities in preterm infants and neurological outcome at 6 years of age. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 1992, vol. 69, p. 9-13.
826. Rispens J., Van Yperen T.A. & Yule W. *Perspectives on the Classification of Specific Developmental Disorders. Neuropsychology and cognition*. Originally published by Kluwer Academic Publishers in 1998, vol. 13, 996 p.
827. *20 Years of ICSEI: The Impact of School Effectiveness and School Improvement on School Re-*

- form. *International Handbook of School Effectiveness and Improvement* Springer. *International Handbooks of Education* Volume 17, 2007, pp 3-26
828. Henderson S.E. & Sugden D.A. *Movement Assessment Battery for Children*. The Psychological Corporation, Harcourt Brace Jovanovich, 1992.
829. Henderson S.E., May D.S., & Umney M. An exploratory study of goalsetting behaviour, self-concept and locus of control in children with movement difficulties. *European Journal of Special Needs Education*, 1989, no. 4, p.1-15.
830. Stolt D.H., Moyes F.A., & Henderson S.E. *The Henderson Revision of the Test of Motor Impairment*. Guelph, Ontario: Brook Educational Publishing Ltd. 1984.
831. Bruininks R.H. *The Bruininks-Oseretsky Test of Motor Proficiency*. Circle Pines, MN: American Guidance Service, 1978.
832. *Diagnostic and statistical manual of mental disorders (2nd ed., Rev.)*. American Psychiatric Association. Washington DC: American Psychiatric Association, 1968.
833. *Diagnostic and statistical manual of mental disorders (3rd ed.)*. American Psychiatric Association. Washington DC: American Psychiatric Association, 1980.
834. Misès R., Quemada N., Botbol M., Bursztejn C.I., Durand B., Garrabé J., Golse B., Jeammet Ph., Plantade A., Portelli Ch., Thevenot J.P. *Nouvelle édition de la Classification française des troubles mentaux de l'enfant et de l'adolescent (CFTMEA)*, 2000.
835. *Diagnostic and statistical manual of mental disorders (3rd ed., Rev.)*. American Psychiatric Association. Washington DC: American Psychiatric Association, 1987.
836. *Classification française des troubles mentaux de l'enfant et de l'adolescent: présentation générale et mode d'utilisation*. Volume 184 de Publications du CTNERHI. 1990.
837. Kamil M.L., Mosenthal P., & Pearson P.D. (Eds.) *Handbook of reading research*. New York: Longman, 1920, vol. 2, pp. 418-45.
838. Tallal P., Miller S., & Fitch R.H. Neurobiological basis of speech: A case for the pre eminence of temporal processing. *The Irish Journal of Psychology*. 1995, vol. 16, 194-219.
839. Kellam S.G., Brown C.H., Rubin B.R., & Ensminger M.E. Paths leading to teenage psychiatric symptoms and substance use: Developmental epidemiological studies in Woodlawn. In S. B. Guze, F. J. Earls, & J. E. Barratt (Eds), New York: Raven Press. *Childhood psychopathology and development*. 1983, pp. 17-51.
840. [http://www.bing.com/Diagnostical+and+statistical+manual+\(DSM-II\).+Washington.2nd+ed.+1968](http://www.bing.com/Diagnostical+and+statistical+manual+(DSM-II).+Washington.2nd+ed.+1968).
841. Beitchman J.H., Hood J., Rochon J., Peterson M., Mantini T. & Majumdar S. Empirical classification of speech/language impairment in children: I. Identification of speech/language categories. *Journal of the American Academy of Child and Adolescent Psychiatry*, 1989, vol. 28, 112-117.
842. *ICD-9 classification of mental and behavioural disorders: World Health Organization. The Clinical descriptions and diagnostic guidelines*. Geneva: World Health Organization, 1989.
843. Kaplan Dewey D. & Kaplan B. Subtyping of developmental motor deficits. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*. 1992, vol. 14, 50 p.
844. *Diagnostic and statistical manual of mental disorders, 4-th ed. Text Revision: DSM-IV-TR*. Washington, DC: American Psychiatric Publishing, Inc., 2000.
845. *La Classification française des troubles mentaux de l'enfant et de l'adolescent ou CFTMEA*. 2000.
846. <http://en.wikipedia.org/wiki/DSM-5>
847. Kinderman Peter. *Explainer: what is the DSM?»*. The Conversation Australia. The Conversation Media Group. Retrieved, 2013.
848. Jayson Sharon. *Books blast new version of psychiatry's bible, the DSM*. USA Today. Retrieved, 21 May 2013.
849. Pearson Catherine. *DSM-5 Changes: What Parents Need To Know About The First Major Revision In Nearly 20 Years*. The Huffington Post. Retrieved, 2013.
850. *Diagnostic and statistical manual of mental disorders, 5-th ed. DSM-5. Development*. American Psychiatric Association. 2012. Retrieved, 21 May 2013.
851. Frances A. J. *Diagnosing the D.S.M.* New York Times (opinion). May 11, 2012.

852. Frances A. J. DSM 5 Is Guide Not Bible—Ignore Its Ten Worst Changes APA approval of DSM-5 is a sad day for psychiatry. *Psychology Today*. Retrieved, 2013.
853. <http://www.bing.com/search?setmkt=ru-RU&q=comele+la+copil>
854. <http://medclub.org.md/load/144-downloads/neurologie-neurochirurgie/378-comele-cerebrale-usmf>
855. <http://dexonline.ro/>
856. <https://atimures.ro/wp-content/uploads/2013/02/Curs>.
857. Rutherford M., Malamateniou C., McGuinness A., Allsop J., Biarge M.M., Counsell S. Magnetic resonance imaging in hypoxic-ischemic encephalopathy. *Early Hum Dev* 2010, vol. 86, p. 351-360.
858. Thayyil S., Chandrasekaran M., Taylor A., Bainbridge A., Cady E.B., Chong W.K., Murad S., Omar R.Z., Robertson N.J. Cerebral magnetic resonance biomarkers in neonatal encephalopathy: a meta-analysis. *Pediatrics* 2010, vol. 125, no. 2, p. e382-e395.
859. Laerhoven H., de Haan T.R., Offringa M., Post B., van der Lee J.H. Prognostic tests in term neonates with hypoxic-ischemic encephalopathy: a systematic review. *Pediatrics* 2013, vol. 131, p. 88-98.
860. Martinez-Biarge M., Diez-Sebastian J., Kapellou O., et al. Predicting motor outcome and death in term hypoxic-ischemic encephalopathy. *Neurology* 2011, vol. 76, p. 2055-2061.
861. Wintermark P., Hansen A., Soul J., Labrecque M., Robertson R.L., Warfield S.K. Early versus late MRI in asphyxiated newborns treated with hypothermia. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed*, 2011, vol. 96, p. F36-F44.
862. Wilkinson D. MRI and withdrawal of life support from newborn infants with hypoxic-ischemic encephalopathy. *Pediatrics* 2010, vol. 126, no. 2, p. 451-458.
863. www.romedic.ro/epilepsia-la-copil-si-adolescent
864. Engel J. ILAE Commission Report. A proposed Diagnostic Scheme for People with Epileptic Seizures and with Epilepsy: Report of the ILAE Task Force on Classification and Terminology. *Epilepsia*, 2001, vol. 42, no. 6, p. 796-803.
865. <http://snpcar.ro/articole/87.pdf>
866. Behrman R.E., Kliegman R.M. (eds). *Nelson textbook of paediatrics*, 15th ed. Philadelphia: WB Saunders; 1996, p. 1691.
867. Saleh F. Al-Ajlouni, Imad H. Kodah. Febrile convulsions in children. *Saudi Medical Journal*, 2000, vol. 21, no. 7, p. 617-621.
868. Maher J., McLachlan R.S. Febrile convulsions. Is seizure duration the most important predictor of temporal lobe epilepsy. *Brain* 1995; vol. 118, no. 6, p. 1521-1528.
869. Proposal for revised classification of epilepsies and epileptic syndromes. Commission on Classification and Terminology of The International League Against Epilepsy. *Epilepsia*, 1989, vol. 30, p. 389-399.
870. Camfield P., Camfield C., Gordon K., Dooley J. What types of epilepsy are preceded by febrile seizures. A population-based study of children. *Developmental Medicine & Child Neurology*, 1994, vol. 36, no.10, p. 887-92.
871. Groppa St., Coropceanu D. *Sindroamele epileptice*. Chişinău, 2005, 42 p.
872. The diagnosis and management of the epilepsies in adults and children in primary and secondary care. National Institute for Health and Clinical Excellence. *The Epilepsies: National Clinical Guideline Centre*. Chapter 4: Guidance. 2012, no. 134., 117 p.
873. Wilden J.A. Evaluation of first nonfebrile seizures. *American family physician*. 2012, vol. 86, no. 4, p. 334-40.
874. Thurman D.J. Standards for epidemiologic studies and surveillance of epilepsy. *Epilepsia*, 2011, vol. 52 Suppl no. 7, p. 2-26.
875. <http://neurologiepediatrica.ro/clasificare-despre-epilepsie>.
876. Stephen J., Gary D. *Pathophysiology of disease : an introduction to clinical medicine* (ed. 6th ed.). New York: McGraw-Hill Medical. 2010.
877. Hughes J.R. Absence seizures: a review of recent reports with new concepts. *Epilepsy & behavior* : E&B, 2009, vol. 15, no. 4, 404-12.

878. Classification of seizures and epilepsy syndromes. National Institute for Health and Clinical Excellence (NICE). The epilepsies: the diagnosis and management of the epilepsies in adults and children in primary and secondary care. London (UK): National Institute for Health and Clinical Excellence (NICE), 2012, Clinical guideline 2012, no. 137, Charper 9, p. 119-129.
879. http://motorgrowth.canchild.ca/en/GMFCS/resources/GMFCS_Romanian.pdf.
880. Fisher Robert S., Carlos Acevedo, Alexis Arzimanoglou, Alicia Bogacz J., et al. A practical clinical definition of epilepsy. *Epilepsia*, 2014, vol. 55, no. 4, p. 475-482.
881. Pavone P., Incorpora G., Fiumara A. Epilepsy is not a proeminent feature of primary autism. *Neuropediatrics*. 2004, vol. 35, no. 4, p. 207-10.
882. Crăciun D., Butoianu N., Măgureanu S. Tulburări psihice în epilepsiile temporale la copil. *Revista SNPCAR*, 2009, vol. 12, no. 3, p. 10-17.
883. Tuchman Roberto. Autism and Epilepsy: What Has Regression Got to Do with It? *Epilepsy Curr*. 2006, vol. 6, no. 4, p. 107-111.
884. Wijdicks E.F., Rabinstein A.A., Bamlet W.R., Mandrekar J.N. FOUR score and Glasgow Coma Scale in predicting outcome of comatose patients: a pooled analysis. *Neurology*, 2011, p. 77-84.
885. Kramer AA, Wijdicks EF, Snively VL, et al. A multicenter prospective study of interobserver agreement using the Full Outline of Unresponsiveness score coma scale in the intensive care unit. *Crit Care Med* 2012, vol. 40:2671.
886. Hillered L., Persson L., Nilsson P., Ronne-Engstrom P., Enblad P. Continuous monitoring of cerebral metabolism in traumatic brain injury: a focus on cerebral microdialysis. *Curr. Opin. Crit. Care*, 2006, no.12, p. 112-118.
887. Kaplan P.W. The EEG in metabolic encephalopathy and coma. *J. Clin. Neurophysiol*. 2004, no. 21, 307-318.
888. Towne A.R., Waterhouse E.J, Boggs JG et al. Prevalence of nonconvulsive status epilepticus in comatose patients. *Neurology*, 2000, no. 54, p. 340-345.
889. Tatman A., Warren A., Williams A., Powell J.E., Whitehouse W. Development of a modified paediatric coma scale in intensive care practice. *Arch. Dis. Child*, 1997, no. 77, p. 519-521.
890. Gerace R.V., McCauley W.A., Wijdicks E.F. Emergency management of the comatose patient. In: *Coma and Impaired Consciousness: a Clinical Perspective*, Young GB, Ropper AH, Bolton CF (Eds), McGraw Hill, New York 1998. p. 563.
891. Prodan M.R. Coma. *Evaluare și management*. Tehnopress. Iași, 2005, 110 p.
892. Dobrescu Iuliana. *Manual de psihiatrie a Copilului și Adolescentului*. Ed. Medica. București, 2010, vol. 1, 424 p.
893. José Augusto Bragatti. Considerations for the Pediatric Coma Patient: Not Just Small Adults. *Disclosures Pediatr Health*. 2010, vol. 4, no. 6, p. 581-589.
894. Blakemore S.J. Imaging brain development: the adolescent brain. *Neuroimage*, 2012, vol. 61, no. 2, p. 397-406.
895. Andersen S.L. Trajectories of brain development: point of vulnerability or window of opportunity?. *Neurosci Biobehav Rev.*, 2003, vol., 27, no. 1-2, p. 3-18.
896. Lewis M.D. Self-organizing individual differences in brain development". *Developmental Review*, 2005, vol., 25, no. 3-4, p. 252-277.
897. Brain scans don't lie about age. *EurekaAlert*. 16 August 2012. Retrieved 2013-01-12.ã
898. Brown T.T., Kuperman J.M., Chung Y., et al. Neuroanatomical assessment of biological maturity. *Curr Biol*. 2012, vol. 22, no. 18, p. 1693-1698.
899. http://en.wikipedia.org/wiki/Human_brain_development_timeline
900. Tau G.Z., Peterson B.S. Normal Development of Brain Circuits. *Neuropsychopharmacology*, 2010, vol. 35, no. 1, p. 147-168.
901. http://www.edubolirare.ro/content/forme_genetice_de_epilepsie
902. Bălașa R., Pascu I. *Curs de neurologie. Sindroame neurologice majore*. University Press, Târgu-Mureș, 2006, 205 p.

ABREVIERI

1. ACC – agenezia corpului calas
2. AD – mod de transmitere autosomal dominant
3. AMPA – acid amino-hidroxi-metil-izoxazol-propionic
4. APP – Asociația Americană de Psihiatrie
5. AR – mod de transmitere autosomal recesiv
6. autoAc – autoanticorpi
7. AVC – accident vascular cerebral
8. AVCP – accident vascular cerebral perinatal
9. AVN – accident vascular neonatal
10. BDNF – factor neurotrofic derivat din creier
11. BHE – barieră hematoencefalică
12. c/s – cicluri pe secundă
13. CGTC – crize generalizate tonico-clonice
14. CIM-10 – Clasificarea Internațională a maladiilor
15. cm – centimetri
16. CNTF – factor ciliar neurotrofic
17. CNTFR – receptor al CNTF
18. CPC – crize parțiale complexe
19. CPS – crize parțiale simple
20. CT – tomografie computerizată
21. Ctl – controlateral
22. CVU – complex vârf-undă
23. DAE – droguri antiepileptice
24. DCD – tulburări de coordonare developmentale
25. DCF – displazia corticală facială
26. DDM – dereglări de dezvoltare motorie
27. DrAE – droguri antiepileptice
28. DS – deviații standard
29. EC – edem cerebral
30. EEG – electroencefalografia
31. EHIP – encefalopatie hipoxic-ischemică perinatală
32. EMG – electromiografia
33. EN – encefalopatia neonatală
34. ENG – electroneuromiografie
35. EPG – epileptogeneză
36. Ex. – exemplu
37. EA – fontanela anterioară
38. FLM – fasciculul longitudinal medial
39. FN – factori neurotrofici
40. F.O. – fundul de ochi
41. FP – fasciculul piramidal

42. FR – formațiunea reticulată
43. FSC – Fluxul sanguin cerebral
44. g – grame
45. GABA – acidul γ -aminobutiric
46. GN – greutate la naștere
47. Gr130 – proteină
48. HI – hipoxic-ischemică
49. HIC – hipertensiune intracraniană
50. HIN – hypoxia ischemică neonatală
51. HIV – hemoragia intraventriculară
52. HPP – hemipareză (plegie) piramidală
53. HPV – hemoragia periventriculară
54. HTA – hipertensiune arterială
55. IC – ischemie cerebrală
56. IL-6 – interleukina 6
57. ILAE – Liga internațională de combatere a epilepsiei
58. IRM – imagistică prin rezonanța magnetică
59. JAK-STAT – cale de semnalizare și transmitere a informației
60. LCR – lichidul cefalorahidian
61. LL – lemniscusul lateral
62. LM – lemniscusul medial
63. LHIP – leziuni hipoxic-ischemice perinatale
64. LIFR – factor inhibitor de leucemie
65. LPHI – leziune posthipoxiischemică
66. LPV – Leucomalacie periventriculară
67. MI – membre inferioare
68. min. – minute
69. MS – membre superioare
70. Mt – motor
71. n – număr
72. n. – nerv
73. N.n. – nou-născut
74. NHSM – neuropatie ereditară asociată cu afectare centrală
75. NMC – neuron motor central
76. NMDA – N-metil-D-aspartat
77. NMP – neuron motor periferic
78. nn. – nucleii nervilor
79. Nrps – neuropsihic
80. NSCs – celule stem neuronale
81. NSG – neurosonografia transfontanelară
82. Ntr – neurotransmițători
83. OMS – Organizația Mondială a Sănătății
84. Om – omolateral

85. PA – potențiale de acțiune
86. PC – perimetru cranian
87. PCF – paralizie controlaterală de nerv facial
88. PCI – paralizie cerebrală infantilă
89. PFP – paralizie facială tip periferic
90. PFC – paralizie facială tip central
91. PIC – presiunea intracraniană
92. PL – puncție lombară
93. post-HI – post hipoxic-ischemică
94. PPC – presiunea de perfuzie cerebrală
95. PPSE – potențial postsinaptic excitator
96. PPSI – potențial postsinaptic inhibitor
97. r. – reflex
98. ROT – reflexe osteotendinoase
99. RTCA – reflex tonic cervical asimetric
100. RTCS – reflex tonic cervical simetric
101. s – secundă
102. SE – sindrom epileptic
103. SEC – status epileptic convulsivant
104. SENC – status epileptic nonconvulsivant
105. SI – spasme infantile
106. SLG – sindromul Lennox-Gastaut
107. SLK – sindromul Landau-Kleffner
108. SN – sistem nervos
109. SNC – sistem nervos central
110. SNMC – sindrom de neuron motor central
111. SNMP – sindrom de neuron motor periferic
112. SNP – sistem nervos periferic
113. SR – substanța reticulată
114. ST – scleroza tuberoasă
115. SW – sindromul West
116. TA – tensiune arterială
117. TD – tulburări de dezvoltare
118. TDM – tulburări de dezvoltare motorie
119. TORCH – infecții intrauterine
120. TrkB – receptor tirozinkinaza B
121. TSA – tulburări din spectrul autist
122. TSD – tulburări specifice de dezvoltare
123. VG – vârsta gestațională