

ОГЛАВЛЕНИЕ

ТОМ 1

Авторский коллектив тома 1

Предисловие

Введение

Список сокращений и условных обозначений

ОБЩАЯ НЕВРОЛОГИЯ

Глава 1. Нейроанатомия

Глава 2. Чувствительность и ее расстройства

Глава 3. Произвольные движения и их расстройства

Глава 4. Экстрапирамидная система, мозжечок и синдромы поражения

Глава 5. Черепные нервы. Синдромы поражения ствола мозга

Глава 6. Вегетативная (автономная) нервная система. Синдромы поражения

Глава 7. Кора большого мозга и высшие психические функции. Синдромы поражения

Глава 8. Кровоснабжение головного и спинного мозга

Глава 9. Бодрствование и сон. Расстройства сна

Глава 10. Развитие нервной системы у новорожденных и детей раннего возраста. Методика исследования. Синдромы поражения

Глава 11. Методика клинической диагностики заболеваний нервной системы у детей

Глава 12. Ревматическая хорея (малая хорея)

Глава 13. Неврологические синдромы при врожденных пороках сердца

Глава 14. Поражения мозга при заболеваниях крови

Глава 15. Коллагенозы

НЕЙРОХИРУРГИЯ

Введение

Глава 16. Хирургическое лечение гидроцефалии

Глава 17. Нейрохирургическое лечение *spina bifida*

Глава 18. Хирургическое лечение краниосиностозов

Глава 19. Хирургическое лечение опухолей головного и спинного мозга

Глава 20. Хирургическое лечение черепно-мозговых травм

Глава 21. Показания и общие принципы хирургического
лечения эпилепсии

Предметный указатель

ТОМ 2

Авторский коллектив тома 2	10
Введение	11
Список сокращений и условных обозначений	13
КЛИНИЧЕСКАЯ НЕВРОЛОГИЯ	19
<i>Глава 1.</i> Перинатальная неврология	19
<i>Глава 2.</i> Гидроцефалия	121
<i>Глава 3.</i> Хромосомные синдромы и поведенческие фенотипы . . .	129
<i>Глава 4.</i> Факоматозы	139
<i>Глава 5.</i> Наследственные метаболические заболевания нервной системы у детей	161
<i>Глава 6.</i> Наследственно-дегенеративные заболевания	187
<i>Глава 7.</i> Нервно-мышечные заболевания	213
<i>Глава 8.</i> Инфекционные заболевания нервной системы	259
<i>Глава 9.</i> Аутоиммунные демиелинизирующие заболевания нервной системы	327
<i>Глава 10.</i> Цереброваскулярные заболевания	363
<i>Глава 11.</i> Врожденные пороки сосудов головного и спинного мозга	375
<i>Глава 12.</i> Головная боль	392
<i>Глава 13.</i> Опухоли головного и спинного мозга	427
<i>Глава 14.</i> Травмы нервной системы	451
<i>Глава 15.</i> Эпилепсия	472
<i>Глава 16.</i> Поведенческая неврология. Нарушения психического развития (психический дизонтогенез)	534
<i>Глава 17.</i> Тики	555
<i>Глава 18.</i> Реабилитация детей с поражениями нервной системы	562
Предметный указатель	588

РАСШИРЕННОЕ ОГЛАВЛЕНИЕ ТОМА 2

Авторский коллектив тома 2	10
Введение	11
Список сокращений и условных обозначений	13
КЛИНИЧЕСКАЯ НЕВРОЛОГИЯ	19
<i>Глава 1. Перинатальная неврология</i>	<i>19</i>
1.1. Введение в нейроэмбриологию.	20
1.2. Изолированные дисгенезии (пороки) нервной системы. . .	29
1.3. Токсические повреждения плода	56
1.4. Внутриутробные инфекции. TORCH-инфекции	57
1.5. Гипоксически-ишемические поражения плода и новорожденного	66
1.6. Травматические поражения мозга у новорожденных	84
1.7. Родовая травма спинного мозга	90
1.8. Акушерские парезы и параличи	92
1.9. Детский церебральный паралич	102
<i>Глава 2. Гидроцефалия.</i>	<i>121</i>
<i>Глава 3. Хромосомные синдромы и поведенческие фенотипы. . .</i>	<i>129</i>
3.1. Хромосомные аномалии	134
<i>Глава 4. Факоматозы</i>	<i>139</i>
4.1. Туберозный склероз	139
4.2. Нейрофиброматоз	148
4.3. Синдром Штурге—Вебера	154
4.4. Синдром Гиппеля—Линдау, или ретиноцереbellлярный ангиоматоз	156
4.5. Атаксия-телеангиэктазия (синдром Луи—Бар)	158
4.6. Гипомеланоз Ито	159
<i>Глава 5. Наследственные метаболические заболевания нервной системы у детей</i>	<i>161</i>
5.1. Лизосомные болезни накопления	161
5.2. Гликогенозы (болезни накопления гликогена)	164
5.3. Митохондриальные болезни	172
5.4. Пероксисомные болезни	177
5.5. Нарушение обмена органических кислот/аминокислот ..	180
5.6. Нарушения обмена углеводов	184
<i>Глава 6. Наследственно-дегенеративные заболевания</i>	<i>187</i>
6.1. Наследственно-дегенеративные заболевания базальных ганглиев	187

6.2. Наследственно-дегенеративные заболевания ствола, мозжечка и спинного мозга	202
<i>Глава 7.</i> Нервно-мышечные заболевания	213
7.1. Прогрессирующие мышечные дистрофии	215
7.2. Врожденные структурные миопатии	224
7.3. Спинальные мышечные амиотрофии	227
7.4. Множественный врожденный артрогрипоз	232
7.5. Воспалительные миопатии	233
7.6. Периодические параличи	244
7.7. Миастения	247
<i>Глава 8.</i> Инфекционные заболевания нервной системы	259
8.1. Менингиты	259
8.2. Энцефалиты	285
8.3. Полиомиелит	304
8.4. Синдром приобретенного иммунодефицита	311
8.5. Нейросифилис	313
<i>Глава 9.</i> Аутоиммунные демиелинизирующие заболевания нервной системы	327
9.1. Острые диссеминированные энцефаломиелиты	327
9.2. Рассеянный склероз	328
9.3. Заболевания периферической нервной системы	338
<i>Глава 10.</i> Цереброваскулярные заболевания	363
<i>Глава 11.</i> Врожденные пороки сосудов головного и спинного мозга	375
11.1. Артериальные аневризмы	375
11.2. Сосудистые мальформации	380
<i>Глава 12.</i> Головная боль	392
12.1. Мигрень	400
12.2. Головные боли напряжения	417
12.3. Кластерная (пучковая, хортоновская) головная боль (цефалгия)	422
12.4. Посттравматические головные боли	422
12.5. Головные боли при сосудистых расстройствах	423
12.6. Головные боли при внутричерепных процессах несосудистой природы	424
12.7. Другие головные боли	426
<i>Глава 13.</i> Опухоли головного и спинного мозга	427
13.1. Опухоли головного мозга	430
13.2. Опухоли спинного мозга	439
13.3. Абсцесс головного мозга	445

<i>Глава 14.</i> Травмы нервной системы.	451
14.1. Черепно-мозговая травма	451
14.2. Травмы спинного мозга	469
<i>Глава 15.</i> Эпилепсия	472
15.1. Эпилептические синдромы	480
15.2. Фебрильные судороги.	515
15.3. Дифференциальный диагноз при эпилепсии.	516
15.4. Общие принципы лечения эпилепсии	522
15.5. Эпилептический статус	525
<i>Глава 16.</i> Поведенческая неврология. Нарушения психического развития (психический дизонтогенез).	534
16.1. Глобальные нарушения когнитивного развития	537
16.2. Другие диссоциированные нарушения развития	537
16.3. Нарушение функции произвольного контроля поведения	538
16.4. Нарушение интегративных функций	542
16.5. Нарушение сферы общения	543
16.6. Нарушения речевой функции	545
16.7. Нарушение контроля тазовых функций (нарушение навыков опрятности)	547
<i>Глава 17.</i> Тики	555
17.1. Транзиторные и хронические тики	555
17.2. Синдром Туретта	559
<i>Глава 18.</i> Реабилитация детей с поражениями нервной системы	562
Ответы на контрольные вопросы	575
Список литературы	582
Предметный указатель	588

КЛИНИЧЕСКАЯ НЕВРОЛОГИЯ

Глава 1

ПЕРИНАТАЛЬНАЯ НЕВРОЛОГИЯ

Перинатальная неврология — это особая область медицины, сформированная на стыке акушерства, педиатрии и неврологии в конце XX в. Последствия перинатальной патологии обуславливают основные неврологические нарушения у детей раннего возраста, занимая первое место среди всей церебральной патологии.

Аномалии нервной системы следует рассматривать в контексте знания о формировании нервной системы в онтогенезе. Воздействие повреждающего фактора на определенной стадии развития эмбрионального мозга приводит к специфическому пороку развития. Иными словами, фенотип аномалии мозга определяют этиология и критические периоды развития. Этиологическими факторами могут выступать возбудители внутриутробных инфекций (цитомегаловирус, токсоплазма, вирус краснухи), интоксикации, соматические заболевания матери, радиоактивное излучение, факторы внешней среды и генетические причины: хромосомные aberrации и генетические мутации.

К примеру, краниорахишизис, голопрозэнцефалия — дефекты закладки нервной трубки, которые возникают с 5-й по 8-ю неделю беременности; гидроцефалия, агенезия мозолистого тела, аномалия Арнольда—Киари и Денди—Уокера — с 8-й по 12-ю неделю; арахноидальные и порэнцефалические кисты — с 12-й по 16-ю неделю; нарушения процессов клеточной миграции — с 7-й недели. В более поздние сроки, начиная с 16-й недели, когда формируются полушария мозга, в результате патологической клеточной миграции возникают фокальные кортикальные дисплазии, аномалии развития объема и массы мозга. Критические периоды формирования других органов короче, чем аналогичные периоды формирования мозга. После органогенеза наиболее интенсивно проходит гистогенез, и наступает этап созревания с 20-й недели внутриутробного развития до 20-й недели постнатального развития. Процесс созревания во многом зависит от социальных условий,

качества питания и других факторов жизни беременной. Процесс образования борозд и извилин — начальная стадия созревания. Пик этих процессов совпадает с физиологическим сроком родов. Можно сказать, что в периоде формирования борозд мозга происходит закладка специфических человеческих черт. Мозг плода в этот период максимально чувствителен к внешним влияниям, которые задерживают рост нейронов и нарушают синаптогенез. Этот факт должны учитывать врачи (как акушеры, так и педиатры).

1.1. Введение в нейроэмбриологию

Мозг образован и функционирует по принципу нейронных сетей, основной функциональной единицей которых выступает нейрон — специфическая нервная клетка, не воспроизводимая во взрослом состоянии и обладающая единственной функцией — генерировать и проводить электрическое возбуждение (во всяком случае в естественных случаях).

Нервная система — производное эктодермы. В эмбриогенезе из незрелого нейробласта путем последовательных превращений возникают клетки мозговых оболочек, глии, вегетативных ганглиев и хромаффинные клетки надпочечников.

Глия включает клетки трех видов:

- астроциты — многоотростчатые клетки, выполняющие опорную функцию для поддержания конструкции мозга, внутри которой залегают скопления нейронов;
- олигодендроглиоциты — малоотростчатые, многоветвистые клетки, вырабатывающие особое вещество — миелин, которым покрыты нервные клетки и их отростки;
- микроглиальные клетки без отростков, выполняющие защитную функцию.

Во время гестации возникает избыточное количество нервных клеток (нейробластов), отростков и синапсов.

Формирование нервной системы контролируют специальные гены развития. Они экспрессируют на непродолжительное время. После завершения органогенеза мозга гены развития инактивируются, но некоторые из них могут работать и постнатально. С нарушением процесса инактивации генов развития связаны многочисленные дегенеративные болезни (болезнь Ретта Альцгеймера), или опухоли.

Развитие мозга происходит с 5-го дня после оплодотворения и включает несколько стадий:

- гастрюляция;
- индукция;
- сегментация;
- паттернизация нервной трубки;
- нейруляция.

Гастрюляция. На стадии бластулы (двуслойного диска) возникает участок интенсивного деления клеток. В результате образуется углубление между двумя гребнями на поверхности бластулы — примитивная бороздка. Здесь заложен план будущего организма: срединная ось, двусторонняя симметрия, головной и хвостовой концы, дорсальная и вентральная поверхности. По мере деления бластов один конец примитивной бороздки растет, возникает первичный (гензеновский) узелок, будущий головной конец. Происходит миграция бластов: клетки с периферии идут внутрь первичной полоски, проходят между двумя листами бластулы, образуя третий слой — мезодерму. Спереди от гензеновского узелка сформирована нервная пластинка. Одновременно образована хорда, вокруг которой возникают сомиты. Сначала происходит дифференциация каудальных сомитов, поэтому они уже сформированы в момент закладки роstralных (головных) сомитов. Стадию гастрюляции заканчивает образование нейроэктодермы.

Индукция. Это взаимное влияние одной эмбриональной ткани на другие с целью их дифференцировки. Образование и развитие нервной трубки индуцирует дифференцировку окружающих тканей. Зрительный пузырек (нейроэктодерма), например, стимулирует формирование хрусталика и роговицы из прилежащего эпителия (поверхностная эктодерма), которая в противном случае дифференцировалась бы как эпидерма. Индукцией управляет сбалансированная система генов-организаторов и генов-регуляторов. Важнейшую роль в индукции играют гены семейства *Notch*, инсулиноподобный фактор и фактор роста фибробластов. Специфичность индукции определяет не молекула-индуктор, а рецептор в индуцируемой клетке. Это важно, потому что чужеродные молекулы, сходные по структуре с собственными молекулами индукции, могут ошибочно быть распознаны рецептором как свои, становясь тератогенами. Так происходит при внутриутробной интоксикации или инфекции. Индукция происходит в течение определенного временного промежутка, после завершения которого дальнейшая дифференцировка тканей невозможна.

Сегментация (табл. 1.1). При сегментации нервной трубки сформированы отдельные отсеки, между которыми образованы физиче-

Таблица 1.1. Сегментация нервной трубки

Нейромер	Производные структуры зрелой центральной нервной системы
Ромбомер 8	Полностью спинной мозг, каудальные отделы продолговатого мозга, XI и XII черепные нервы
Ромбомер 7	Продолговатый мозг, IX, X черепные нервы, нервный гребень
Ромбомер 6	Продолговатый мозг, VIII, IX черепные нервы
Ромбомер 5	Продолговатый мозг, VI, VII черепные нервы
Ромбомер 4	Продолговатый мозг, VI, VII черепные нервы, нервный гребень
Ромбомер 3	Каудальная часть моста, V черепной нерв
Ромбомер 2	Каудальная часть моста, IV, V черепные нервы, ядра мозжечка
Ромбомер 1	Ростральная часть моста, кора мозжечка
Мезэнцефалический нейромер	Средний мозг, III черепной нерв, нервный гребень
Диэнцефалический прозомер 2	Дорсальная часть диэнцефалона
Диэнцефалический прозомер 1	Вентральная часть диэнцефалона
Прозенцефалический прозомер 2	Ядра телэнцефалона, обонятельная луковица
Прозенцефалический прозомер 1	Кора большого мозга, гиппокамп, мозолистое тело

ские и химические границы, препятствующие миграции клеток из одного отсека в другой. Эти эмбриональные отсеки называют нейромерами. Спинной мозг — высокосегментированная структура не только у эмбриона и плода, но и у взрослого человека. В меньшей степени это относят к восьми нейромерам, из которых состоит ствол мозга. Очевидна сегментация спинного мозга в результате прорастания корешков нервов в «свой» сегмент окружающих тканей. Нейромеры ствола мозга называют ромбомерами. Вся кора мозжечка, червь, флоккулонодулярная доля и полушария развиваются из ромбомера 1, но зубчатое и другие глубокие мозжечковые ядра сформированы из ромбомера 2. Ростральный конец нервной трубки образован мезэнцефалическим нейромером и, по всей видимости, шестью нейромерами

переднего мозга (прозэнцефалона) — двумя диэнцефалическими и двумя или четырьмя телэнцефалическими.

Процессом сегментации нервной трубки управляют гены — организаторы семейств *Pax*, а также фактор роста фибробластов. Гены-организаторы одновременно активируют следующие гены-организаторы.

Паттернизация нервной трубки (табл. 1.2). Развитие центральной нервной системы (ЦНС) всех позвоночных происходит по определенному плану. Кодом дезоксирибонуклеиновой кислоты (ДНК) определено, что тело обладает двусторонней симметрией, цефализацией (наличием головного и хвостового концов) и дорсальной и вентральной поверхностями. Гены, которые детерминируют полярность и градиенты анатомических осей, называют генами-организаторами. Кроме двусторонней симметрии многих органов, существует и запрограммированная асимметрия, например иннервация различных мишеней левого и правого блуждающих нервов и лево-правая асимметрия коры большого мозга. Гены-регуляторы функционируют, стимулируя или ингибируя экспрессию других генов. Различие между геном-организатором и геном-регулятором зависит от его функции. Часто один и тот же ген сочетает обе роли на разных стадиях развития. Факторы роста — это белки, продукты ДНК, они также влияют на формирование нервной трубки.

Таблица 1.2. Программы генов развития

Гены-организаторы
Клеточная пролиферация. Идентификация органов и систем (например, нервной, выделительной). Направления полярности и роста: <ul style="list-style-type: none"> • вентродорсальный; • дорсовентральный; • ростокаудальный; • медиолатеральный. Сегментация. Лево-правая симметрия или асимметрия
Гены-регуляторы
Дифференцирование структур и специализация органов. Дифференцировка и специализация отдельных клеток. Ингибирование других генетических программ в порядке изменений клеточной линии