

УДК 616.8-053.2(075.8)

ББК 56.12

К49

Рецензент *Е. И. Гусев*, заведующий кафедрой неврологии и нейрохирургии лечебного факультета ГОУ ВПО РГМУ Росздрава

Издано при финансовой поддержке Федерального агентства по печати и массовым коммуникациям в рамках Федеральной целевой программы «Культура России»

К49 **Клиническая детская неврология** / Под ред. А. С. Петрухина: Руководство. — М.: ОАО «Издательство «Медицина», 2008. — 1088 с.: ил.: [4] л.ил. ISBN 5-225-03541-8

В руководстве представлены современные достижения в изучении этиологии, патогенеза, патоморфологии, молекулярной генетики и нейрохимии болезней центральной и периферической нервной системы у детей. Детально описаны заболевания с неизвестными ранее этиологией и патогенезом с недавно установленными наследуемыми молекулярными дефектами. Большое внимание уделено вопросам перинатальной неврологии, представлены современные стандарты лечения детей с заболеваниями нервной системы.

Для врачей-неврологов, педиатров.

УДК 616.8-053.2(075.8)

ББК 56.12

Clinical pediatric neurology / Edited by A. S. Petrukhin: Handbook. - Moscow: Meditsina Publishers, 2008. - 1088 p.: ill. ISBN 5-225-03541-8

The manual describes the latest advances in studying the etiology, pathogenesis, pathomorphology, molecular genetics, and neurochemistry of diseases of the central and autonomic nervous systems in children. It details diseases of earlier unknown etiology and pathogenesis with recently established heritable molecular defects. Great emphasis is laid on the matters of perinatal neurology. The up-to-date treatment standards for children with nervous system diseases are presented.

Readership: neurologists, pediatricians.

ISBN 5-225-03541-8

© Коллектив авторов. 2008

Все права автора защищены. Ни одна часть этого издания не может быть занесена в память компьютера либо воспроизведена любым способом без предварительного письменного разрешения издателя.

ОГЛАВЛЕНИЕ

Предисловие	8
Часть первая	
ОБЩАЯ НЕВРОЛОГИЯ	
Глава 1. История детской неврологии. — А. С. Петрухин.	10
Глава 2. Этика и деонтология. — Е. П. Михаловски-Карлова, А. С. Петрухин.	25
Глава 3. Биологическое развитие нервной системы. — А. С. Петрухин	35
3.1. Филогенез нервной системы	35
3.2. Эмбриогенез мозга в норме и при патологии. —А. А. Алиханов	37
3.3. Онтогенез головного мозга	64
3.4. Общие принципы функционирования нервной системы	67
Глава 4. Нейроанатомия. — А. С. Петрухин.	71
Глава 5. Нейрофизиология. — А. С. Петрухин.	92
Глава 6. Биохимические основы регуляции функций мозга.— А. С. Петрухин.	102
Глава 7. Методы исследования в неврологии. — А. С. Петрухин	112
7.1. Методика клинической диагностики заболеваний нервной системы у детей	112
7.2. Электроэнцефалография. — А. А. Холин	132
7.3. Электронейромиография.	148
7.4. Вызванные потенциалы.	155
7.5. Ультразвуковые методы исследования мозгового кровотока. — М. Ф. Абрамова.	158
7.5.1. Ультразвуковая доплерография.	159
7.6. Методы нейровизуализации.—А. А. Алиханов.	162
7.7. Транскраниальная магнитная стимуляция. —А. Л. Куренков, С. С. Никитин.	170
7.8. Спинальная пункция и исследование цереброспинальной жидкости.	175
Глава 8. Двигательные функции. — А. С. Петрухин.	177
8.1. Регуляция движений.	177
8.2. Рефлексы новорожденных.	182
8.3. Развитие двигательных функций у ребенка в первый год жизни	186
8.4. Произвольные движения и их расстройства	194
8.4.1. Синдромы поражения пирамидного пути и периферического мотонейрона	194
8.4.2. Синдромы поражения стриопаллидарной системы	216
8.4.3. Гиперкинезы	221
8.4.4. Нарушения координации движений.	226
8.4.5. Синдромы поражения мозжечка	232
Глава 9. Чувствительность. —А. С. Петрухин.	238
9.1. Виды чувствительности и ее восприятие.	238
9.2. Типы чувствительных расстройств и синдромы поражения	241

Глава 10. Черепные нервы. Методика исследования. Синдромы поражения. — <i>А. С. Петрухин.</i>	249
Глава 11. Вегетативная (автономная) нервная система. Методика исследования. Синдромы поражения. — <i>А. С. Петрухин.</i>	281
Глава 12. Высшие психические функции и их формирование в онтогенезе. — <i>А. С. Петрухин.</i>	291
12.1. Функциональная организация коры большого мозга	293
12.2. Основные виды высших психических функций и их нарушения	296
Глава 13. Сознание и его нарушение. — <i>А. С. Петрухин, В. Ю. Мартынюк, Г. И. Белебезьев.</i>	306
Глава 14. Бодрствование и сон. — <i>А. С. Петрухин.</i>	318
Глава 15. Кровоснабжение головного и спинного мозга. — <i>Г. Н. Дунаевская.</i>	330
15.1. Кровоснабжение головного мозга	330
15.2. Синдромы поражения отдельных сосудистых бассейнов	333
15.3. Кровоснабжение спинного мозга. Синдромы поражения	337
Глава 16. Топическая диагностика. — <i>Г. П. Дунаевская.</i>	340

Часть вторая

КЛИНИЧЕСКАЯ НЕВРОЛОГИЯ ДЕТСКОГО ВОЗРАСТА

Глава 17. Перинатальная неврология. — <i>А. С. Петрухин.</i>	354
17.1. Общая характеристика периконцептуальных повреждений эмбриона и плода	354
17.1.1. Хромосомные аномалии	357
17.1.1.1. Неврологические нарушения при аномалиях числа хромосом	359
17.1.1.2. Неврологические нарушения при частичных трисомиях аутосом	361
17.1.1.3. Неврологические нарушения при частичных моносомиях аутосом	373
17.1.1.4. Неврологические нарушения при числовых и структурных нарушениях половых хромосом	385
17.1.2. Изолированные дисгенезии головного и спинного мозга	392
17.1.2.1. Гидроцефалия. — <i>А. Г. Меликян.</i>	392
17.1.2.2. Другие изолированные поражения головного и спинного мозга	410
17.1.2.3. Спинномозговые грыжи (spina bifida, миеломенингоцеле, менингоцеле)	423
17.1.2.4. Сирингомиелия	428
17.1.3. Токсические повреждения плода	429
17.1.3.1. Алкогольная эмбриопатия	429
17.1.3.2. Эмбриопатии, обусловленные приемом антиэpileптических препаратов	430
17.2. Гипоксия плода и новорожденного. — <i>А. С. Петрухин.</i>	431
17.2.1. Патогенез асфиксии и гипоксии мозга у плода и новорожденного. — <i>Г. С. Голосная, А. А. Терентьев, А. С. Петрухин.</i>	432
17.2.2. Гипоксия-ишемия мозга у новорожденных. — <i>А. С. Петрухин, Г. С. Голосная.</i>	442
17.3. Повреждение центральной и периферической нервной системы у новорожденных. — <i>А. С. Петрухин.</i>	457
17.3.1. Родовые травматические поражения мозга у новорожденных	457
17.3.2. Родовые травмы спинного мозга	462

17.3.3. Акушерские парезы и параличи	464
17.3.4. Инфекционные поражения мозга новорожденных	470
17.3.5. Неонатальные судороги. — С. Х. Гатауллина, А. А. Холин	479
17.3.6. Вялый ребенок. — С. А. Мальмберг.	497
17.4. Детский церебральный паралич как исход перинатальных поражений.—/!. С. Петрухин.	517
Глава 18. Факоматозы. — А. А. Демушкина, А. С. Петрухин.	532
18.1. Туберозный склероз	532
18.2. Нейрофиброматоз	540
18.3. Синдром Стерджа—Вебера	545
18.4. Синдром Гиппеля—Линдау.	547
18.5. Атаксия-телеангиэктазия (синдром Луи-Бар).	548
Глава 19. Наследственные болезни обмена веществ. —А. С. Петрухин, С. В. Михайлова, Е. Ю. Захарова.	550
19.1. Митохондриальные болезни.	551
19.2. Лизосомные болезни накопления.	562
19.3. Пероксисомные болезни.	583
19.4. Нарушение обмена органических кислот/аминокислот.	588
19.5. Нарушения обмена углеводов.	595
19.6. Эндокринопатии	596
Глава 20. Наследственно-дегенеративные заболевания. — А. С. Петрухин, М. Ю. Бобылова.	598
20.1. Наследственно-дегенеративные заболевания базальных ганглиев. — М. Ю. Бобылова, С. В. Михайлова.	598
20.2. Наследственно-дегенеративные заболевания ствола, мозжечка и спинного мозга	615
20.3. Лейкодистрофии (лейкоэнцефалопатии). — С. В. Михайлова, Е. Ю. Захарова.	624
Глава 21. Инфекционные заболевания нервной системы. —А. С. Петрухин.	628
21.1. Менингиты	628
21.2. Энцефалиты	654
Глава 22. Аутоиммунные демиелинизирующие заболевания нервной системы.—/!. С. Петрухин.	671
22.1. Рассеянный склероз. — Р. П. Бембеева.	671
22.2. Острый диссеминированный энцефаломиелит	689
22.3. Миелинокластический диффузный склероз Шильдсра	695
22.4. Подострый склерозирующий панэнцефалит.	697
22.5. Опсоклонус-миоклонус-синдром (энцефалопатия Кинсбурна). — Р. П. Бембеева, Е. С. Ильина.	706
22.6. Центральный pontинный миелинолиз. — Р. Ц. Бембеева	712
22.7. Поствакцинальные неврологические осложнения. — Н. В. Скрипченко.	714
Глава 23. Заболевания периферической нервной системы. — А. С. Петрухин.	745
23.1. Поражения черепных нервов.	745
23.2. Периферические полиневропатии. — А. В. Шевченко.	747
Глава 24. Нервно-мышечные заболевания. — С. А. Мальмберг	764
24.1. Прогрессирующие мышечные дистрофии	765
24.2. Врожденные мышечные дистрофии	782
24.3. Врожденные структурные миопатии.	785
24.4. Синдром ригидного позвоночника.	794
24.5. Лечение мышечных дистрофий.	795

24.6.	Спинальные амиотрофии	798
24.7.	Множественный врожденный артрогрипоз. — <i>А. С. Петрухин</i>	807
24.8.	Миотония	807
24.9.	Периодические параличи	813
24.10.	Синдромы, обусловленные гиперактивностью двигательных единиц	816
24.11.	Миоглобинурия	824
24.12.	Нервно-мышечные синдромы при эндокринопатиях	825
24.13.	Воспалительные миопатии	828
Глава 25.	Опухоли головного и спинного мозга. — <i>А. С. Петрухин, В. А. Чадаев.</i>	835
25.1.	Опухоли головного мозга	835
25.2.	Опухоли спинного мозга	848
25.3.	Абсцесс головного мозга	854
Глава 26.	Травмы нервной системы. — <i>А. С. Петрухин, Т. В. Соколова</i>	858
26.1.	Черепно-мозговая травма. — <i>Т. В. Соколова.</i>	858
26.2.	Травмы спинного мозга	868
Глава 27.	Эпилепсия. — <i>К. Ю. Мухин.</i>	870
27.1.	Эпилепсия: определение, распространенность, классификация, основные клинические формы и лечение	870
27.2.	Эпилептический статус. — <i>К. Ю. Мухин, А. А. Холин.</i>	921
27.3.	Редкие эпилептические синдромы. — <i>А. А. Холин.</i>	933
Глава 28.	Тики. — <i>А. С. Петрухин, М. Ю. Бобылова.</i>	958
28.1.	Тики	958
28.2.	Синдром Туретта	962
Глава 29.	Поведенческая неврология. — <i>А. С. Петрухин.</i>	964
29.1.	Синдром дефицита внимания с гиперактивностью. — <i>Н. Н. Заваденко.</i>	964
29.2.	Нарушения когнитивного развития	970
29.3.	Энурез и энкопрез. — <i>Н. В. Заваденко.</i>	981
Глава 30.	Головная боль. — <i>А. С. Петрухин, Ю. Е. Нестеровский</i>	988
Глава 31.	Сосудистые заболевания мозга. — <i>А. С. Петрухин.</i>	1010
31.1.	Врожденные пороки сосудов головного и спинного мозга, — <i>Т. П. Тиссен.</i>	1010
31.2.	Приобретенная сосудистая патология. Цереброваскулярные заболевания у детей	1028
Глава 32.	Поражения мозга при заболеваниях крови и соматических болезнях. — <i>А. С. Петрухин.</i>	1047
32.1.	Заболевания крови	1047
32.2.	Коллагенно-сосудистые заболевания	1057
32.3.	Системная красная волчанка	1061
32.4.	Ревматическая хорея (хорея Сиденгама, малая хорея).	1063
Глава 33.	Реабилитация детей с поражениями нервной системы — <i>В. А. Исанова.</i>	1067