

Межрегиональная общественная организация
«Общество по детской нейрохирургии»
Общество детских неврологов
при Ассоциации неврологов Санкт-Петербурга
и Ленинградской области
ФГУ «Российский научно-исследовательский
нейрохирургический институт им. проф. А.Л. Поленова»

НАУЧНО-ПРАКТИЧЕСКИЙ ЖУРНАЛ
НЕЙРОХИРУРГИЯ И НЕВРОЛОГИЯ
ДЕТСКОГО ВОЗРАСТА

Pediatric Neurosurgery and Neurology

№ 2 (24) 2010

Издается с 2002 года
Выходит 4 раза в год
ISSN 1680-6786

Издатель

Издательство «Десятка»
191144, Санкт-Петербург, ул. Моисеенко, д. 15–17, лит. А
Тел: (812) 939-70-70, 271-46-05
Факс: (812) 271-46-05
E-mail: 10.95@mail.ru
www.neurobaby.ru

Ответственный за номер проф. Е.Н. Кондаков.

При оформлении обложки использован рисунок
Валентины Колесниченко, 8 лет, из галереи Newart.ru.

Перепечатка материалов допускается только
с письменного разрешения редакции журнала.

Тираж 1000 экз.

Редколлегия благодарит Н.И. Бородину за финансовую поддержку
публикации данного номера журнала.

Редакционная коллегия

Хачатрян В.А., проф. (Санкт-Петербург) — главный редактор
 Гармашов Ю.А., проф. (Санкт-Петербург) — зам. главного редактора
 Гузева В.И., проф. (Санкт-Петербург) — зам. главного редактора

Артарян А.А., проф. (Москва)
 Берснев В.П., проф. (Санкт-Петербург)
 Гайдар Б.В., акад., д.м.н. (Санкт-Петербург)
 Горбунова В.Н., проф. (Санкт-Петербург)
 Горельшев С.К., проф. (Москва)
 Кондаков Е.Н., проф. (Санкт-Петербург)
 Кондратьев А.Н., проф. (Санкт-Петербург)
 Мацко Д.Е., проф. (Санкт-Петербург)
 Меликян А.Г., д.м.н. (Москва)
 Орлов Ю.А., проф. (Киев)
 Симерницкий Б.П., проф. (Москва)

Скрипченко Н.В., проф. (Санкт-Петербург)
 Трофимова Т.Н., проф. (Санкт-Петербург)
 Щербук Ю.А., проф. (Санкт-Петербург)
 Arnold H., проф. (Lübeck)
 Choi J.U., проф. (Seoul)
 Jurkiewicz J., проф. (Warszawa)
 Kato Y., проф. (Toyoake)
 Marchac D., проф. (Paris)
 Samii M., проф. (Hannover)
 Tomita T., проф. (Chicago)

Редакционный совет

Акшулаков С.К., проф. (Алматы)
 Балязин В.А., проф. (Ростов-на-Дону)
 Белопасов В.В., проф. (Астрахань)
 Иова А.С., проф. (Санкт-Петербург)
 Клименко В.А., д.м.н. (Санкт-Петербург)
 Ковтун О.П., проф. (Екатеринбург)
 Лазебник Т.А., к.м.н. (Санкт-Петербург)
 Ларионов С.Н., д.м.н. (Иркутск)
 Мирсадыков Д.А., д.м.н. (Ташкент)

Музлаев Г.Г., проф. (Краснодар)
 Мытников А.М., проф. (Москва)
 Отеллин В.А., проф. (Санкт-Петербург)
 Савина И.А., д.м.н. (Санкт-Петербург)
 Семенова Ж.Б., д.м.н. (Москва)
 Стариков А.С., проф. (Рязань)
 Чмутин Г.Е., д.м.н. (Москва)
 Шумилина А.П., д.м.н. (Санкт-Петербург)

Секретариат

Самочерных К.А., к.м.н. (Санкт-Петербург) — ответственный секретарь
 Пирская Т.Н., к.м.н. (Санкт-Петербург)
 Лившиц П.Б. (Санкт-Петербург) — директор проекта

Подписку на журнал можно оформить по Каталогу российской прессы
 «Почта России» в региональном указателе «Санкт-Петербург
 и Ленинградская область», индекс 16346.

Уважаемые коллеги!

Этот год для отечественной неврологической науки является юбилейным — 20 лет назад в системе Академии наук СССР в Ленинграде был создан Институт мозга человека. В настоящее время институту присвоено имя его организатора — академика Н.П. Бехтеревой.

В неврологии вообще, а в нейропедиатрии, в частности, с этим учреждением связано создание теории «устойчивых патологических состояниях». Согласно этой концепции, разработанной академиком Н.П. Бехтеревой, в организме формируются сложные патологические системы, в которые вовлекаются и физиологические гомеостатические механизмы. Они толерантны к терапевтическим воздействиям и именно поэтому Н.П. Бехтерева назвала их «устойчивые патологические состояния».

Формулируя концепцию о гибких и жестких (врожденных и приобретенных) функциональных системах и устанавливая их роль в возникновении «устойчивых патологических состояний», авторами была предложена система саногенетического воздействия на них, что расширило возможности в лечении ряда тяжелых неврологических расстройств, — эпилепсии, паркинсонизма, гидроцефалии, детского церебрального паралича, неврозоподобных состояний, хронических болевых синдромов и т. д.

Патофизиологическая концепция Н.П. Бехтеревой об «устойчивых патологических состояниях» может служить основой стратегических и тактических подходов к целому ряду распространенных методов лечения в детской нейрохирургии и неврологии: различные виды хронической нейростимуляции, ликворорощунтирующие операции, дискотомия, реконструкция и стабилизация позвоночника, стереотаксическая деструкция и другие воздействия, которые составляют значительную часть современных методов лечения неврологических и нейрохирургических заболеваний.

Заслуга Н.П. Бехтеревой и Института мозга человека им. Н.П. Бехтеревой РАН высока и в том числе для современной нейропедиатрии, и поэтому мы планируем посвятить номер журнала внедрению новых медицинских технологий, разработанных на основе теоретических концепций Института мозга, в детскую неврологию и нейрохирургию.

Редколлегия журнала поздравляет сотрудников Института мозга человека им. Н.П. Бехтеревой РАН с 20-летним юбилеем со дня образования.

Редколлегия

СОДЕРЖАНИЕ

Диагностика**МОРФОЛОГИЧЕСКИЕ И ЦИТОХИМИЧЕСКИЕ
КРИТЕРИИ ДИАГНОСТИКИ ЛОКАЛЬНО
ОБУСЛОВЛЕННОЙ ЭПИЛЕПСИИ**

*А.В. Василенко, Д.Е. Дыскин, А.М. Кузнецов, С.В. Лобзин,
М.М. Одинак, Л.С. Онищенко, Е.А. Селиванов* 5

**ИСПОЛЬЗОВАНИЕ ДЕРМАТОГЛИФИЧЕСКИХ
МАРКЕРОВ В РАННЕЙ ДИАГНОСТИКЕ ОПУХОЛЕЙ
ГОЛОВНОГО МОЗГА У ДЕТЕЙ**

В.А. Балязин, С.В. Григоров, Э.Е. Росторгуев 12

Неврология**НОВАЯ КОНЦЕПЦИЯ ПАТОГЕНЕЗА ТРЕМОРА
ПРИ БОЛЕЗНИ ПАРКИНСОНА**

А.С. Стариков 18

**ОСОБЕННОСТИ НЕВРОЛОГИЧЕСКИХ ПРОЯВЛЕНИЙ
ПРИ ДИСПЛАЗИИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ**

М.Л. Чухловина, Т.И. Кадурина, В.Н. Горбунова 25

Нейрохирургия**ВОЗМОЖНОСТИ ДИАГНОСТИКИ И РЕЗУЛЬТАТЫ
ЛЕЧЕНИЯ ОПУХОЛЕЙ ГОЛОВНОГО МОЗГА У ДЕТЕЙ**

С.Ю. Рябов 33

**РЕДКОЕ КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ –
КРОВОИЗЛИЯНИЕ В АБСЦЕСС
ГОЛОВНОГО МОЗГА У РЕБЕНКА**

*Д.А. Мирсадыков, М.М. Абдумажитова, А.М. Минозов,
А.И. Парсаев, Р.Х. Куртов* 43

**ВАРИАНТ ЭВОЛЮЦИИ
КАЛЬЦИФИЦИРОВАННОЙ КЕФАЛОГЕМАТОМЫ**

*Д.А. Мирсадыков, А.М. Минозов, М.М. Абдумажитова,
Т.И. Махмаев* 50

**СИМУЛЬТАНТНАЯ ОПЕРАЦИЯ ПО УДАЛЕНИЮ
ВНУТРИМОЗГОВОЙ ГЕМАТОМЫ
С ИССЕЧЕНИЕМ АВМ И КЕСАРЕВЫМ СЕЧЕНИЕМ:
СЛУЧАЙ ИЗ ПРАКТИКИ**

*С.К. Акшулаков, Е.Т. Махамбетов,
М.С. Бердикходжаев, Ф.Х. Смагулов, А.С. Шпеков,
А.Ш. Жумадиллов, М.А. Нурдинов* 58

**СПИНАЛЬНЫЕ ДУРАЛЬНЫЕ
АРТЕРИОВЕНОЗНЫЕ ФИСТУЛЫ**

А.М. Ходоровская 61

Некрологи

АТЧАБАРОВ БАХИЯ АТЧАБАРОВИЧ 70

CONTENTS

Diagnosis**MORPHOLOGICAL AND CYTOCHEMICAL
CRITERIA OF DIAGNOSING
LOCALLY-CONDITIONED EPILEPSY**

*A.V. Vasilenko, D.E. Dyskin, A.M. Kuznetsov, S.V. Lobzin,
M.M. Odinak, L.S. Onishchenko, E.A. Selivanov* 5

**USE OF DERMATOGLYPHICAL MARKERS
IN EARLY DIAGNOSIS OF BRAIN TUMORS
IN CHILDREN**

V.A. Balyazin, S.N. Grigоров, E.E. Rastorguev 12

Neurology**A NEW CONCEPT OF TREMOR
IN PARKINSON DISEASE**

A.S. Starikov 18

**NEUROLOGICAL FEATURES
OF CONNECTIVE TISSUE DISPLASIA**

M.L. Chukhlovina, T.I. Kadurina, V.N. Gorbunova 25

Neurosurgery**DIAGNOSTIC POSSIBILITIES AND TREATMENT
RESULTS IN PEDIATRIC BRAIN TUMORS**

S.Yu. Ryabov 33

**A RARE CLINICAL CASE REPORT –
HEMORRHAGE INTO BRAIN ABSCESS
IN A CHILD**

*D.A. Mirsadykov, M.M. Abdumazhitova, A.M. Minozhov,
A.I. Parsaev, R.Kh. Kurtov* 43

**VARIANTS OF EVOLUTION
CALCIFICATED KEPHALOGEMATOMA**

*D.A. Mirsadykov, A.M. Minozhov, M.M. Abdumazhitova,
T.I. Makhmaev* 50

**SIMULTANEOUS OPERATION TO REMOVE
INTRACEREBRAL HEMATOMA
WITH AVM DISSECTION AND CESAREAN SECTION:
CASE REPORT**

*S.K. Akshulakov, E.T. Makhambetov,
M.S. Berdikhodzhaev, F.Kh. Smagulov, A.S. Shpekov,
A.Sh. Zhumadilov, M.A. Nurdinov* 58

**SPINAL DURAL
ARTERIOVENOUS FISTULA**

A.M. Hodorovskaya 61

Orbituary

АТЧАБАРОВ БАХИЯ АТЧАБАРОВИЧ 70

© Коллектив авторов, 2010

МОРФОЛОГИЧЕСКИЕ И ЦИТОХИМИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ ДИАГНОСТИКИ ЛОКАЛЬНО ОБУСЛОВЛЕННОЙ ЭПИЛЕПСИИ

**А.В. Василенко, Д.Е. Дыскин, А.М. Кузнецов, С.В. Лобзин, М.М. Одинак,
Л.С. Онищенко, Е.А. Селиванов**

Санкт-Петербургская медицинская академия последипломного образования, Санкт-Петербург, Россия

Военно-медицинская академия им. С.М. Кирова, Санкт-Петербург, Россия

Морфологические и цитохимические исследования периферической крови были выполнены у 301 человека. В исследуемую группу вошли 180 больных с локально обусловленной эпилепсией и другими пароксизмальными расстройствами сознания. Группу сравнения составил 61 пациент без эпилептических приступов в анамнезе. В контрольную группу были включены 60 практически здоровых лиц. Выявлены морфологические и цитохимические особенности нейтрофильных гранулоцитов, свидетельствующие об их важной роли в обеспечении иммунного статуса при локально обусловленной эпилепсии и других пароксизмальных расстройствах сознания эпилептической природы.

Ключевые слова: локально обусловленная эпилепсия, морфологические и цитохимические исследования периферической крови.

Morphological and cytochemical studies of peripheral blood were carried out in 301 humans. 180 patients with local epilepsy and other paroxysmal disturbances of consciousness were entered into analyzed group. 61 patients without epileptic seizures entered into comparative group. 60 practically healthy humans were included into the control group. Morphological and cytochemical definite changes of peripheral blood neutrophils testifying about their important role in patients with local epilepsy and other paroxysmal consciousness disorders of epileptic nature have been revealed.

Key words: local epilepsy, peripheral blood morphologic and cytochemical studies.

В последние годы в комплексной диагностике заболеваний нервной системы все больше внимания уделяется участию реакций иммунитета [2, 4–6], особенно при так называемых аутоиммунных заболеваниях. Характер и направленность реакций иммунной системы при эпилепсии мало изучены, спорны, однако в современной научной литературе имеются сведения о том, что пусковым механизмом формирования эпилептогенного очага могут являться различные иммунопатологические процессы [2–4, 9]. Исследований, посвященных изучению морфологических и цитохимических изменений в нейтрофильных гранулоцитах (НГ) и их роли в иммунных реакциях при эпилепсии, недостаточно [9, 10]. Однако еще Рудольф Вирхов, придавая огромное значение защитным реакциям организма на клеточном уровне, писал: «Всякая клетка из клеток» и «вся патология есть патология клетки».

Как известно, НГ составляют в среднем 48–78 % от общего числа лейкоцитов [5, 6]. В большинстве исследований ПК при неврологических заболеваниях, в том числе и при эпилепсии, внимание традиционно уделяется анализу лишь количественных изменений НГ [2, 9]. При эпилепсии и других пароксизмальных расстройствах сознания эпилептической природы их качественные изменения оцениваются лишь в единичных работах. Что же касается таких цитохимических критериев клеточного иммунитета, как активность миелопероксидазы (МП), нейтральных полисахаридов (НП) и неферментных катионных белков (КБ), то их роль в иммунологической реактивности при локально обусловленной эпилепсии (ЛОЭ) практически не изучена.

Целью работы являлось изучение морфоцитохимических особенностей НГ и определение их диагностической значимости в обеспечении

иммунного статуса при ЛОЭ и других пароксизмальных расстройствах сознания эпилептической природы.

В нормальных НГ цитоморфологически определяется ядро, занимающее в среднем до половины объема клетки и содержащее обычно 2–4 сегмента. В ядре хроматин расположен в виде глыбок, а цитоплазма содержит азурофильные и базофильные гранулы [12, 15]. Основными функциями НГ в ПК являются антибактериальная, антигипоксическая, гомеостатическая, а также участие в фагоцитозе.

Необходимость изучения состояния НГ при ЛОЭ обусловлена тем, что в цитоплазме некоторых нейтрофилов обнаруживается токсигенная зернистость, которую гематологи оценивают, в частности, как один из видов дегенеративных изменений преимущественно зрелых нейтрофилов.

В процессе дальнейшего углубленного цитоморфологического исследования у больных с ЛОЭ мы обнаружили в НГ совокупность таких изменений, как гиперсегментация ядер (до 7–8 сегментов), набухание кариоплазмы, высокое ядерно-цитоплазматическое соотношение, повышенное содержание хроматина в целом с увеличением толщины отдельных хроматиновых нитей, вакуолизация цитоплазмы, а также токсигенная зернистость.

Материалы и методы

Морфологические и цитохимические исследования ПК выполнены у 301 человека по известным методикам [1, 8, 11, 13, 14]. В исследуемую группу включены 180 больных с пароксизмальными расстройствами сознания (ПРС) эпилептической природы, из них 102 пациента – с различными формами ЛОЭ, 35 – с однократным эпилептическим припадком при инсульте в первые сутки заболевания и 43 человека – с однократным неспровоцированным генерализованным судорожным эпилептическим припадком (ЭП). Диагноз был установлен или подтвержден на основании стандартного диагностического протокола, который включал в себя углубленное клиническое обследование, повтор-

ную ЭЭГ в покое и при функциональных нагрузках, а также нейровизуализацию с помощью МРТ и(или) КТ [7]. Группа сравнения включала в себя 61 больного без ЭП в анамнезе с различными заболеваниями нервной системы – демиелинизирующими, сосудистыми, болезнями периферической нервной системы, синкопальными состояниями. Контрольную группу составили 60 практически здоровых лиц также без ЭП в анамнезе (таблица). Морфологическое исследование НГ у всех обследованных пациентов включало в себя оценку состояния ядер и цитоплазмы. В качестве цитохимических критериев клеточного иммунитета оценивали активность МП, НП и неферментных КБ. Полученные данные обрабатывали при помощи стандартных статистических методов.

Результаты и обсуждение

Морфологическое исследование ПК у всех пациентов исследуемой группы показало наличие выраженных изменений ядер и цитоплазмы НГ непосредственно после ЭП в виде гиперсегментации ядер (до 7–8 сегментов), набухания кариоплазмы, высокого ядерно-цитоплазматического соотношения, повышенного содержания хроматина в целом и увеличения толщины отдельных хроматиновых нитей (рис. 1, а). Изменения в цитоплазме НГ характеризовались вакуолизацией и наличием токсигенной зернистости, которая обнаруживалась вне зависимости от наличия, характера и длительности лечения АЭП (рис. 1, б).

В сроки от 3–4 нед до 5–6 мес после ЭП выраженность изменений в НГ существенно уменьшалась, они были представлены лишь умеренной гиперсегментацией ядер и незначительной токсигенной зернистостью цитоплазмы. В сроки от 5–6 мес до 1 года НГ характеризовались лишь незначительной токсигенной зернистостью, а спустя 1 год и более она определялась лишь в единичных клетках. Такая совокупность изменений не обнаружена при морфологическом исследовании НГ ни у одного обследуемого из группы сравнения и контрольной группы. Динамика выраженности цитоморфологических изменений НГ в

Методы исследования в группах больных								
Группы больных	Методы исследования							
	Клиническое		ЭЭГ		МРТ и(или) КТ		Морфологическое и цитохимическое	
	Абс. число	%	Абс. число	%	Абс. число	%	Абс. число	%
1. Исследуемая группа	180	100	180	100	180	100	180	100
1.1. Локально обусловленная симптоматическая эпилепсия	102	100	102	100	102	100	102	100
1.2. Однократный эпилептический припадок при инсульте в 1-е сутки заболевания	35	100	35	100	35	100	35	100
1.3. Однократный неспровоцированный генерализованный судорожный эпилептический припадок	43	100	43	100	43	100	43	100
2. Группа сравнения	61	100	36	59,0	31	50,9	61	100
2.1. Рассеянный склероз	11	100	11	100	11	100	11	100
2.2. Дисциркуляторная энцефалопатия	19	100	11	57,9	9	47,3	19	100
2.3. Хронический дискогенный пояснично-крестцовый радикулит	22	100	5	22,7	2	9,1	22	100
2.4. Синкопальные состояния (рефлекторные, кардиогенные, ортостатические)	9	100	9	100	9	100	9	100
3. Контрольная группа	60	100	35	58,3	7	11,7	60	100
Всего	301	100	251	83,4	218	72,4	301	100

соответствии с временным интервалом от последнего ЭП видна на графике (рис. 2).

При цитохимическом исследовании ПК в 97,2 % наблюдений выявлено наличие выраженных цитохимических изменений показателей клеточного иммунитета в НГ от 1-х суток после ЭП до 10–14-го дня, регрессирующих к 3–4-й неделе как при различных

формах ЛОЭ, так и при однократном ЭП. Так, содержание НП у лиц контрольной группы составляло в среднем $(1,51 \pm 0,07)$ усл. ед. В течение 1 сут после ЭП оно увеличилось до $(1,99 \pm 0,08)$ усл. ед. и статистически значимо отличалось от контрольных значений. К 5-м суткам после ЭП содержание НП достигло $(2,36 \pm 0,11)$ усл. ед., через 2 нед оно

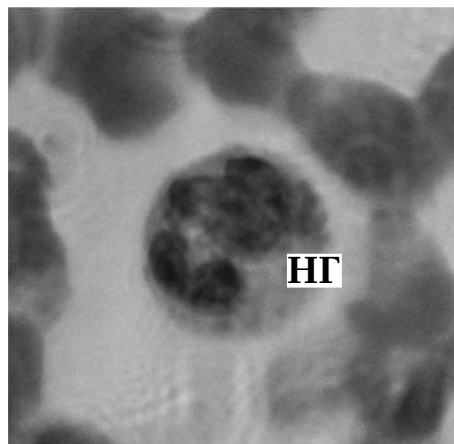
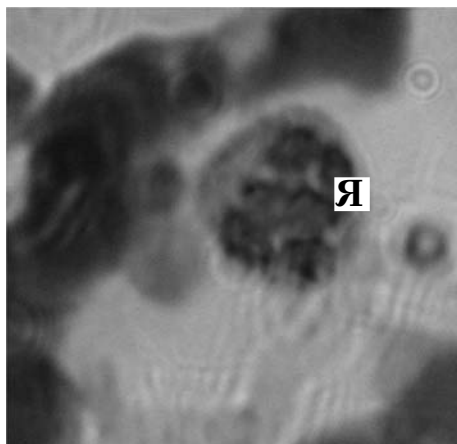


Рис. 1. Нейтрофильные гранулоциты с типичными изменениями ядра (Я) и цитоплазмы в ранние сроки после эпилептического припадка. Окраска азур-эозином. Об. 90, ок. 10.

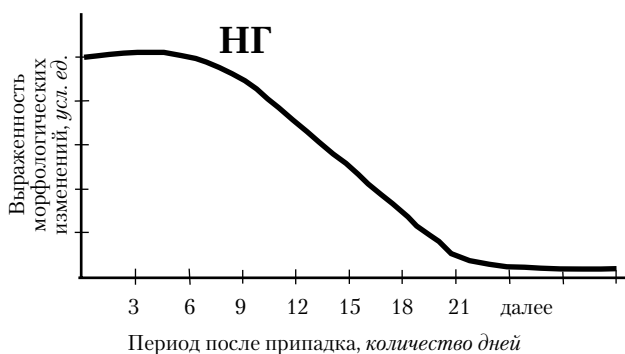


Рис. 2. Динамика частоты встречаемости и выраженности морфологических изменений в НГ соответственно различным срокам после эпилептического припадка.

оставалось достоверно повышенным относительно контроля, и лишь через 3–4 нед после ЭП этот показатель снижался до нормального уровня. Активность МП у лиц контрольной группы составила в среднем $(1,46 \pm 0,10)$ усл. ед. В течение 1 сут после ЭП активность МП в НГ достоверно увеличилась и достигла $(1,81 \pm 0,09)$ усл. ед. По мере увеличения срока после ЭП активность МП возрастала до максимального к 10–14-му дню и резко снижалась до исходного уровня к 3–4-й неделе. Содержание КБ у лиц контрольной группы составляло в среднем $(0,99 \pm 0,04)$ усл. ед. В течение 1 сут после ЭП оно достигало $(0,87 \pm 0,08)$ усл. ед., достоверно отличаясь от та-

кового в контроле. К 10-м суткам после ЭП этот показатель снижался до 66 % относительно контроля. На 14-й день он был также достоверно ниже контрольного и восстанавливался лишь к 3-й неделе.

Типичные цитохимические изменения НГ, развивающиеся после эпилептического припадка, представлены на рис. 3.

Цитохимическое исследование показало возрастание фагоцитарной активности НГ, о чем свидетельствует увеличение содержания в них НП и активности МП сразу после ЭП с последующим ростом в течение 1 сут, как при ЛОЭ, так и при однократном ЭП. Динамики роста цитохимических показателей иммунитета после ЭП и их восстановление несколько отличались друг от друга, но общая тенденция для НП и МП была одинаковой. Вместе с тем, снижение после ЭП важнейшего фактора бескислородной киллинговой системы — неферментных КБ — свидетельствует о нарушениях дифференциации и функциональной морфологии клеток в виде наличия выраженной токсигенной зернистости цитоплазмы, являющейся, вероятно, показателем патологических изменений в лизосомах.

Данное обстоятельство может привести к ряду таких процессов, как повышение кислотности внутри клетки, активация свободно-радикальных процессов (перекисного окисления липидов), значительное нарушение мем-

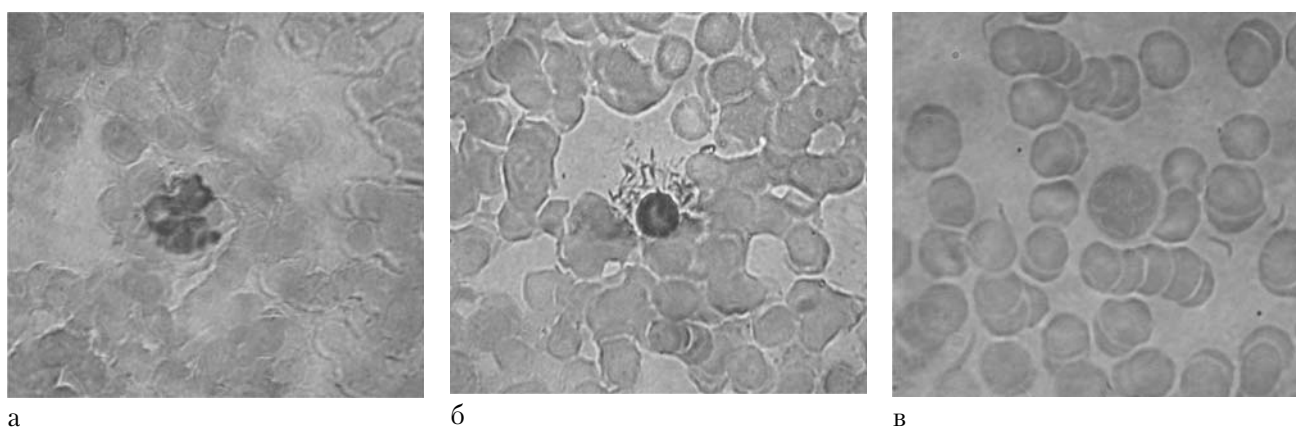


Рис. 3. Типичные цитохимические изменения НГ в ранние сроки после эпилептического припадка. а — НП; б — МП; в — КБ. Окраска: а — по Пирсу; б — по Sato и Sekija; в — бромфеноловым синим по М.Г. Шубичу. Об. 90, ок. 10.

бранных структур клетки, нарушение функции и гибель клетки.

Выявленные морфологические и цитохимические изменения НГ при ЛОЭ и других ПРС эпилептической природы нашли отражение в разработанной нами схеме иммунопатогенеза, из которой видно, что изменение фагоцитарной активности в НГ идет в ответ на такие иммунореактивные состояния, как аллергия, аутоиммунные заболевания, острое воспаление, стресс, травма (в том числе ЧМТ), ОНМК и хроническое воспаление (рис. 4).

Необходимо отметить, что любое из этих состояний воздействует на весь процесс фагоцитоза, в котором, кроме НГ, участвуют также моноциты и макрофаги. Фагоцитоз, в свою очередь, цитотоксически действует на головной мозг через повышенную продукцию ФНО, ИЛ-1 и ряда таких ферментов, как МП, НП, выделяющихся каскадом фагоцитирующих клеток. Запущенные механизмы фагоцитоза могут приводить к следующим иммунореактивным состояниям организма — острофазовый ответ, повышение температуры тела, сонливость, интоксикации, геморрагии. В число таких иммунореактивных состояний, вероятно, можно включить и эпилептические припадки. При этом головной мозг может оказывать как супрессивное, так и активирующее влияние на процессы фагоцитоза

по механизмам обратной связи. При усилении фагоцитарной активности клеток крови повышается продукция их предшественников в костном мозге, и за счет усиленной выработки КСФ увеличивается количество лейкоцитов, принимающих участие в фагоцитозе, что сопровождается усилением их цитотоксического действия на организм в целом. Лейкоцитоз имеет место при многих иммунореактивных состояниях, в том числе при ЛОЭ, а его цитотоксическое действие, по полученным нами данным, проявляется уже в кратчайшие сроки после эпилептического припадка.

Выводы

Выявленные морфологические и цитохимические особенности НГ указывают на их важную роль в обеспечении иммунного статуса при ЛОЭ и других пароксизмальных расстройств сознания эпилептической природы. Комплексное морфологическое и цитохимическое изучение НГ позволяет оптимизировать стандартный диагностический алгоритм ЛОЭ, поскольку такая совокупность изменений НГ в ПК не характерна для других заболеваний нервной системы без ЭП и не встречается у здоровых лиц.

Выявленные изменения НГ можно рассматривать как маркер, характерный для эпилепсии и других пароксизмальных расстройств

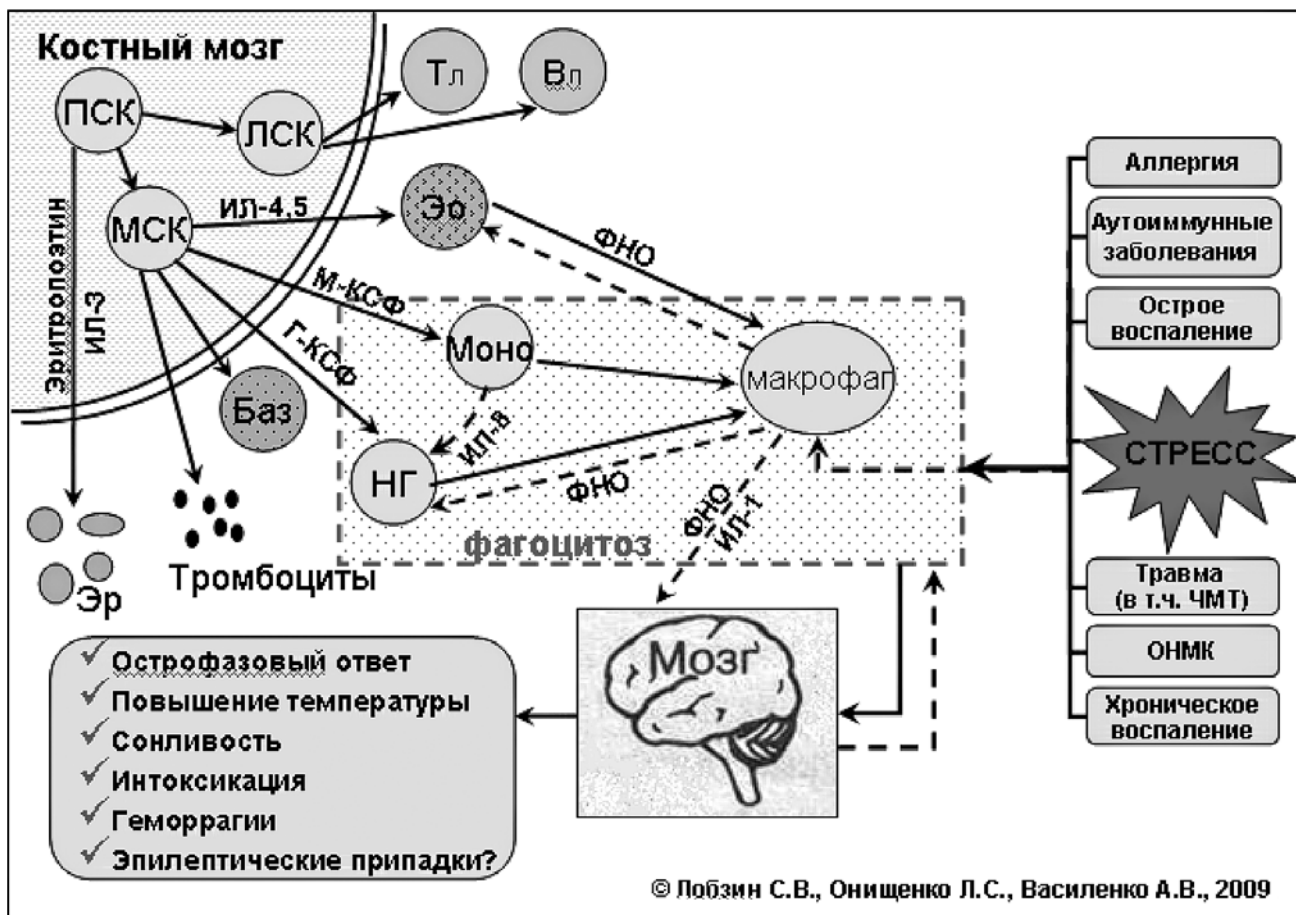


Рис. 4. Схема иммунопатогенеза изменений в НГ при ЛОЭ.

сознания эпилептической природы, что представляется актуальным для разработки новых перспективных направлений их фармакотерапии.

БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК

1. Гарсиа А. Одноволновой метод двух площадей, применяемый для цитофотометрии мазков и отпечатков тканей: Введение в количественную цитохимию. — М.: Мир, 1969. — С. 196–201.
2. Гусаров В.Г. Сравнительное клинико-иммунологическое исследование больных эпилепсией различного возраста: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. — М., 1970. — 21 с.
3. Лапина Е.Ю. Клинико-функциональные аспекты симптоматической эпилепсии: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. — Новосибирск, 2007. — 21 с.
4. Липатова Л.В. Клинико-нейроиммунные нарушения, их патогенетическая роль и значение для диагностики и лечения эпилепсии, осложненной эн-

цефалопатией: Автореф. дис. ... д-ра мед. наук. — СПб., 2009. — 43 с.

5. Маянский А.Н., Маянский Д.Н. Очерки о нейтрофиле и макрофаге. — Новосибирск: Наука, 1983. — 256 с.

6. Нагоев Б.С. Очерки о нейтрофильном гранулоците. — Нальчик, 1986. — 144 с.

7. Одинак М.М., Дыскин Д.Е. Эпилепсия. — СПб.: Политехника, 1997. — 233 с.

8. Пирс Э. Гистохимия теоретическая и прикладная. — М., 1962. — 962 с.

9. Поздняков В.С. Регуляция некоторых гемодинамических показателей в различных стадиях эпилептического процесса: Автореф. дис. ... д-ра мед. наук. — М., 1975. — 22 с.

10. Скулябин Д.И. Клинико-нейрохимическая диагностика височной эпилепсии: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. — СПб., 2002. — 24 с.

11. Шубич М.Г. Выявление катионного белка в цитоплазме лейкоцитов с помощью бромфенолового синего // Цитология. — 1974. — № 10. — С. 1321–1322.

12. Эрепрейса Е.А. Организация хроматина в ядре интерфазной клетки. — Рига: Зинатне, 1990. — С. 1–114.

13. Henkel K.A., Swenson C.S., Richardson B., Common R. Morphology, cytochemical staining and ultrastructural characteristics of reindeer (*Rangifer tarandus*) leucocytes // *Vet.Clin.Pathol.* — 1999. — Vol. 28. — P. 8–15.

14. Tomonori Nakazato, Morihiko Sagawa, Kenji Yamato et al. Myeloperoxidase is a key regulator of oxidative stress-mediated apoptosis in myeloid leukemic cells // *Clin. Cancer Res.* — 2007. — №13. — P. 5436–5445.

15. Toedten H., Riihimaki M. Hypersegmentation of equine neutrofiles // *Vet. Clin. Pathol.* — 2007. — Vol. 36. — P. 4–5.



© В.А. Балязин, С.В. Григоров, Э.Е. Росторгуев, 2010

ИСПОЛЬЗОВАНИЕ ДЕРМАТОГЛИФИЧЕСКИХ МАРКЕРОВ В РАННЕЙ ДИАГНОСТИКЕ ОПУХОЛЕЙ ГОЛОВНОГО МОЗГА У ДЕТЕЙ

В.А. Балязин, С.В. Григоров, Э.Е. Росторгуев

ГОУ ВПО «Ростовский государственный медицинский университет Федерального агентства по здравоохранению и социальному развитию», Ростов-на-Дону, Россия

ФГУ Ростовский научно-исследовательский онкологический институт, Ростов-на-Дону, Россия
ГУЗ Областная детская больница, Ростов-на-Дону, Россия

В настоящее время доступность методов нейровизуализации не решила проблему раннего выявления опухолей головного мозга у детей. Проведено сравнительное дерматоглифическое исследование у 131 пациента с острой травмой центральной нервной системы и опухолями головного мозга в возрасте до 18 лет. Выявлено, что при опухолях головного мозга у детей встречаются дисплазии развития гребешковой кожи, достоверно увеличивается степень выраженности индекса интенсивности исчерченности ладони ($p < 0,001$) и частота встречаемости продольных, поперечных или косых разрывов папиллярных гребней ($p < 0,001$). Данные маркеры можно использовать при формировании групп риска по развитию опухолей ЦНС в детском возрасте.

Ключевые слова: группа риска, опухоли головного мозга, дети, ранняя диагностика, дисплазии гребешковой кожи, индекс интенсивности исчерченности ладони.

Using dermatoglyphic markers in early diagnostics of brain tumors in children. Availability of methods neuroimaging nowadays has not solved the problem of early revealing brain tumors in children. Comparative dermatoglyphics researching in 131 patients aged to 18 years with acute CNS trauma and with brain tumors was carried out. It is revealed, that dysplasia of developments of crest bone can be found in children with brain tumors. The degree of expressiveness of index intensity of palm features ($p < 0,001$) and frequency of occurrence longitudinal, cross-section or slanting breaks of crests papillaris authentically increases in children with brain tumors as well ($p < 0,001$). These markers can be used to form groups of risk in development of pediatric CNS tumors.

Key words: group of risk, brain tumor, children, early diagnostics, displasia of crests bone, index of intensity palm features.

Введение

Известно, что излюбленной локализацией опухолей головного мозга (ОГМ) у детей являются задняя черепная ямка и области срединных структур, а гистогенетически – это, прежде всего, опухоли нейроэктодермального происхождения [2, 3, 13, 18, 21, 23, 25].

Указанные топографические особенности распределения опухолей, частая анатомическая близость опухоли к ликворосодержащим пространствам определяют гипертензионную или общемозговую симптоматику как синдром декомпенсации опухолевого поражения центральной нервной системы (ЦНС). Нередко первичным проявлением ОГМ в младшей возрастной группе выступают различные висцеральные симптомы [1, 2, 15, 16, 18, 20, 24, 26, 27, 29].

В настоящее время, несмотря на широкую доступность методов нейровизуализации (рентгеновская компьютерная томография, магнитно-резонансная томография, нейросонография), остается актуальной проблема раннего выявления опухолей головного мозга у детей. В связи с этим в диагностическом алгоритме особое значение приобретает выделение так называемой группы риска по внутричерепным новообразованиям [3–7, 9, 19].

Ранее Э.Е. Росторгуев, В.А. Балязин и А.Н. Шакунов [8, 22] описали сочетание патологического течения беременности, дизрафического статуса с ОГМ у детей. При ОГМ авторы отметили качественные изменения дерматоглифики в виде белых линий, «силь-

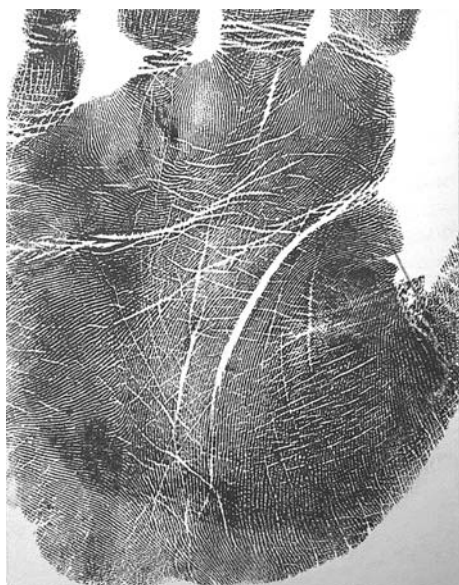


Рис. 1. Слабая исчерченность ладони у пациента контрольной группы.

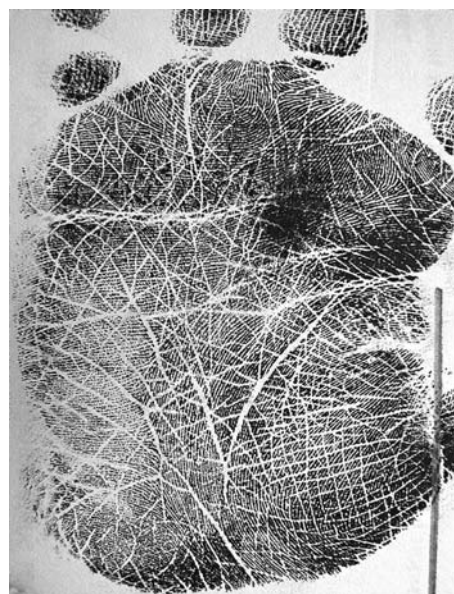


Рис. 2. Сильная исчерченность ладони у ребенка с опухолью головного мозга.

ной» исчерченности ладони, а также наличие дисплазий гребешковой кожи.

Частая генетическая обусловленность и генетическая предрасположенность к опухолевому росту в детском возрасте, наличие малых аномалий развития у больных с ОГМ обуславливает вероятность нарушений при формировании гребешковой кожи у больных, страдающих генными или наследственными синдромами, что и послужило поводом для изучения количественных изменений дерматоглифики у больных с ОГМ [8, 18, 19, 21, 22, 30].

Материалы и методы

Методом сплошной текущей выборки выделены 2 группы — пациенты с ОГМ до 18 лет (57 человек), при этом исследованы 114 дерматоглифа. Распределение больных по полу, локализации и гистологическим вариантам ОГМ соответствовало среднестатистическим литературным данным. Контрольная группа, сопоставимая по полу и возрасту, представлена детьми с острыми травмами ЦНС (74 человека), при этом исследованы 148 дерматоглифа.

К патологическим изменениям структур рельефа кожи относили сильную исчерченность ладони короткими глубокими бороздами, ги-

поплазии, дисплазии, продольные (поперечные, косые) разрывы папиллярных гребней — белые линии (БЛ) [10–12].

В доступной литературе мы не встретили количественных данных пальмоскопии в детском возрасте у жителей г. Ростова-на-Дону и Ростовской области в норме и при заболеваниях ЦНС. Термины «сильная — слабая» исчерченность ладони, используемые в публикациях, на наш взгляд, носят субъективный характер (рис. 1, 2).

Часто при пальмоскопии встречалась различная интенсивность исчерченности на незначительном расстоянии в одном поле ладони. В связи с этим мы предложили методику подсчета индекса интенсивности исчерченности ладони — ИИИЛ (патент на изобретение № 2353291, приоритет от 22.10.2007 г.).

Определение исчерченности ладони короткими бороздами определяли в области тыла кисти в двух перпендикулярных проекциях методом морфометрии в окне шириной 1 см. Длина горизонтальной зоны подсчета определялась от складки I пальца до пястно-фаланговой складки I пальца (рис. 3). При этом учитывались только перпендикулярно или под углом расположенные борозды, попавшие в поле зрения. Полученное число борозд (A1)

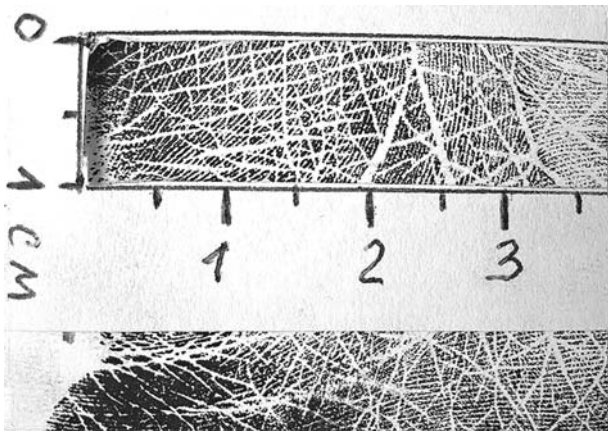


Рис. 3. Подсчет исчерченности в области тенара и складки I пальца до пястно-фаланговой складки I пальца.



Рис. 4. Дисплазия развития гребешковой кожи у больного с опухолью головного мозга

делили на расстояние в сантиметрах между точками подсчета (B1). Длина вертикальной зоны подсчета определялась в области тенара от проксимальной до запястной складки ладони. При этом учитывались только перпендикулярно или под углом расположенные борозды, попавшие в поле зрения. Полученное число борозд (A2) делили на расстояние в сантиметрах между точками подсчета (B2).



Рис. 5. Продольные (поперечные, косые) разрывы папиллярных гребней — белые линии у больного с опухолью головного мозга.

ИИИЛ определяли по формуле:

$$\text{ИИИЛ} = A1 / B1 + A2 / B2.$$

Определяли также абсолютное число дисплазий развития, продольных, поперечных и косых разрывов папиллярных гребней на 10 пальцах кистей.

Результаты и их обсуждение

В результате проведенных исследований выявлена встречаемость дисплазий развития (рис. 4) в группе с ОГМ. В одном наблюдении встретилась четырехпальцевая борозда, характерная для болезни Дауна. В контрольной группе дисплазии гребнеобразования и нарушения формирования борозд не встречались.

ИИИЛ в группе с ОГМ составил $7,72 \pm 0,07$ и был достоверно выше контрольного значения на 104 % (табл. 1).

Частота встречаемости продольных (поперечных, косых) разрывов папиллярных гребней (рис. 5) на 10 пальцах кистей в группе с ОГМ составила $11,24 \pm 1,7$. Прирост данного показателя относительно контрольной группы составил 271 % (см. табл. 1).

Мы не отметили статистически достоверной разницы в показателях ИИИЛ и частоты

Таблица 1

Количественные показатели пальмоскопии в контрольной группе и у детей с опухолями головного мозга		
Показатели	Контрольная группа (n = 74)	Больные с ОГМ (n = 57)
ИИИЛ, правая рука	3,79 ± 0,26	7,72 ± 0,07 (+ 103,7 %), p < 0,001
ИИИЛ, левая рука	3,75 ± 0,24	7,75 ± 0,07 (+ 106,7 %), p < 0,001
Число белых линий на 10 пальцах рук	3,03 ± 0,73	11,24 ± 1,7 (+ 271 %), p < 0,001
Дисплазии гребнеобразования	0	5
Четырехпальцевая борозда	0	1

Таблица 2

Показатели индекса исчерченности ладони и белых линий в исследуемых группах у мальчиков до 18 лет		
Показатели	Контрольная группа, мальчики (n = 34)	Больные с ОГМ, мальчики (n = 32)
ИИИЛ на двух кистях	3,75 ± 0,20	7,24 ± 0,37 (+ 93 %), p < 0,001
Число белых линий на 10 пальцах рук	2,83 ± 0,90	11,80 ± 2,71 (+ 217 %), p < 0,005

Таблица 3

Показатели индекса исчерченности ладони и белых линий в исследуемых группах у девочек до 18 лет		
Показатели	Контрольная группа, девочки (n = 40)	Больные с ОГМ, девочки (n = 25)
ИИИЛ на двух кистях	3,51 ± 0,29	8,37 ± 0,54 (+ 138 %), p < 0,001
Число белых линий на 10 пальцах рук	2,17 ± 0,86	11,47 ± 2,69 (+ 229 %), p < 0,005

встречаемости продольных (поперечных, косых) разрывов папиллярных гребней у мальчиков и девочек внутри исследуемых групп (табл. 2, 3).

Несмотря на факт относительной независимости эмбрионального развития эктодермальных систем (кожа, нервная система и органы

чувств), совокупность их дизонтогенетических изменений можно использовать в медицинских целях [12].

Гребешковая кожа, являясь производной эктодермы, формируется в плодном периоде, по мнению большинства исследователей, на 3–6-м месяце внутриутробного развития,

что по срокам развития головного мозга соответствует нейрональной пролиферации и миграции различных клеточных элементов [12, 17].

Выявляемые количественные и качественные изменения дерматоглифики возникают вследствие двух групп причин — генетических и средовых. Вследствие первичного действия любого из этих факторов нарушается морфогенетический гомеостаз. В дальнейшей цепи следствий в результате фенотипической реализации возникают как различные, так и однотипные или одинаковые изменения морфогенных полей, определяющих конфигурацию папиллярных узоров и сдвигов в системе управления ростовыми процессами. Этим обуславливаются изменения гребневой ширины и опосредованно других количественных признаков дерматоглифики, и это, возможно, косвенно свидетельствует о возможности миграционных нарушений на этапе внутриутробного развития ЦНС [10–12, 14, 28].

Выводы

При ОГМ встречаются дисплазии развития гребешковой кожи, достоверно увеличиваются степень выраженности индекса интенсивности исчерченности ладони ($p < 0,001$) и частота встречаемости продольных, поперечных или косых разрывов папиллярных гребней ($p < 0,001$).

Многоплановость причинно-следственных связей в системе ассоциаций «хромосомные, генные аномалии развития — нарушения дерматоглифики» обуславливают тот факт, что дерматоглифические изменения можно оценивать как маркер аномалии развития или болезни, увеличивающий риск развития ОГМ.

БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК

1. Алиходжаева Г. Своеобразие клинического течения, диагностики и лечения опухолей задней черепной ямки у детей // *Материалы IV съезда нейрохирургов России*. — М., 2006. — С. 383.
2. Бабчин И.С., Земская А.Г., Пилкова Т.А. и др. *Опухоли головного мозга у детей и подростков*. — Л., 1967. — С. 322 с.
3. Белогрудова М.Б., Владовская М.Д., Берснев В.П. и др. *Эпидемиология опухолей центральной нервной системы у детей в Санкт-Петербурге // Первая Всероссийская конференция по детской нейрохирургии*. — М., 2003. — С. 35.
4. Берснев В., Телегина А., Пьянзин С. и др. *Ошибки диагностики опухолей височной доли у детей // Материалы IV съезда нейрохирургов России*. — М., 2006. — С. 387 с.
5. Берснев В., Телегина А., Пьянзин С. *Первые клинические признаки опухолей височной доли у детей // Материалы IV съезда нейрохирургов России*. — М., 2006. — С. 387 с.
6. Берснев В.П., Хачатрян В.А., Зуейн Н.А. *Симптоматология и комплексное лечение опухолей задней черепной ямки у детей // Поленовские чтения*. — СПб., 1996. — С. 110–119.
7. Борисова И.А. *Возрастные особенности глиом зрительных путей. // Первая Всероссийская конференция по детской нейрохирургии*. — М., 2003. — С. 70.
8. Балязин В.А., Росторгуев Э.Е., Шакунов А.Н. *Малые аномалии развития, патология беременности и опухоли срединных структур мозга и задней черепной ямки // Журнал невропатологии и психиатрии им. С.С. Корсакова*. — Деп. в ГЦНБ № Д-23785 от 02.01.1994.
9. Горбатовых С.В., Попов В.Е., Лившиц М.И. и др. *Злокачественные опухоли мозга у детей до трех лет: диагностика и лечение // Первая Всероссийская конференция по детской нейрохирургии*. — М., 2003. — С. 43.
10. Гусева И.С., Стамбровская В.М., Беззубик С.Д. *К вопросу формирования папиллярных рисунков пальцев рук человека // Арх. АГЭ*. — 1981. — № 2. — С. 75–80.
11. Гусева И.С. *Генетические проблемы в дерматоглифике: Автореф. дис. ... д-ра биол. наук*. — Минск, 1982. — 38 с.
12. Гусева И.С. *Морфогенез и генетика гребешковой кожи человека*. — Минск: Беларусь, 1986.
13. Зозуля Ю.А., Пацко Я.В., Никифорова А.Н. *Эпидемиологические исследования в нейроонкологии: современное состояние в Украине и за рубежом // Вопр. нейрохир.* — 1998. — № 3. — С. 50–54.
14. Калантаевская К.А. *Эмбриология рисунка кожи у человека, его возрастные и патологические изменения // Науч. изв. Казахской ССР*. — Алма-Ата, 1953. — № 11. — С. 80–91.
15. Карпунин Е.В., Данилов В.И., Иванов В.С. и др. *Новые медицинские технологии в нейрохирургии детского возраста // Казанск. мед. журн.* — 2003. — №1. — С. 5–8.
16. Коновалов А.Н., Хухлаева Е.А., Озерова В.И. и др. *Классификация опухолей ствола головного мозга и дифференцированный подход к их лечению //*

Первая Всероссийская конференция по детской нейрохирургии. — М., 2003. — С. 27.

17. Мозг: теоретические и клинические аспекты / Под ред. В.И. Покровского. — М.: Медицина, 2003. — С. 158–193.

18. Черствой Е.Д., Кравцова Г.И., Фурманчук А.В. и др. Опухоли и опухолеподобные процессы у детей: классификация, морфология, гистогенез, молекулярная биология / Под ред. Е. Д. Черствого и др. — Минск: Асар, 2002. — 400 с.

19. Орлов Ю.А., Шаверский А.В. Особенности клиники и лечения опухолей головного мозга у детей в возрасте до 3 лет // Первая Всероссийская конференция по детской нейрохирургии. — М., 2003. — С. 43.

20. Поддубная И.В. Новый век — новые возможности химиотерапии: темодал в лечении злокачественных опухолей // Совр. онкол. — 2002. — № 1. — С. 12–15.

21. Ромоданов А.П., Кондратьев А.С. Опухоли головного мозга у детей. — Киев: Здоровье, 1965. — 340 с.

22. Росторгуев Э.Е., Балязин В.А., Шакунов А.Н. Опухоли головного мозга у детей и стигмы дизэмбриогенеза // Актуальные проблемы неврологии и нейрохирургии. — Ростов н/Д, 1999. — С. 45–47.

23. Суфианов А.А., Александров Ю.А., Комаревский А.В. и др. Нейросонография в диагностике опухолей головного мозга у детей раннего возраста

// Журн. неврол. и психиатр. — 1999. — № 6. — С. 35–39.

24. Хилько В.А., Хачатрян В.А., Шулепова Р.В. Хирургия стволовых опухолей у детей и взрослых // Первая Всероссийская конференция по детской нейрохирургии. — М., 2003. — С. 27.

25. Ярцев В.В., Коршунов А.Г., Непомнящий В.П. Некоторые аспекты эпидемиологии и классификации опухолей нервной системы // Вопр. нейрохир. — 1997. — № 3. — С. 9–13.

26. Fembach D.J., Vietti T.J. // Clin. pediatr. oncol. — 1991. — Vol. 17. — P. 1–10.

27. Penrose L.S., Ohara P.T. The development of the epidermal ridges // J. Med. Genet. — 1973. — № 3. — P. 201–208.

28. Pospisilova-Zuzakova V. Prve vyvojove stadia papilarnych zakladov na prstoch noh (Predbezne oznacenie) // Acta Fac. rerum. Univ. Comeniana, Anthropol. — 1962. — № 3–5. — P. 175–182.

29. Raimondi A.Y., Tomita T. Hydrocephalus and infratentorial tumors: incidence, clinical picture and treatment // J. Neurosurgery. — 1981. — Vol. 55. — P. 174–182.

30. Samandari F. Embryonale Bildung der Hautleisten im Bereich des proximalen Handteliers // Z. Morphol. und Anthropol. — 1973. — № 2. — P. 218–229.

© А.С. Стариков, 2010

НОВАЯ КОНЦЕПЦИЯ ПАТОГЕНЕЗА ТРЕМОРА ПРИ БОЛЕЗНИ ПАРКИНСОНА

А.С. Стариков

Рязанский медицинский университет имени акад. И.П. Павлова, Рязань, Россия

132 пациента с болезнью Паркинсона оперированы стереотаксическим методом. У 82 % оперированных достигнуто прекращение или значительное уменьшение тремора. Представлены микроструктурные изменения в нейронах nigrostriарного комплекса, таламуса и неокортекса; дана оценка корковым и подкорковым биопотенциалам и эффектам электростимуляции таламуса. Обсуждены данные электромиографии. Эти результаты использованы для понимания механизма тремора.

Ключевые слова: *тремор, электромиография, стереотаксис.*

132 Parkinson's disease patients were operated with stereotaxic method. 82 % patients had the good result. Microstructural changes in the neurons of the nigrostriар complex, thalamus and neocortex were presented; cortical and subcortical biopotentials, neurophysiological effects of electrostimulation of thalamus were estimated. These results were used to explain tremor mechanism.

Key words: *tremor, electromyography, stereotaxis.*

Экспериментальная физиология с большой тщательностью дифференцирует элементы нейромышечной периферии. В передних рогах спинного мозга выделяют большие фазические α -мотонейроны, которые иннервируют толстые фазические мышечные волокна, способные к мощному краткому сокращению. Малые тонические α -мотонейроны управляют тонкими тоническими мышечными волокнами, которые могут поддерживать длительное сокращение небольшой интенсивности. В свою очередь, α -мотонейроны управляются кортикоспинальным путем.

γ -Мотонейроны вызывают сокращение так называемых внутриверетенных мышечных волокон, которые имеют в своей структуре чувствительные нервные окончания. Последние являются частью прямого моносинаптического чувствительного пути 1а к α -мотонейронам, что носит название сенсорной части γ -петли. γ -Мотонейроны управляются рubroретикюлоспиальным путем. Таким образом, α -мотонейроны находятся не только под влиянием корково-спинального пути, но испытывают также не прямое влияние со стороны экстрапирамидной системы, передаваемое через ру-

броретикюлоспиальный путь и γ -петлю (сервомеханизм).

Статические γ -мотонейроны контролируют длину несокращающейся мышцы в состоянии покоя, т. е. обеспечивают постоянную длину мышечного волокна экстрафузальной мышцы, управляемой α -мотонейроном. Динамические γ -мотонейроны контролируют изменяющуюся длину экстрафузальной мышцы во время ее сокращения [3, 5]. Естественно допустить, что столь сложное строение периферического нейромышечного аппарата должно определять клиническое содержание многочисленных подкорковых насильственных движений, в частности, дрожательного гиперкинеза.

132 пациента с болезнью Паркинсона оперированы стереотаксическим методом. Выполнено 198 оперативных вмешательств, в том числе двусторонние и повторные операции. У 84 больных определялась дрожательно-ригидная форма болезни Паркинсона. Среди них были 43 мужчины и 41 женщина в возрасте от 21 до 61 года. У 48 больных (25 мужчин, 23 женщины) в возрасте от 29 до 57 лет диагностирована акинетико-ригидная форма болезни Паркинсона. Мы выявили, что среди больных с IV стадией болезни Паркинсона (классифика-

ция Э.И. Канделя, 1965) дрожательно-ригидная форма встречалась достоверно ($X^2 = 10, p < 0,01$) реже, чем у больных со II стадией, т. е. в течение ряда лет происходила трансформация дрожательно-ригидной формы заболевания в акинетико-ригидную.

Использовали методы ЭМГ с помощью кожных и игольчатых электродов (ИЭМГ), стимуляционной ЭМГ, скальповой ЭЭГ, а также электрокортикографии (ЭКоГ) и электросубкортикографии (ЭСКоГ) с помощью платиновых электродов, размещенных на обнаженной коре большого мозга и погруженных в стереотаксические структуры мишени. Последними служили вентролатеральный ядерный комплекс таламуса, поля Н1, Н2 Фореля, неопределенная зона в субталамической области. Для оценки показателей ИЭМГ обследована контрольная группа из 20 здоровых лиц [1].

Изучен мозг 3 больных, погибших после операции. Причинами летального исхода были расширение зоны деструкции за пределы вентролатерального ядра на медиальные отделы таламуса и гипоталамус, а также кровоизлияние в таламус. Микропрепараты окрашивались гематоксилином и эозином, по методам Ниссля, ван Гизона и Шпильмейера.

Энергетической базой для генерации тремора является естественная импульсация с многочисленных рецептивных полей организма. Часть этой афферентной импульсации достигает ассоциативной коры через ядра ретикулярной формации, а также через систему вставочных нейронов, принадлежащих коротким ассоциативным путям. Часть этой импульсации не используется мозгом для сиюминутной деятельности и в известном смысле является избыточной. Ненужная «лишняя» импульсация гасится мозгом на уровне тормозного премоторно-каудопаллидоталамомоторного кольца [10]. Последнее, в свою очередь, может быть запущено с помощью дофаминергического нигро-стриарного пути [11]. Как известно, при болезни Паркинсона нейроны черной субстанции разрушены [13], в результате чего возникает дефицит церебрального дофамина, и указанное выше тормозное кольцо функцио-

нирует недостаточно. Нетормозимая избыточная импульсация становится патологической или треморогенной и проходит через вентролатеральное ядро таламуса. Об этом свидетельствует опыт стереотаксической нейрохирургии [4, 6–8]. В нашей клинике прекращение или значительное уменьшение тремора достигнуто у 82 % оперированных больных.

Прежде чем привести нейрофизиологические показатели, предпосылаем изложение морфологических данных, чтобы комплексно оценить функциональное состояние коры и подкорковых структур мозга.

Наиболее грубые микроструктурные изменения нейронов обнаружены в черной субстанции среднего мозга. Постоянно встречались клетки-тени с распадом черного пигмента. Глыбки меланина располагались внеклеточно на месте погибших нейронов. Контуры скопленных меланина напоминали удлинённые тела распавшихся нейронов. Приведенные факты свидетельствовали об уменьшении числа нейронов в черной субстанции, что соответствовало опубликованным данным [13].

В оставшихся нейронах наблюдался кариолизис. Форма ядер изменялась от чрезмерно удлинённой до треугольной. Ядра занимали эксцентричное положение. Отмечался гиперхроматоз ядер. Выявлено сгущение нислевской зернистости и выраженное сморщивание нейронов, т. е. морфологические признаки апоптоза.

Количество меланина в клетке было уменьшено. Пигмент располагался в периферических частях нейрона в виде обруча или на одном из полюсов клетки, а также в начальном отделе аксона.

Как известно, вентролатеральная ядерная группа таламуса является стереотаксической мишенью. В нейронах определялось увеличение и эксцентричное положение ядер, их эктопия, гиперхроматоз и нечеткость границ. В одном наблюдении выявлен кариолизис. Структура нислевской зернистости утрачивалась, наблюдался центральный хроматолиз. В других нейронах отмечался гиперхроматоз цитоплазмы. Выявлены сгущение нислевского вещества и сморщивание клеток. В 2 вен-

тролатеральных ядрах цитоплазма нейронов включала глыбки черного пигмента и мелкие вакуоли. Имел место перичеселлюлярный отек.

В лобно-полюсной, премоторной и моторной коре имели место различные изменения нейронов, преимущественно в слоях 3 и 5. Ядро нейрона отличалось крупными размерами и эксцентричным положением, в единичных клетках обнаружена эктопия ядра. Отмечался гиперхроматоз ядра, при этом ядрышко не определялось. Ядро имело неправильную форму, размытые границы или выявлялось его сморщивание. Имели место явления кариолизиса.

В цитоплазме нейрона не различались зерна нислевского вещества. Отмечался центральный, реже тотальный хроматоз. Цитоплазма включала глыбки черного пигмента. В некоторых нейронах отмечались укрупнение глыбок нислевского вещества и гиперхроматоз цитоплазмы. Часть нейронов имела штопорообразно извитой аксон и сморщенное тело. Обнаруживались единичные клетки-тени. Постоянно отмечалось увеличение перичеселлюлярного пространства. Указанные изменения соответствовали апоптозу нейронов неокортекса.

ЭЭГ проанализирована у 26 больных. Обращало на себя внимание замедление α -ритма до $(9 \pm 0,14)$ кол./с, что соответствует опубликованным данным [2]. Возможно, этот феномен отражает ускоренное старение мозга при болезни Паркинсона [7]. После оперативного вмешательства имело место дальнейшее замедление ($p < 0,05$) α -ритма до $(8 \pm 0,14)$ кол./с. Очевидно, ядра таламуса принимают участие в формировании ритмов ЭЭГ. На ЭКоГ и ЭСКоГ зарегистрированы α -подобные колебания $(9 \pm 0,7) \dots (10 \pm 1,5)$ кол./с, что соответствовало замедлению α -ритма на скальповой ЭЭГ.

Обращали на себя внимание пароксизмальные разряды, возникающие в таламусе и субталамической области, особенно после их электрической стимуляции. Они характеризовались высокой амплитудой до 200–300 мкВ и низкой частотой — 2–5 колебаний в секунду. Длительность пароксизмальных разрядов колебалась от 1 до 9 с. У 2 больных пароксизмальные разряды регистрировались в течение

6 мин после стимуляции. Эти разряды находили отражение в премоторной и моторной коре в виде пароксизмов медленных волн меньшей амплитуды.

Патологический компонент активности на ЭЭГ, ЭКоГ и ЭСКоГ вычленивать не представляется возможным, хотя ясно, что треморогенная импульсация проходит через корковые и подкорковые структуры, включая таламус, так как таламотомия устраняет гиперкинез. Возможно, означенная выше пароксизмальная активность свидетельствует о прохождении через таламус треморогенной импульсации.

Заслуживает внимания феномен прекращения тремора в состоянии физиологического сна. Подлежат обсуждению следующие соображения. Во-первых, полиграфическое изучение сна показывает, что, по данным ЭМГ, уменьшается возбудимость спинальных мотонейронов в виде падения амплитуды мышечных потенциалов [2]. Во-вторых, в фазе δ -сна на ЭЭГ доминирует генерализованная высокоамплитудная δ -активность, которая, видимо, несовместима с тремором. Во сне уменьшается приток в кору афферентной импульсации, избыточная составляющая которой может быть успешно подавлена мозгом. В-третьих, возобновление тремора после пробуждения пациента свидетельствует о том, что неспецифические механизмы активации коры могут играть роль пусковых механизмов тремора.

Итак, нетормозимая треморогенная импульсация поступает в кору большого мозга, откуда по нисходящему кортико-понтocereбеллодентаторуброретикулоспинальному пути достигает спинальных γ -мотонейронов. Следует допустить, что нарушено управление статическими γ -мотонейронами, которые в силу своих физиологических свойств поддерживают постоянное сокращение интрафузальных мышечных волокон, которые являются частью проприорецептора — мышечного веретена. Приведенное допущение следует считать решающим для формирования тремора.

Через моносинаптический сенсорный путь 1а треморогенное возбуждение достигает фазического α -мотонейрона и благодаря сервомеханизму вынуждает к сокращению

экстрафузальное фазическое мышечное волокно [3].

Так происходит запуск дрожательного гиперкинеза.

Далее мы приводим характеристику залпового разряда на примере ЭМГ поверхностного сгибателя пальцев в состоянии физиологического покоя из серии собственных исследований. Электромиографическое исследование выполнено у 53 больных. Электромиографическим отражением дрожания были регулярные ритмичные залповые разряды [9] с частотой $5 \pm 0,2$ в с.

Амплитуда ЭМГ достигала (92 ± 16) мкВ, что отражало мощность непроизвольного возбуждения фазических α -мотонейронов. Число осцилляций в залпе равнялось $5 \pm 0,26$, что было пропорционально количеству непроизвольно возбужденных двигательных единиц. Их одновременное возбуждение определило продолжительность залпового разряда (62 ± 4) мс.

По данным ИЭМГ, продолжительность потенциала действия фазической моторной единицы ($6,6 \pm 0,55$) мс была короче ($p < 0,05$) аналогичного контрольного ($8,7 \pm 0,13$) мс [1]. Одним из объяснений укорочения потенциала действия может быть утомление фазического мышечного волокна, постоянно участвующего в непроизвольном сокращении в течение ряда лет. Частное от деления продолжительности залпа (62 ± 4) мс на длительность потенциала действия отдельной моторной единицы ($6,6 \pm 0,55$) мс показывает, что в залповом разряде могут участвовать не менее 9 фазических моторных единиц при условии последовательного непроизвольного возбуждения этих двигательных единиц друг за другом. В действительности в каждом залповом разряде, отведенном от поверхностного сгибателя пальцев, насчитывается ($5 \pm 0,2$) осцилляций, что свидетельствует о том, что внутри структуры залпового разряда существуют периоды биоэлектрического молчания.

На непроизвольно возбужденную фазическую двигательную единицу воздействуют спинальные тормозные рефлексы [12]. Непроизвольно сокращенная экстрафузальная фазическая мышца подвержена аутогенному тормо-

жению с рецепторов Гольджи. Непроизвольно возбужденный фазический α -мотонейрон подвержен возвратному торможению через возвратную коллатераль. Окончание залпового разряда связано с полным эффектом указанных тормозных рефлексов.

Далее наступает пауза между залповыми разрядами. Длительность паузы составила (124 ± 6) мс. Она обусловлена действием гиперполяризации после возбуждения и продолжается 80 мс. Кроме того, известно, что тремор носит альтернирующий характер, т. е. залповый разряд агониста соответствует паузе между залпами в антагонисте. Поэтому после окончания действия гиперполяризации пауза между залпами агониста может поддерживаться за счет тормозного рефлекса с мышечных веретен антагониста, находящегося в состоянии непроизвольного сокращения. Поэтому в нашем случае окончание паузы между залпами поверхностного сгибателя пальцев определено окончанием залпового разряда в общем разгибатель пальцев.

В конце паузы между залповыми разрядами возникают условия для следующего залпового разряда, так как непроизвольное возбуждение статических γ -мотонейронов носит постоянный характер, что обусловлено постоянным дефицитом церебрального дофамина.

Известно также, что при поражении пирамидного пути тремор не может быть реализован. У пациентов с болезнью Паркинсона, перенесших инсульт, прекращается тремор в парализованных конечностях. Из опыта стереотаксических операций известно, что дрожательный гиперкинез выключается полнее, если наряду с деструкцией вентролатерального ядра таламуса частично повреждались волокна прилежащей внутренней капсулы, что сопровождалось легким преходящим парезом. ЭМГ при центральных параличах отличалась низкой амплитудой [9].

Вероятно, спинальный фазический α -мотонейрон, лишенный кортико-спинальных влияний, не способен к непроизвольному возбуждению в ответ на треморогенную импульсацию, поступающую от мышечных веретен по пути 1а.

Деструкция вентролатерального ядра таламуса прерывает восходящий поток треморогенной импульсации, статические γ -мотонейроны, а вслед за ними и фазические α -мотонейроны не получают избыточную произвольную импульсацию, и тремор прекращается.

После операции исчезает залповая активность в структуре ЭМГ. Амплитуда ЭМГ поверхностного сгибателя пальцев в покое снижается ($p < 0,01$) с (92 ± 16) до (30 ± 5) мкВ, что свидетельствует об устранении произвольного возбуждения фазических α -мотонейронов.

При акинетико-ригидной форме болезни Паркинсона амплитуда ЭМГ поверхностного сгибателя пальцев в покое составила $(73 \pm 9,6)$ мкВ, что отражало мощность произвольного возбуждения тонических α -мотонейронов. В структуре ЭМГ имели место редкие колебания потенциала $(13 \pm 1,8)$ в 1 с, отражающие функциональное состояние тонических моторных единиц. Слипания указанных осцилляций в залпы не происходило.

Длительность потенциала действия тонической моторной единицы $(9,2 \pm 0,71)$ мс имела тенденцию к увеличению по сравнению с контрольным показателем $(8,7 \pm 0,13)$ мс и была продолжительнее ($p < 0,05$), чем потенциал действия фазической двигательной единицы $(6,6 \pm 0,55)$ мс. Последнее обстоятельство объясняется физиологическими свойствами тонических мышечных волокон, способных к длительному сокращению небольшой мощности.

Видимо, в происхождении пластической мышечной ригидности участвуют постоянно возбужденный статический γ -мотонейрон, который через γ -петлю по пути 1а передает свое произвольное возбуждение тоническому α -мотонейрону, который сокращает тоническое мышечное волокно.

После стереотаксических операций произвольное возбуждение статических γ -мотонейронов и тонических α -мотонейронов достоверно ($p < 0,05$) уменьшалось до $(26 \pm 3,2)$ мкВ, что объективно подтверждало уменьшение пластической мышечной гипертонии.

У 27 больных проведена регистрация Н-рефлекса и М-ответа камбаловидной мышцы по общепринятой методике стимуляционной

ЭМГ. При этом не получено достоверных отличий от контрольных показателей. У 13 больных регистрация Н-рефлекса и М-ответа выполнена непосредственно после электрической стимуляции таламуса. Отмечено увеличение ($p < 0,02$) максимальной амплитуды Н-рефлекса с (5000 ± 714) до (9000 ± 1100) мкВ и его продолжительности с $(9,7 \pm 0,4)$ до $(12 \pm 0,4)$ мс. Максимальный стимул, при котором достигалось исчезновение Н-рефлекса, уменьшился ($p < 0,01$) с $(39 \pm 4,3)$ до $(24 \pm 2,3)$ В. Латентное время Н-рефлекса удлинилось с $(23 \pm 0,76)$ до $(24 \pm 0,86)$ мс. В целом электростимуляция вентролатерального ядра таламуса сопровождалась значительным повышением рефлекторной электрической возбудимости фазических α -мотонейронов, но при этом замедлялось проведение сигнала по дендритам и аксонам.

Таким образом, при болезни Паркинсона имеют место микроструктурные изменения нейронов, преимущественно по типу апоптоза в неокортексе, таламусе и других отделах мозга. Наиболее выражена гибель дофаминергических нейронов в черном веществе среднего мозга, что согласуется с опубликованными данными [13] и определяет дефицит церебрального дофамина [11]. Дефицит дофамина является главным условием формирования многоуровневой треморогенной системы.

Энергетической базой для формирования дрожательного гиперкинеза служат восходящие потоки импульсов от рецептивных полей организма, которые проходят через вентролатеральный ядерный комплекс таламуса, так как его деструкция прекращает гиперкинез.

α -Ритм $(9 \pm 0,3)$ в 1 с, отведенный от вентролатерального ядра таламуса, тяготеет к нижней границе спектра. Видимо, нормальное функционирование этого ядра является необходимым условием для формирования тремора. Отмеченное нами обилие спонтанных и вызванных пароксизмальных разрядов, возможно, отражает прохождение избыточной импульсации через таламус.

Биопотенциалы, отведенные от моторной и премоторной коры, не содержат патологической составляющей, несмотря на наличие микроструктурных изменений неокортекса.

Видимо, корковые нейроны передают избыточное возбуждение по нисходящим путям на сегментарный аппарат преимущественно к спинальным γ -мотонейронам. Следует объяснить факт исчезновения тремора у спящего пациента. Вероятно, неспецифические структуры, активирующие кору большого мозга в состоянии бодрствования, одновременно запускают механизмы дрожательного гиперкинеза.

При болезни Паркинсона грубо дезорганизована функция сегментарного аппарата, что находит отражение на ЭМГ в виде стереотипной залповой активности, происхождение которой достаточно убедительно объясняется за счет патологического возбуждения статических γ -мотонейронов по ретикулоспинальным и руброспинальным путям и последующим включением спинального сервомеханизма [7, 12].

При этом преимущественное избыточное возбуждение фазических α -мотонейронов формирует тремор и дрожательно-ригидную форму заболевания, тогда как патологическое возбуждение тонических α -мотонейронов порождает возникновение пластической мышечной ригидности и акинетико-ригидную форму болезни Паркинсона. Исчезновение залповой активности на послеоперационных ЭМГ соответствует устранению тремора. Снижение амплитуды мышечных потенциалов после операции, особенно при пассивном растяжении мышцы, указывает на уменьшение пластической мышечной ригидности.

Следует обратить внимание на устранение дрожания на фоне центрального паралича конечностей и эластической мышечной гипертонии. Фазический α -мотонейрон, лишенный супрасегментарной регуляции со стороны пирамидного пути, не отвечает на избыточную импульсацию, которая приходит по пути 1a (γ -петлю) от мышечных веретен. Следует заметить также, что усиление пластической мышечной гипертонии также подавляет тремор, о чем свидетельствуют наличие акинетико-ригидной формы заболевания и преобладание указанной формы в поздних стадиях болезни Паркинсо-

на. В процессе течения болезни происходит трансформация дрожательно-ригидной формы заболевания в акинетико-ригидную форму, т. е. механизмы олигобрадикинезии подавляют не только произвольные, но и непроизвольные движения. Из приведенных фактов следует, что способность фазических α -мотонейронов формировать тремор зависит от функционального состояния тонических α -мотонейронов, т. е. степень эластической и пластической мышечной гипертонии не должна превышать некий критический уровень, за пределами которого возникновение дрожания не возможно.

Негативные нейрофизиологические эффекты деструктивных стереотаксических операций на таламусе заключаются в том, что затылочный α -ритм в структуре скальповой ЭЭГ замедляется еще больше; по данным стимуляционной ЭМГ, рефлекторная электрическая возбудимость фазических α -мотонейронов еще более возрастает, особенно после электрического раздражения таламуса.

В целом лечебный эффект стереотаксического лечения болезни Паркинсона значительно превышает негативные нейрофизиологические последствия, которые не имеют сиюминутного клинического выражения.

БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК

1. Бутова В.М., Стариков А.С. Нейропсихологические особенности пациентов с различными формами болезни Паркинсона // *Росс. медико-биол. вестник*. — 2009. — № 1. — С. 110–114.
2. Голубев В.Л., Левин Я.И., Вейн А.М. *Болезнь Паркинсона и синдром паркинсонизма*. — М.: Мед пресс, 1999. — 415 с.
3. Гранит Р. *Основы регуляции движений*: Пер. с англ. — М.: Мир, 1973. — 367 с.
4. Кандель Э.И. *Паркинсонизм и его хирургическое лечение*. — М., 1965. — 383 с.
5. Команцев В.Н., Заболотных В.А. *Методические основы клинической электронейромиографии*. — СПб.: Лань, 2001. — 349 с.
6. Нестеров Л.Н. *Кожевниковская эпилепсия*. — Самара, 2006. — 188 с.
7. Стариков А.С. Роль гамма- и альфа-мотонейронов в происхождении тремора // *Болезнь Паркинсона и расстройства движений: Руководство для врачей. Материалы I Национального конгресса*. — М., 2008. — С. 323.

8. Бриль Е.В., Томский А.А., Шабалов В.А. и др. Отдаленные результаты применения хронической двусторонней электростимуляции субталамического ядра при болезни Паркинсона // *Болезнь Паркинсона и расстройства движений: Руководство для врачей. Материалы I Национального конгресса.* — М., 2008. — С. 188–190.

9. Юсевич Ю.С. Очерки по клинической электромиографии. — М., 1972. — 94 с.

10. Vucy P.C. *The cortico-spinal tract and tremor // Pathogenesis and treatment of parkinsonism.* — Springfield, 1958. — S. 271–293.

11. Hornikiewicz O.D. *Physiologic, biochemical and pathological backgrounds of Levodopa and possibilities for the future // Neurology.* — 1970. — Vol. 20. — P. 1–5.

12. Hufschmidt H.J. *Über die reflektorische Grundlage des Parkinsontremors // Deutsche Ztschr. Nervenheilk.* — 1959. — Bd. 179. — S. 298–308.

13. Tretjakov K.N. *Contribution à l'étude de l'anatomie pathologique du locus niger etc.* — These. — Paris, 1919.

© М.Л. Чухловина, Т.И. Кадурина, В.Н. Горбунова, 2010

ОСОБЕННОСТИ НЕВРОЛОГИЧЕСКИХ ПРОЯВЛЕНИЙ ПРИ ДИСПЛАЗИИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ

М.Л. Чухловина, Т.И. Кадурина, В.Н. Горбунова

Санкт-Петербургская государственная педиатрическая медицинская академия, Санкт-Петербург, Россия

Медицинская академия последипломного образования, Санкт-Петербург, Россия

Приводятся современное представление об этиологии и патогенезе, течении и прогнозе неврологических проявлений при дисплазии соединительной ткани у детей и лиц молодого возраста. Рассмотрены генетические аспекты дисплазий соединительной ткани, патогенетические механизмы поражений нервной системы. Главное внимание уделено поражению церебральных сосудов при синдромах Марфана и Эллерса — Данло и развитию болевых синдромов при дорсопатии, цефалгии. Подчеркнуто, что при обследовании больных с наследственными коллагенопатиями рекомендуется использование неинвазивных методов, таких как транскраниальная доплерография, дуплексное сканирование, магнитно-резонансная ангиография. Наблюдение и лечение больных с дисплазией соединительной ткани должно проводиться в тесном сотрудничестве педиатра, кардиолога, окулиста и невролога.

Ключевые слова: соединительная ткань, дисплазия, синдром Марфана, синдром Эллерса — Данло, аномалии сосудов головного мозга, аномалии аорты.

The paper deals with modern data on etiology, pathogenesis, clinical course and prognosis of neurological disorders in children and young people with connective tissue dysplasia. Genetic aspects of connective tissue dysplasia and pathogenetic mechanisms of the nervous system disorders are considered. The main attention is given to the damage of cerebral vessels in the patients with Marfan and Ehlers-Danlos syndromes, and to development of pain syndromes in dorsopathy, cephalgia. It is stressed that application of the noninvasive diagnostic methods, e.g., transcranial dopplerography, duplex scanning, magnetic-resonance angiography, are recommended for examination of the patients with hereditary collagenopathies. Observation and treatment of the patients with connective tissue dysplasia should be performed in close cooperation between pediatricians, cardiologists, ophthalmologists, and neurologists.

Key words: connective tissue dysplasia, Marfan and Ehlers-Danlos syndromes, anomalies of cerebral vessels and aorta.

В последние годы особое внимание уделяется изучению состояния нервной системы у больных с дисплазией соединительной ткани (ДСТ), распространенность которой в популяции достигает 10–30 %. Это связано с тем, что данное патологическое состояние часто встречается в клинической практике, отличается вовлечением в патологический процесс различных систем организма, в том числе нервной, прогрессивностью течения и нередко неблагоприятными исходами. В то же время, в доступных публикациях проблема патологических изменений нервной системы у пациентов с ДСТ освещена недостаточно, многие вопросы требуют решения. В связи с этим данная статья посвящена патогенетическим аспектам, клиническим проявлениям,

совершенствованию диагностики поражений нервной системы при соединительнотканых дисплазиях.

Среди пациентов с ДСТ в 17,9 % встречается семейная гипермобильность суставов, которая в 91,8 % (82,6–97,7) случаев проявляется разнообразными заболеваниями нервной системы [1, 2]. Клинически данное состояние характеризуется гипермобильностью, вывихами, подвывихами в суставах, что, как правило, сопровождается артралгиями, а в ряде случаев — рецидивирующими синовитами; семейным характером поражения с признаками аутосомнодоминантного типа наследования. Средний возраст появления первых симптомов — 6,2 года. Однако правильный диагноз в большинстве случаев удается поставить в 9 лет.

При обследовании 125 детей (64 девочки и 61 мальчик) с семейной гипермобильностью суставов установлено, что ведущими жалобами у 74 % пациентов были арталгии, у 10 % — нарушение походки, у 10 % — деформации суставов и у 6 % — боль в спине [9]. Из анамнеза известно, что дети начинали ходить в основном в 15 мес. При этом 48 % из них рассматривались как «неловкие», у 36 % обследованных имелись нарушения координации в раннем детстве. У большинства пациентов гипермобильность суставов была генерализованной. При этом наиболее часто гипермобильность проявлялась в коленных (92 %) и локтевых (87 %) суставах; несколько реже — в кистях (82 %), пястно-фаланговых (79 %) и голеностопных (75 %) суставах. Эти дети нередко испытывали сложности при обучении, особенно при выполнении заданий, требующих хороших ручных навыков; у 13 % из них отмечались нарушения речи.

Неврологические расстройства нередко встречаются и при синдроме Марфана, аутосомно-доминантном заболевании соединительной ткани, встречающемся в европейской популяции с частотой (2...3):10 000 жителей. Известно, что одним из ведущих проявлений синдрома Марфана являются дилатация корня аорты, расслаивающаяся аневризма аорты, пролапс митрального клапана. Именно это может приводить к поражению нервной системы у больных с синдромом Марфана. При синдроме Марфана происходит разрушение не только коллагеновых фибрилл, но и эластических волокон. В результате развивается диссекция или аневризма грудного отдела аорты, которая ответственна за 80 % летальных исходов этих пациентов [15, 22].

Среди 1049 больных, у которых была диагностирована диссекция аорты, пациенты с синдромом Марфана отличались более молодым возрастом, у них данное патологическое состояние было единственным проявлением болезни. При этом частота летальных исходов у больных с синдромом Марфана была сходной с таковой у пациентов без данного наследственного заболевания, возраст которых был значительно больше. Авторы считают, что хирургическое вмешательство при синдроме

Марфана снижает риск летального исхода. При расслаивающейся аневризме аорты кровь может перестать поступать в артерию Адамкевича, которая у 30–33 % людей одна кровоснабжает нижнюю половину туловища, нередко формируя не только переднюю, но и заднюю спинальную артерию [4]. В таких случаях страдает весь поперечник спинного мозга. Следует отметить, что при разрыве аорты в большинстве случаев наступает летальный исход, и поражения спинного мозга нередко не успевают развиваться.

Следует подчеркнуть, что у больных с синдромом Марфана происходят патологические изменения не только в аорте, но и в магистральных сосудах головного мозга. По современным данным, у лиц молодого возраста спонтанная диссекция цервикальных артерий может быть причиной инфаркта головного мозга в 10–25 % случаев. У таких пациентов нередко выявляются когнитивные нарушения [7]. При этом два или более сосудов вовлекаются в патологический процесс приблизительно у 15 % пациентов с данным патологическим состоянием [19]. Часто спонтанная диссекция наблюдается и в бассейне сонных артерий. В связи с этим пациентам с синдромом Марфана необходимо проводить контроль за состоянием магистральных сосудов, кровоснабжающих головной мозг, с помощью транскраниальной доплерографии и дуплексного сканирования.

Необходимо отметить, что синдром Марфана характеризуется не только возникновением аневризмы аорты, описана увеличенная частота аневризм магистральных сосудов головного мозга. В связи с этим у детей и подростков с синдромом Марфана чаще, чем в соответствующих возрастных группах, может развиваться геморрагический инсульт. При разрыве аневризмы у пациентов с синдромом Марфана может возникать как субарахноидальное, так и паренхиматозное кровоизлияние. В этих случаях внезапно возникают интенсивная головная боль, тошнота, рвота, возбуждение, нередко судорожные припадки, повышенная чувствительность к яркому свету, громким звукам; при осмотре выявляются менингеальные симптомы. При паренхиматозных кровоизлияниях часто развиваются централь-

ные параличи, поражения черепных нервов. При субарахноидальном кровоизлиянии спинномозговая жидкость – цвета клюквенного морса, при внутримозговой гематоме она иногда остается прозрачной, менингеальные симптомы могут отсутствовать. Для выявления внутримозговой гематомы решающее значение имеет проведение компьютерной томографии (КТ) или магнитно-резонансной томографии (МРТ) головного мозга. Особенности патогенеза и диагностики геморрагического инсульта у лиц молодого возраста подробно рассмотрены нами в отдельной работе [8].

Как отмечалось, главные кардиоваскулярные проявления синдрома Марфана включают в себя пролапс митрального клапана. Известно, что кардиогенная эмболия в головной мозг с развитием ишемического инсульта может быть обусловлена наличием пролапса митрального клапана.

В последние годы к классическим критериям синдрома Марфана добавлена эктазия дурального мешка, которая диагностируется с помощью МРТ позвоночника. В клиническую практику введены измерения диаметра дурального мешка на уровне L_1-S_1 . Оказалось, что такие исследования на уровне $L_{III}-S_1$ обладают наибольшей чувствительностью и специфичностью (эти показатели составили соответственно 95 и 98 %). Считают, что соотношение диаметров дурального мешка и тела позвонка на уровне $L_{III} > 0,47$ или на уровне $S_1 > 0,57$ позволяют идентифицировать синдром Марфана у лиц молодого возраста. При обследовании большинства детей с данным патологическим состоянием выявляется дуральная эктазия. Проведенное исследование нормальных величин сагиттального диаметра тела позвонка и дурального мешка с помощью МРТ в люмбосакральном отделе позвоночника (L_1-S_1) у 75 здоровых детей в возрасте от 6 до 17 лет выявило интересные закономерности. С возрастом происходило значительное увеличение первого показателя и незначительное – второго; при этом достоверные половые различия не выявлялись [16]. У детей соотношение диаметров дурального мешка и тела позвонка было выше, чем у взрослых.

При обследовании 28 детей и подростков (средний возраст – 12,1 года) с синдромом Марфана, 7 пациентов с подозрением на данное заболевание (средний возраст – 10,4 года) и 55 лиц без синдрома Марфана (средний возраст – 10,7 года) установили, что статистически значимыми критериями дуральной эктазии у детей и подростков являются соотношение диаметров дурального мешка и тела позвонка на уровне L_V и S_1 , а также увеличение сагиттального диаметра дурального мешка на уровне S_1 по сравнению с L_{IV} [12].

Учитывая тесные анатомические взаимосвязи между дуральным мешком и корешками спинного мозга, следовало ожидать возможности развития болевого синдрома у пациентов с синдромом Марфана. Действительно, при обследовании больных с синдромом Марфана более чем у 50 % пациентов выявлялись интенсивные или умеренные боли в пояснично-крестцовом отделе позвоночника, причины которых были не ясны. При выделении двух групп больных с синдромом Марфана: 1-я – с наличием болевого синдрома и 2-я – без такового, было установлено следующее. В 1-й группе дуральная эктазия выявлялась у 76 % больных, во 2-й – у 41 %. Средний дуральный объем был значительно выше в 1-й группе, при этом его величина коррелировала с выраженностью болевого синдрома согласно показателям шкалы количественной оценки боли.

Таким образом, болевой синдром в пояснично-крестцовой области у пациентов с синдромом Марфана тесно связан с патогенезом заболевания, с развитием дуральной эктазии. В то же время следует учитывать возможность наличия дуральной эктазии без болевых ощущений у пациента. Известно, что у пациентов с синдромом Марфана нередко встречается менингоцеле, как в сочетании с дуральной эктазией, так и в отсутствии таковой.

Например, с помощью МРТ выявлено гигантское переднее сакральное менингоцеле у 18-летнего юноши [23]. Следует подчеркнуть, что менингоцеле у больного с синдромом Марфана длительно может протекать бессимптомно. Так, описан пациент 40 лет, который был госпитализирован в связи с наличием корешкового

синдрома S₁₋₂ справа, проявлявшегося болью, расстройствами чувствительности по корешковому типу, снижением ахиллова рефлекса. Рентгенологическое обследование не выявило патологических изменений, однако при МРТ была диагностирована менингеальная киста, содержащая спинномозговую жидкость, в интрасакральном пространстве. Оперативное вмешательство, включавшее лигирование шейки кисты, привело к исчезновению неврологических расстройств.

Корешковый синдром у пациентов с синдромом Марфана может быть обусловлен и компримированием заднего корешка грыжей диска. Клинический опыт свидетельствует о том, что в детском и подростковом возрасте даже при наличии ювенильного остеохондроза спондилогенные поражения нервной системы встречаются редко. Однако у пациентов с синдромом Марфана наблюдается раннее возникновение грыж дисков. В ряде случаев болевой синдром у пациентов с синдромом Марфана может быть связан с развитием патологического кифоза позвоночника, что может быть выявлено при специальных исследованиях. У пациентов с синдромом Марфана описаны случаи хронической, не поддающейся лечению головной боли, которые развивались на фоне спонтанной интракраниальной гипотензии, выявленной при определении ликворного давления в момент проведения люмбальной пункции. Известно, что цефалгия, связанная с низким давлением спинномозговой жидкости, впервые описана вскоре после введения в клиническую практику люмбального прокола (Г.И. Квинке, 1891) и получила название постпункционной. Для нее характерны двусторонние болевые ощущения давящего или пульсирующего характера, преимущественная локализация в лобной и затылочной области. Подробно вопрос о постпункционной цефалгии освещен в работе [5]. Интересно, что частота данного осложнения меньше у детей до 13 лет и у лиц старше 60 лет. Данную особенность объясняют уменьшением с возрастом эластичности волокон твердой мозговой оболочки, уменьшением объема эпидурального пространства с повышением давления в нем. У

пациентов с синдромом Марфана эти факторы могут также присутствовать, кроме того, возможно возникновение ликворных фистул.

Хроническая головная боль у пациентов с синдромом Марфана имеет сходный с постпункционной цефалгией рисунок: локализацию, частоту, характер. Головная боль у таких пациентов локализуется преимущественно в затылочных областях, имеет черты, напоминающие как мигрень, так и головную боль напряжения, усиливается при изменении положения тела. Миелография выявляет множественные арахноидальные дивертикулы люмбосакральной локализации; радионуклидная цистернография — истечение спинномозговой жидкости, способствовавшее возникновению ликворной гипотензии. Однако такие анатомические дефекты мозговой оболочки выявляются не во всех наблюдениях. Описан случай интенсивной постуральной головной боли у 14-летней девочки с синдромом Марфана, который связывают с низким ликворным давлением в результате повышенной проницаемости мозговой оболочки для спинномозговой жидкости при наличии фибриллинотии [17].

Следует подчеркнуть, что не только синдром Марфана, но и синдром Элерса — Данло (СЭД) может ассоциироваться с множественными спинальными менингеальными кистами, которые выявляются радиологическими методами. При этом кисты возникали из расширенной твердой оболочки, содержали нервные корешки [13]. Синдром Элерса — Данло отличается генетическим разнообразием, клиническим полиморфизмом (таблица).

Особое внимание уделяется изучению СЭД IV типа — гетерогенного заболевания, которое возникает в связи с мутациями в COL3A1-генах. Лица с этим заболеванием предрасположены к разрывам артерий, петель кишечника, матки во время беременности. Неврологические проявления у больных с СЭД включают в себя поражения сосудов головного и спинного мозга, артериовенозные мальформации, головные боли, вегетативные нарушения [3]. Возможно, что в генезе головной боли у пациентов с СЭД имеет значение ликворная гипотензия.

Генетическая гетерогенность синдрома Элерса – Данло		
Типы синдрома Элерса – Данло	Клинические проявления	Ген, первичный биохимический дефект
I	«Тяжелая» классическая форма; деформации скелета, вывихи, подвывихи в суставах, гиперрастяжимость кожи, геморрагический синдром, варикозное расширение вен, поражение клапанов сердца	COL5A1, COL5A2, коллаген V типа
II	«Легкая» классическая форма	
III	Синдром доброкачественной гипермобильности суставов	TNXB, тенасцин-ХВ
IV	«Артериальный», выраженный геморрагический синдром, разрывы артерий, перфорация внутренних органов, варикозное расширение вен, ломкость кожи	COL3A1, коллаген III типа
V	Нанизм, паховые грыжи, пролабирование клапанов сердца, растяжимость кожи, геморрагический синдром	
VIA	Кифосколиозный, обусловленный дефицитом лизилгидроксилазы	PLOD1, лизил-4-гидроксилаза 1
VIB	Сколиозный, с нормальной активностью лизилгидроксилазы	
VIIA, VIIB	Нанизм, дисплазии скелета, врожденные вывихи в суставах; гиперрастяжимость кожи	COL1A1, COL1A2, коллаген I типа
VIIC	Выраженная гиперрастяжимость кожи; дефицит проколлагеновой N-протеиназы	ADAMTS2, дезинтегриновая металлопротеаза 2
IX	Синдром затылочного рога или X-сцепленный синдром cutis laxa, черепно-лицевые дисморфии, экзостозы затылочной кости	ATP7A, катион-транспортирующая АТФаз, Р-типа, Atp7a
X	«Дисфибронектинемический», с тромбоцитарной дисфункцией	
XI	Синдром семейной нестабильности связок	
Аутосомно-рецессивный	Кардиальный, с пролапсом митрального клапана	COL1A2, коллаген I типа
Прогероидный	Прогероидная форма с дефицитом 4-β-галактозилтрансферазы - GPT1	B4GALT7, галактозил-трансфераза I

Описаны 18 пациентов с СЭД с хронической головной болью, которую классифицировали согласно критериям Международной ассоциации головной боли [14]. Мигрень с аурой выявлена у 4 больных, мигрень без ауры — у

4, головная боль напряжения — у 4, сочетание мигрени и головной боли напряжения — у 4, посттравматическая головная боль — у 2 пациентов. Считают, что цефалгия у больных с СЭД может быть связана с наследственным

расстройством цереброваскулярной реактивности или кортикальной возбудимости. У 9 пациентов выявлялся блефароклонус — насильственные движения в виде тремора большой амплитуды *m. orbicularis* глаза, которые наблюдаются в течение мягкого закрывания глаз. При КТ головного мозга у пациентов с СЭД могут быть выявлены расширение IV желудочка, супрацерепеллярной цистерны и бокового желудочка.

Известно, что у больных с СЭД чаще, чем в популяции, встречаются аневризмы сосудов головного мозга. Это связывают со структурными изменениями сосудистой стенки. У пациентов с СЭД IV типа выявлено значительное снижение числа коллагеновых фибрилл в средней оболочке сонной артерии. При наличии аневризмы левой средней мозговой артерии отмечается низкий индекс пульсации, по данным транскраниальной доплерографии. Полагают, что такое изменение данного показателя свидетельствует о риске развития аневризмы церебральных сосудов.

Для оценки частоты осложнений со стороны ЦНС обследованы 202 пациента с СЭД IV типа (17–48 лет) из 121 семьи, у которых диагноз подтверждали биохимическими или молекулярными данными [18]. У 19 больных выявлено наличие цереброваскулярных осложнений — интракраниальные аневризмы, разрыв которых привел к развитию геморрагического инсульта; спонтанное каротидно-кавернозное соустье, диссекция цервикальных артерий. Доказано, что СЭД IV типа может быть причиной инсульта у лиц молодого возраста. В связи с этим неврологам необходимо знать клинические проявления данного патологического состояния. При СЭД IV типа неврологические проявления в виде вовлечения мышц и флексорных контрактур суставов пальцев не являются частыми. Однако описаны 7 членов семьи больных с СЭД IV типа, у которых отмечались такие проявления, а также мышечные боли, судорожные приступы, контрактуры ахилловых сухожилий. У матери пробанда отмечался ишемический инсульт, у деда и тети по материнской линии — разрывы аневризм аорты в возрасте до 40 лет с летальным исхо-

дом [21]. Описана пациентка с СЭД IV типа, у которой отмечались повторные геморрагические инсульты в возрасте 58, 64, 71 и 73 года, последний стал причиной смерти. При аутопсии были обнаружены большая аневризма передней церебральной артерии, стенка которой состояла из тонких коллагеновых фибрилл, и отсутствие эластических фибрилл.

При обследовании больных с наследственными коллагенопатиями рекомендуется использование неинвазивных методов, таких как транскраниальная доплерография, дуплексное сканирование, магнитно-резонансная ангиография. У таких пациентов каротидная ангиография может способствовать усилению неврологических проявлений.

Установлено, что СЭД может ассоциироваться с врожденными или приобретенными заболеваниями ЦНС и эпилепсией. Проведен анализ 7 случаев ассоциации СЭД с эпилептическими приступами [14]. У 2 больных с СЭД IX типа выявлены парциальные приступы, обусловленные, видимо, наличием дополнительной моторной области, глиоза в лобной доле. У 3-го пациента отмечались комплексные парциальные приступы и гипоплазия основной артерии. У 4-го — моторная афазия, гипоплазия левой гемисферы и дистальная атрофия правой руки; у 5-го — парциальные приступы, венозная ангиома в париетальной области, моноклональная гаммапатия, ассоциированная с невропатией, синдром Туретта; у 6-го — хроническая утомляемость, комплексные парциальные приступы, кровоизлияние в мозг, у 7-го — в анамнезе инсульт, генерализованные эпилептические приступы.

Описан случай ассоциации СЭД с комплексными парциальными и правосторонними сенсомоторными эпилептическими приступами. По данным МРТ, выявлялись перивентрикулярные субэпендимальные гетеротопии, агенезия задней части мозолистого тела, расширение основной цистерны, аневризмы синусов Вальсальвы.

Известны случаи СЭД (неспецифический тип и III тип), ассоциированные с билатеральной полимикрогирией и судорожными приступами. Подчеркивается роль белков экстрацеллюляр-

ного матрикса (коллаген, тенасцин) в формировании и организации коры головного мозга. Известно, что тенасцины — семейство больших мультимерных белков экстрацеллюлярного матрикса. У позвоночных выявлена экспрессия тенасцина-С, -R, -X, -W; первые два вида этого белка преобладают в нервной ткани, участвуют в росте нейритов и в функционировании синапсов. В эмбриональном периоде тенасцин участвует в процессах миграции нейронов и глиоцитов, после рождения его синтез в нервной ткани прекращается. Установлено, что мыши, дефектные по тенасцину-С или тенасцину-R, имеют аномалии нервной системы [10].

Известно, что СЭД IX типа (затылочного рога синдром или X-сцепленный синдром *cutis laxa*) является аллельным вариантом синдрома Менкеса. Несколько лет назад описаны нейропатологические находки при аутопсии такого пациента 26 лет, который с рождения не мог говорить и ходить. Обнаружены неоваскуляризация, выраженная редупликация церебральных артерий в сочетании с кистозной дегенерацией средней мозговой оболочки, гипоплазия мозжечка, фокальная кортикальная дисплазия, церебеллярная гетеротопия [20].

Клинический опыт свидетельствует, что при СЭД может поражаться не только ЦНС, но и периферическая нервная система. У детей с СЭД III типа выявлялись двустороннее поражение плечевого сплетения, люмбосакральная плексопатия, что связывают с повышенной растяжимостью связочного аппарата. Описаны повторные случаи поражения *p. peroneus* (с развитием свисающей стопы, приведенной кнутри, с походкой типа степпаж, невозможностью ходить на пятке, гипестезией в зоне иннервации данного нерва), подтвержденные данными электромиографии, у пациента с СЭД III типа. В связи с тем, что определенные типы СЭД характеризуются сколиозом и повышенной ранимостью сосудов, отмечены случаи развития после операций по поводу ортопедических нарушений неврологических осложнений в виде моно- или параплегии, нейрогенного мочевого пузыря, повреждений сегментарных артерий [24].

Например, хирургическое вмешательство для уменьшения дислокации лопатки у 17-летней пациентки с СЭД осложнилось разрывом подключичной артерии и плечевого сплетения. Для предупреждения подобных осложнений пациенты с наследственными коллагенопатиями перед оперативными вмешательствами должны быть осмотрены неврологом, операция должна проводиться наиболее щадящими подходами.

Отдельного рассмотрения требует вопрос о неврологических проявлениях MASS-фенотипа, при котором у пациентов имеются только несколько минорных признаков синдрома Марфана. У таких больных отмечены приступы постуральной головной боли, сходные с таковыми при синдроме Марфана. Клинические особенности цефалгии, результаты МРТ головного мозга и определения ликворного давления свидетельствуют о том, что головная боль в этих случаях часто обусловлена интракраниальной гипотензией [11]. В то же время у некоторых пациентов с синдромом MASS-фенотипа при магнитно-резонансной ангиографии удается выявить варианты строения магистральных сосудов головного мозга в виде гипоплазии, аплазии позвоночной артерии, задних соединительных артерий, задней трифуркации внутренней сонной артерии. Это может ухудшать кровообращение головного мозга, предрасполагать к развитию ишемии нервной ткани, к возникновению цефалгий сосудистого генеза. В генезе головных болей имеют значение и дисгормональные нарушения, которые выявляются у пациенток с ДСТ [6].

Таким образом, у пациентов с ДСТ выявляется широкий спектр неврологических проявлений, которые требуют ранней диагностики и своевременной коррекции. В связи с этим ведение больных с данным патологическим состоянием должно проводиться в тесном сотрудничестве педиатра, кардиолога, окулиста и невролога. Внедрение в клиническую практику схем лечения больных с ДСТ, включающих курсы метаболической коррекции, лечебную физкультуру, физиотерапевтические процедуры, психотерапевтические сеансы, способствует стабилизации состояния пациентов, замедле-

нию прогрессирования патологического процесса, снижению частоты и тяжести поражений нервной системы. Такой подход не только улучшает качество жизни пациентов с ДСТ, но и препятствует развитию инвалидизации.

БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК

1. Кадурина Т.И. Наследственные коллагенопатии: (клиника, диагностика, лечение, диспансеризация). — СПб.: Невский диалект, 2000. — 271 с.
2. Кадурина Т.И. Классификация и эпидемиология дисплазии соединительной ткани // Дисплазия соединительной ткани. — СПб.: ЭЛБИ-СПб., 2009. — 704 с.
3. Наричева И.А., Ромкин М.А., Соколова Н.А. и др. Неврологические проявления синдрома Элерса — Данлоса // Журн. невропатол. и психиатрии. — 1989. — Т. 89, № 10. — С.48–53.
4. Скоромец А.А., Тиссен Т.П., Панюшкин А.И., Скоромец Т.А. Сосудистые заболевания спинного мозга. — СПб.: Сотис, 1998. — 526 с.
5. Улицкий Л.А., Чухловина М.Л. Головная боль. — СПб.: Питер, 2000. — 256 с.
6. Хурасева А.Б. Роль задержки внутриутробного развития плода в генезе клинических проявлений дисплазии соединительной ткани у девочек // Журн. акушерства и женских болезней. — 2009. — Вып. 6. — С. 65–69.
7. Чухловина М.Л. Деменция. — СПб.: Питер, 2010. — 272 с.
8. Чухловина М.Л., Гузева В.И., Мацукатова Е.М. Особенности патогенеза и диагностики геморрагического инсульта у лиц молодого возраста // Клин. мед. — 2004. — № 3. — С.11–16.
9. Adib N., Davies K., Grahame R. et al. Joint hypermobility syndrome in childhood // Rheumatology. — 2005. — № 2. — P. 402–408.
10. Chiquet-Ehrismann R. Tenascins // Int. J. Biochem. Cell. Biol. — 2004. — Vol. 36, № 6. — P. 986–990.
11. Deputy S.R., Tilton A.H. New-onset headache in an adolescent with MASS syndrome // Semin. Pediatr. Neurol. — 1999. — Vol. 6, № 3. — P. 177–180.
12. Habermann C.R., Weiss F., Schoder V. et al. MR evaluation of dural ectasia in Marfan syndrome // Radiology. — 2005. — Vol. 234. — P. 535–541.
13. Isono M., Hori S., Konishi Y. et al. Ehlers-Danlos syndrome associated with multiple spinal meningeal cysts — case report // Neurol. Med. Chir. (Tokyo). — 1999. — Vol. 39. — P. 380–383.
14. Jacome D.E. Epilepsy in Ehlers-Danlos syndrome // Epilepsia. — 1999. — Vol. 40. — P. 467–473.
15. Januzzi J.L., Marayati F., Mehta R.H. et al. Comparison of aortic dissection in patients with and without Marfan syndrome // Am. J. Cardiol. — 2004. — Vol. 94. — P. 400–402.
16. Knirsch W., Kurtz C., Haffner N. et al. Normal values of the sagittal diameter of the lumbar spine in children measured by MRT // Pediatr Radiol. — 2005. — № 1. — P. 242–246.
17. Milledge J.T., Ades L.C., Cooper M.G. et al. Severe spontaneous intracranial hypotension and Marfan syndrome in an adolescent // J. Paediatr Child Health. — 2005. — Vol. 41. — P. 68–71.
18. North K.N., Whiteman D.A., Pepin M.G., Byers P.H. Cerebrovascular complications in Ehlers-Danlos syndrome type IV // Ann. Neurol. — 1995. — Vol. 38. — P. 960–964.
19. Pace F., Toni D., Di Angelantonio E. et al. Spontaneous multiple cervical artery dissection // J. Emerg. Med. — 2004. — Vol. 27. — P.133–138.
20. Palmer C.A., Percy A.K. Neuropathology of occipital horn syndrome // J. Child. Neurol. — 2001. — Vol. 16. — P. 764–766.
21. Palmeri S., Mari F., Meloni I. et al. Neurological presentation of Ehlers-Danlos syndrome type IV in a family with parental mosaicism // Clin. Genet. — 2003. — Vol. 63. — P. 510–515.
22. Porciani M.C., Attanasio M., Lepri V. et al. Prevalence of cardiovascular manifestations in Marfan syndrome // Ital. Heart J. — 2004. — Vol. 5. — P. 647–652.
23. Rigante D., Segni G. Anterior sacral meningocele in a patient with Marfan syndrome // Clin. Neuropathol. — 2001. — Vol. 20. — P. 70–72.
24. Vogel L.C., Lubicky J.P. Neurologic and vascular complications of scoliosis surgery in patients with Ehlers — Danlos syndrome // Spine. — 1996. — Vol. 21. — P. 2508–2514.

© С.Ю. Рябов, 2010

ВОЗМОЖНОСТИ ДИАГНОСТИКИ И РЕЗУЛЬТАТЫ ЛЕЧЕНИЯ ОПУХОЛЕЙ ГОЛОВНОГО МОЗГА У ДЕТЕЙ

С.Ю. Рябов

ГОУ ВПО «Ульяновский государственный университет», МУЗ Городская клиническая больница №1, Детский нейрохирургический центр, Ульяновск, Россия

Проанализированы результаты обследования, лечения и наблюдения 130 детей с опухолями головного мозга. Несмотря на возможности современных высокоинформативных методик нейроинтраскопии, внутричерепные опухоли у детей к моменту выявления часто имеют значительные размеры, что ограничивает радикальность последующего оперативного вмешательства. Даже с учетом современных достижений детской нейроонкологии результаты лечения опухолей головного мозга, особенно при низкодифференцированных опухолях, нельзя признать в настоящее время приемлемыми в связи с высокой склонностью к прогрессированию заболевания. Обсуждаются вопросы своевременности диагностики, возможностей хирургии и результаты лечения внутричерепных новообразований у детей в исследуемом регионе.

Ключевые слова: головной мозг, опухоли, дети, диагностика, хирургическое лечение, выживаемость, качество жизни.

Results of examination, treatment and follow-up in 130 children are described. Despite the abilities of up-to-date highly informative method of neurointrascopy, intracranial tumors in children reach considerable size by the moment of diagnosis, which restricts the possibilities of radicality of forthcoming surgical intervention. Even taking into consideration the advances of pediatric neurooncology treatment results in brain tumors particularly in low-differentiated ones cannot be considered satisfactory due to high prones to recurrence. The problems of timely diagnosing, surgical ability of treatment intracranial neoplasms in children in the region under study is discussed.

Key words: the brain, tumor, children, diagnosis, surgical treatment, survival, life quality.

Среди всех онкологических заболеваний опухоли центральной нервной системы занимают второе место, уступая лейкозам и лимфомам, и составляют 14–28,6 % от всех новообразований у детей [1, 12, 16, 18, 23, 30].

В последние годы отмечаются увеличение степени радикальности операций в нейроонкологии, тенденция к максимальному удалению опухолей головного мозга (ОГМ) любой локализации у детей всех возрастов [15]. Это связано с совершенствованием дооперационной нейровизуализационной диагностики, техники оперативных вмешательств [11, 20, 26, 28], а также с успехами анестезиологии, позволяющими обеспечивать возможность контроля функционального состояния структур мозга и оценку адекватности хирургической агрессии [10].

Особенности организма и строения черепа у детей могут длительно компенсировать и сглаживать симптомы заболевания, поэтому на момент появления первых признаков опухоль очень ча-

сто достигает значительных размеров, что часто ограничивает радикальность последующего оперативного вмешательства [13, 25, 32].

Большинство исследователей отмечают, что ближайшие исходы оперативного вмешательства у детей зависят от размеров опухоли, топографоанатомических особенностей роста, сложностей взаимоотношений с окружающими жизненно важными и функционально значимыми структурами [3, 19, 20, 34].

Несмотря на современные достижения в области развития техники хирургических вмешательств, биологическая проблема лечения нейроонкологических заболеваний до сих пор остается сложноразрешимой [4, 7, 8, 15, 27].

В настоящее время общепризнано, что первичной адьювантной терапией при злокачественных ОГМ у детей является лучевая терапия, поскольку она достоверно улучшает результаты лечения [5, 14, 15, 22].

В последние два десятилетия все большее значение в комплексном лечении злокачественных

ОГМ у детей, помимо лучевой терапии, приобретает химиотерапия [5, 9, 17, 33].

Традиционно непосредственные результаты лечения оцениваются рядом критериев, например таких, как послеоперационная летальность, а при применении адьювантных методов — «ответ» опухоли на лечение. Отдаленные эффекты оцениваются на основании длительности безрецидивного периода и общей выживаемости [5, 8, 15, 31]. Кроме этого, в последние годы стал широко примеряться такой критерий эффективности лечения, как качество жизни (КЖ) больного, который представляет собой интегральную характеристику физического, психического, эмоционального и социального функционирования человека после различных вариантов лечения [2, 21, 24]. Для его оценки используют специальные анкеты [6, 15, 29, 35].

Следует отметить, что сведения об исходах лечения ОГМ зачастую противоречивы у различных авторов, что требует дальнейшего исследования результатов лечения при внутричерепных новообразованиях у детей.

Цель исследования: провести анализ своевременности диагностики заболевания, а также изучить ближайшие и отдаленные результаты (выживаемость и КЖ) хирургического и комплексного лечения детей с опухолями головного мозга в регионе.

Материал и методы исследования

Проведен анализ результатов обследования, лечения и наблюдения 130 детей с опухолями головного мозга в период 1994–2005 гг. В исследование включены пациенты, постоянно проживающие в г. Ульяновске и Ульяновской области к моменту постановки диагноза. Возраст детей при установлении диагноза ОГМ составлял от 2 мес до 15 лет (медиана 8,61 года). Мальчиков 68 (52,3 %), девочек — 62 (47,7 %).

За период 1994–2005 гг. хирургическое удаление опухоли предпринято у 107 (82,3 %) пациентов. Всего по поводу резекции объемного образования выполнены 130 операций, в том числе 23 (17,8 %) повторных. Во всех случаях резекции опухоли выполнялась его гистологическая верификация. У 9 неоперированных

пациентов морфологическая верификация новообразования произведена в более поздние сроки.

Адьювантное лечение проведено 51 (39,2 %) ребенку, причем у 47 (92,2 %) детей, получавших химиолучевое лечение, производилось удаление ОГМ. Чаще выполнялась наружная радиотерапия. Она применялась у 44 (33,8 %) детей с ОГМ, достигших возраста 3 лет. В 7 (5,4 %) случаях после операции облучение дополнялось химиотерапевтическим лечением. Всего химиотерапия проведена у 14 (10,8 %) детей, в том числе в 7 (5,4 %) случаях в качестве единственного метода адьювантного воздействия.

Супратенториальные ОГМ составляли 75 (57,7 %), субтенториальные — 55 (42,3 %) случаев. Из них опухоли средней линии отмечены у 68 (52,3 %) детей. Среди детей, которым выполнялась резекция опухоли, в 49 (45,8 %) случаях диагностировано злокачественное образование, в 58 (54,2 %) — доброкачественное.

Опухоли нейроэпителиальной ткани наблюдались у 89 (68,5 %) больных. Из них астроцитарные опухоли отмечены у 50 (38,5 %) детей, медуллобластомы — у 20 (15,4 %), эпендимомы — у 14 (10,8 %) пациентов. Опухоли области турецкого седла выявлены у 10 (7,7 %) больных. При супратенториальных ОГМ у 30 (40 %) наблюдались астроцитомы, у 13 (17,3 %) — другие глиомы, у 10 (13,3 %) — опухоли области турецкого седла. Среди больных с субтенториальными ОГМ астроцитомы составили 20 (36,4 %), медуллобластомы — 20 (36,4 %), другие глиомы — 5 (9,1 %).

Диагноз пациентам ставили на основании результатов клинико-неврологического исследования и инструментальных методов диагностики. Всем больным производились различные по объему нейровизуализационные исследования: у 96 (73,8 %) пациентов выполнялась КТ, у 38 (29,2 %) — МРТ головного мозга.

Проводилось изучение особенностей течения заболевания, длительности периода от появления первых симптомов до проведения нейровизуализации и окончательной постановки диагноза. Кроме того, оценивалась степень клинической компенсации при поступлении

в стационар, при этом выделялись следующие стадии клинического течения:

- 1) стадия начальных клинических проявлений (стадия компенсации);
- 2) стадия умеренных клинических проявлений;
- 3) стадия выраженных клинических проявлений;
- 4) стадия декомпенсации;
- 5) терминальная стадия.

При исследовании размеров ОГМ мы использовали следующую градацию: в первую группу входили новообразования небольших размеров (до 30 мм в любом максимальном измерении), во вторую — опухоли больших размеров (от 30 до 50 мм), в третью — новообразования гигантских размеров (свыше 50 мм в максимальном измерении).

При описании степени радикальности оперативного вмешательства в наших исследованиях мы придерживались классификации, в которой применяются термины тотального, субтотального, частичного удаления и биопсии.

Оценка и анализ показателей общей и бессобытийной выживаемости выполнены у 97 (90,7 %) детей с ОГМ после различной по объему хирургической резекции новообразования. Среди них высокодифференцированная опухоль диагностирована у 52 (53,6 %) детей, объемное образование высокой степени анаплазии — у 45 (46,4 %) пациентов. Использовались построение кривых выживаемости на основании метода множественных оценок (моментного метода) Каплана — Мейера. Катамнестическое наблюдение проводилось в сроки от 2 мес до 14 лет (медиана 69,7 мес).

Изучение качества жизни осуществлялось у 96 (89,7 %) детей после удаления ОГМ с использованием анкет, отражающих разнообразные аспекты физического, психоэмоционального и социального благополучия ребенка. Учитывая особенности детей в различных возрастных группах, использовались специальные шкалы [6, 15].

Результаты и их обсуждение

Изучение особенностей течения заболевания до постановки окончательного диа-

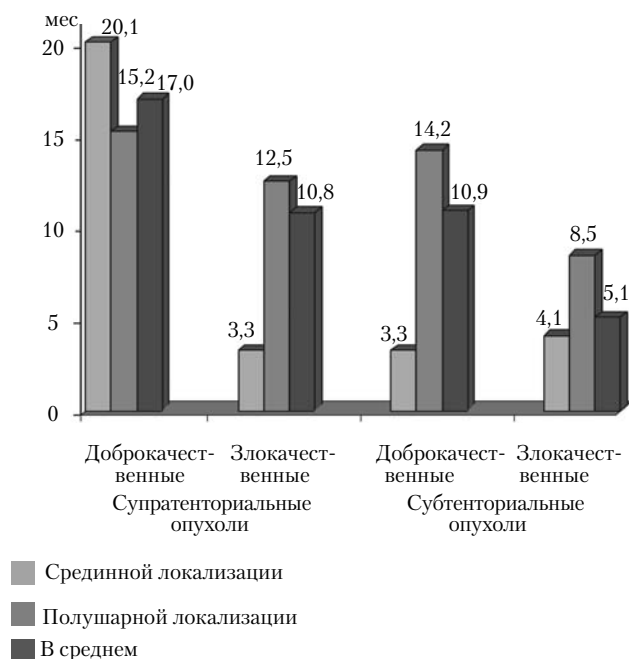


Рис. 1. Особенности средней длительности заболевания до установления диагноза при ОГМ у детей.

гноза свидетельствует о трудностях ранней клинической диагностики ОГМ. По нашим данным, длительность заболевания от момента появления первых симптомов до постановки диагноза составила в среднем 11,2 мес. При супратенториальных ОГМ средняя длительность заболевания протяженнее, в среднем составляя 14,3 мес, тогда как при опухолях ЗЧЯ занимала 7,2 мес ($p < 0,05$).

При анапластических ОГМ средняя длительность заболевания составила 6,9 мес, а при высокодифференцированном бластоматозном процессе — 15,2 мес ($p < 0,05$). Такая закономерность отмечена при любой топографии опухоли. При низкодифференцированных супратенториальных ОГМ до установления диагноза проходило в среднем 10,8 мес, а при анапластических ОГМ этой локализации — 17 мес. При опухолях ЗЧЯ различия в зависимости от степени анаплазии еще значительнее: при низкодифференцированных опухолях средняя длительность заболевания составила 5,1 мес, при высокодифференцированных — 10,9 мес (рис. 1).

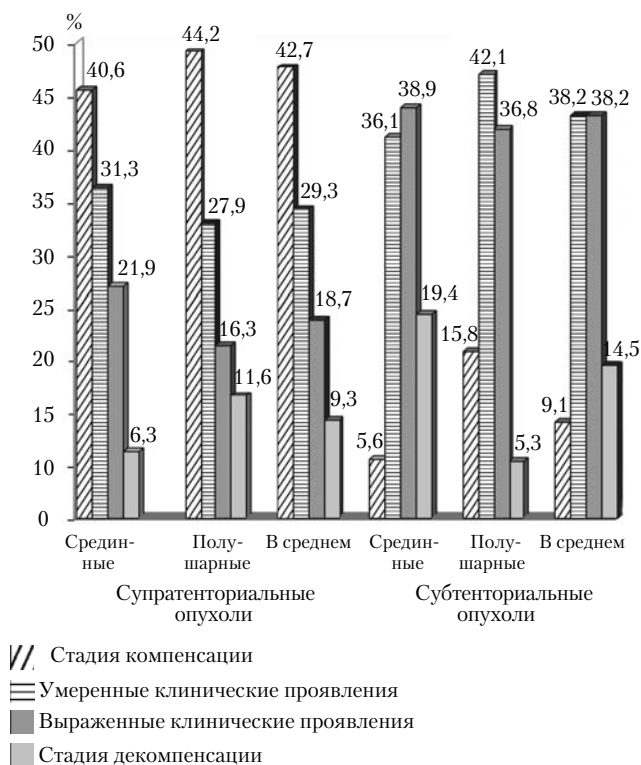


Рис. 2. Клиническая стадия заболевания при ОГМ различной локализации у детей к моменту поступления в нейрохирургический стационар (в % от ОГМ соответствующей локализации).

Анализ функционального статуса больных при поступлении в нейрохирургический стационар для оперативного лечения не позволяет говорить о приемлемости своевременности диагностики ОГМ у детей в регионе, поскольку только у 28,5 % детей с ОГМ к моменту установления диагноза и поступления в стационар сохраняется компенсированное состояние; в 33,1 % случаях имеются умеренные клинические проявления; у 26,9 % пациентов лечебные мероприятия начинаются в стадии выраженных клинических проявлений; у 11,5 % детей отмечается декомпенсированное состояние. При субтенториальном расположении опухоли при поступлении в стационар, как правило, наблюдалась более выраженная стадия клинического течения процесса ($p < 0,05$) (рис. 2).

Следует отметить, что при низкодифференцированном характере бластоматозного процесса при поступлении в стационар наблюдалась более выраженная стадия клинического

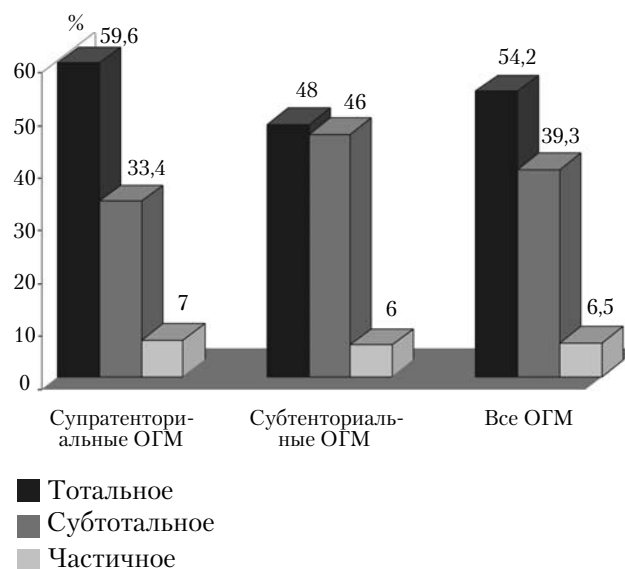


Рис. 3. Объем удаления ОГМ у детей (в % от ОГМ соответствующей локализации).

течения процесса. При анапластических формах опухолей компенсированное состояние к моменту диагностики заболевания оставалось только у 6,1 % больных, а при высокодифференцированных ОГМ — в 39,7 % случаев ($p < 0,05$).

Исследование состояния диагностики ОГМ у детей в Ульяновской области показало, что к моменту выявления новообразование более чем у половины (в 52,3 % случаев) имело большие размеры, а у 20 % пациентов — гигантские, причем абсолютные размеры супратенториальных опухолей отличались большей величиной ($p < 0,05$). При супратенториальных опухолях большие и гигантские размеры процесса выявлялись в 36 и 28 % случаев, а при субтенториально расположенных новообразованиях — у 83,6 и 9,1 % детей соответственно, что свидетельствовало о недостаточной своевременности диагностики и в том, и в другом случае, учитывая сравнительно небольшой объем задней черепной ямки (ЗЧЯ).

Учитывая неудовлетворительное состояние диагностики, тотальное удаление опухоли оказалось возможным только в 54,2 % случаев, а почти половина (45,8 %) первичных оперативных вмешательств при ОГМ в детском воз-

расте заканчивались при наличии остаточной опухоли. При супратенториальных ОГМ у 59,6 % детей произведено тотальное удаление. При субтенториальном процессе радикальность хирургического лечения в целом оказалась еще меньшей. Тотальная резекция новообразования оказалась при этом возможной только в 48 % случаев (рис. 3).

Анализ наших данных выявил зависимость возможности максимальной резекции ОГМ от размеров новообразования к моменту установления диагноза. Так, тотальное удаление ОГМ небольших размеров производилось у 65 % детей, тогда как при новообразованиях более 50 мм в максимальном измерении радикальная операция выполнялась только в 34,6 % случаев ($p < 0,05$). При супратенториальных новообразованиях гигантских размеров тотальное удаление оказалось возможным лишь в 38,1 % случаев и, напротив, при небольших размерах опухоли максимальная резекция производилась у 72,7 % пациентов. При новообразованиях ЗЧЯ полное удаление ОГМ небольших размеров выполнено у 50 % детей, тогда как при гигантских субтенториальных опухолях — только в 20 % случаев.

Изучение ближайших результатов лечения детей с ОГМ свидетельствует о высоких показателях послеоперационной летальности, что во многом связано с запоздалой диагностикой ОГМ. В наблюдаемой нами группе детей с оперированными ОГМ в целом показатель послеоперационной летальности составил 8,4 % (9 детей). Следует отметить, что различия послеоперационной летальности у детей значительны в зависимости от локализации ОГМ. У больных с супратенториальными новообразованиями летальность зарегистрирована в наших наблюдениях на уровне 12,3 %. При гемисферных супратенториальных ОГМ послеоперационная летальность значительно ниже — 2,4 %. Значения послеоперационной летальности при новообразованиях ЗЧЯ оказались ниже, составляя 4 % ($p < 0,05$).

Важно, что из группы умерших больных 77,7 % госпитализировались в стационар в стадии выраженных клинических проявлений или в состоянии грубой клинической декомпенсации. Среди оперированных детей с ОГМ,

диагностированными в стадии начальных или умеренных клинических проявлений, послеоперационная летальность составила 3,2 %, а в группе детей, у которых к началу лечения наблюдались выраженные клинические проявления или декомпенсированное состояние, 15,6 % ($p < 0,05$). У всех пациентов, умерших в послеоперационном периоде, опухоль имела большие и гигантские размеры.

Отдаленные результаты лечения внутричерепных новообразований определяются комплексом факторов.

Наши данные свидетельствуют о том, что в целом при новообразованиях головного мозга высокой степени анаплазии общая выживаемость в течение одного года составила ($81,6 \pm 5,1$) %, трехлетняя выживаемость отмечена на уровне ($42,6 \pm 6,8$) %, а в ($7,1 \pm 3,6$) % случаев ОГМ этой группы наблюдалась десятилетняя общая выживаемость. В случаях высокодифференцированных внутричерепных новообразований у детей общая выживаемость в течение десяти лет составила ($89,2 \pm 5,7$) %.

Показатели общей и особенно безрецидивной выживаемости при высокодифференцированных ОГМ значительно лучше, чем при низкодифференцированных новообразованиях ($p < 0,05$). При высокодифференцированных астроцитомах общая выживаемость, по нашим данным, в течение 133 мес составила ($89,3 \pm 7,8$) %, а шестилетняя выживаемость без прогрессирования наблюдалась у ($84,9 \pm 7,3$) % пациентов. У детей с анапластическими астроцитомами общая выживаемость в течение 11 мес регистрировалась на уровне ($80 \pm 12,6$) %, а трехлетняя составила ($40 \pm 13,2$) %, 11-месячный безрецидивный период отмечен в ($60 \pm 12,8$) % случаев, а трехлетняя выживаемость без прогрессирования выявлена только у ($10 \pm 4,8$) % больных. При глиобlastомах продолжительность жизни после оперативного вмешательства в течение 1 года, по нашим наблюдениям, отмечена в (60 ± 21) % случаев, и только ($20 \pm 9,6$) % составил показатель 9-месячной бессобытийной выживаемости.

У больных с медуллобластомами общая выживаемость в течение одного года отмечена на уровне ($78,9 \pm 8,1$) %, трехлетняя составила ($42,4 \pm 11,7$) %, а в ($14,5 \pm 7,4$) % случаев за-

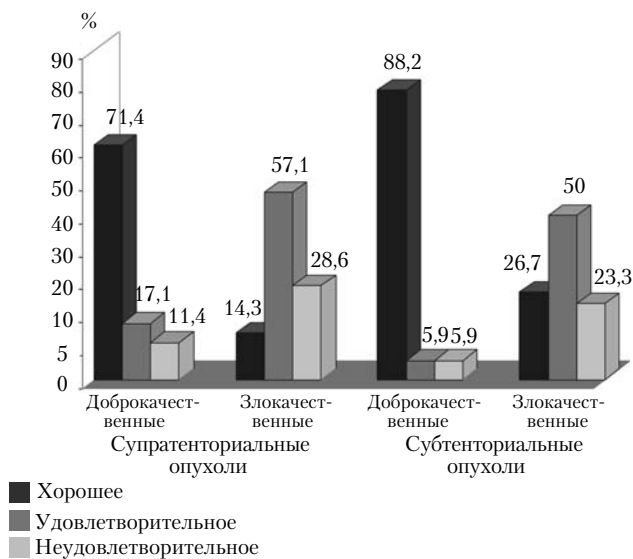


Рис. 4. Качество жизни детей с ОГМ после лечения (в % от ОГМ соответствующей локализации и гистологической структуры).

регистрирована десятилетняя продолжительность жизни. Показатель бессобытийной выживаемости детей с медуллобластомами в течение 1 года составил ($57,8 \pm 10,7$) %, а только у ($21 \pm 9,2$) % больных отмечена трехлетняя выживаемость без опухолевой прогрессии.

Изучение функционального статуса, семейной и социальной адаптации (качества жизни) пациентов также показало значительную зависимость результатов лечения от морфологических характеристик новообразования. В целом, у 52,1 % детей с внутрочерепными новообразованиями, т. е. немногим более чем у половины больных, можно говорить о хорошем качестве жизни (КЖ) после удаления опухоли, в 31,3 % случаев отмечалось удовлетворительное, а у 16,7 % пациентов — низкое КЖ.

Показатели КЖ при низкодифференцированных новообразованиях значительно хуже, что связано с проведением радиотерапии и(или) химиотерапии. При высокодифференцированных супратенториальных ОГМ изучение катамнеза свидетельствовало о хорошем КЖ после лечения у 71,4 % детей, а при анапластическом характере бластоматозного процесса — только у 14,3 % больных; неудовлетворительное КЖ отмечено в 11,4 % случаев

высокодифференцированных опухолей, а при низкодифференцированных супратенториальных ОГМ — у 28,6 %. В результате лечения доброкачественных субтенториальных новообразований хорошее КЖ среди наблюдаемых нами больных достигнуто в 88,2 % случаев, неудовлетворительное — отмечено у 5,9 % детей, а при анапластических опухолях ЗЧЯ — у 26,7 и 23,3 % пациентов соответственно (рис. 4).

При изучении выживаемости и показателей КЖ детей с ОГМ после удаления опухоли важными факторами, влияющими на результаты лечения, являлись размеры новообразования, радикальность оперативного вмешательства, степень клинической компенсации ребенка при поступлении в стационар, применение химиолучевого лечения в послеоперационном периоде. Значение каждого из факторов различалось при различных ОГМ.

Максимально возможная резекция опухолевой ткани позволила повысить показатели общей и особенно безрецидивной выживаемости при высокодифференцированных опухолях. Анализ нашего материала свидетельствует о ($90,7 \pm 7,1$) % общей выживаемости в данной группе больных более чем десяти лет в случае тотальной резекции опухоли. В случае же неполного удаления объемного образования показатель 22-месячной общей выживаемости составил ($77,8 \pm 13,7$) %. При максимальной радикальности операции выживаемость без прогрессирования в течение 136 мес составила ($84,1 \pm 8,5$) %. В результате субтотальной резекции высокодифференцированных ОГМ 10-месячная безрецидивная выживаемость в течение 16 мес зарегистрирована на уровне ($77,8 \pm 13,9$) %.

При анапластических опухолях на фоне адьювантного лечения радикальность хирургического вмешательства не влияла столь существенно на продолжительность жизни. При низкодифференцированных ОГМ у детей после тотальной резекции во время первичного оперативного вмешательства общая выживаемость в течение первого года составила ($84,6 \pm 10$) %, а десятилетнее выживание отмечалось на уровне ($17,9 \pm 11,3$) %. В группе пациентов с анапластическими ОГМ после операций, за-

Качество жизни детей с ОГМ после лечения при различной радикальности оперативного вмешательства (%)				
Радикальность удаления ОГМ	Локализация/гистоструктура ОГМ	КЖ после лечения		
		хорошее	удовлетворительное	неудовлетворительное
Тотальное	Супратенториальные ОГМ, n = 32	71,9	18,8	9,4
	Субтенториальные ОГМ, n = 25	72	8	20
	Доброкачественные ОГМ, n = 43	81,4	9,3	9,3
	Злокачественные ОГМ, n = 14	42,9	28,6	28,6
	Все ОГМ, n = 57	71,9	14	14
Субтотальное	Супратенториальные ОГМ, n = 14	28,6	42,9	28,6
	Субтенториальные ОГМ, n = 20	25	60	15
	Доброкачественные ОГМ, n = 6	83,3	16,7	–
	Злокачественные ОГМ, n = 28	14,3	60,7	25
	Все ОГМ, n = 34	26,5	52,9	13
Частичное	Супратенториальные ОГМ, n = 3	–	66,7	33,3
	Субтенториальные ОГМ, n = 2	–	100	–
	Доброкачественные ОГМ, n = 3	–	66,7	33,3
	Злокачественные ОГМ, n = 2	–	100	–
	Все ОГМ, n = 5	–	80	20

вершенных при наличии остаточной опухоли, общая выживаемость обладала аналогичными показателями. В этом случае 13-месячная общая выживаемость составила ($76,9 \pm 6,5$) %, а девятилетняя – ($8,3 \pm 4,2$) %.

Вместе с тем, КЖ больных с низкодифференцированными ОГМ после лечения при тотальном удалении опухолевой ткани было выше. После тотальной резекции опухолевой ткани во время первичного оперативного вмешательства хорошее КЖ наблюдалось у 42,9 % больных, неудовлетворительное – у 28,6 %. Субтотальное удаление анапластических новообразований позволило достичь в наших наблюдениях высоких показателей КЖ лишь у 14,3 % пациентов, неудовлетворительное КЖ регистрировалось у 25 % детей ($p < 0,05$). Напротив, при высокодифференцированных новообразованиях КЖ не зависело в значительной мере от наличия остаточной опухоли, в

отличие от отмеченного влияния на значения общей и бессобытийной выживаемости (таблица).

Показатели выживаемости и КЖ при низкодифференцированных ОГМ зависели также от размеров новообразования к моменту операции ($p < 0,05$). Так, общая выживаемость при небольших ОГМ анапластической природы в течение 28 мес составила ($75 \pm 10,6$) %, а выживание в течение 8 лет отмечено в ($37,5 \pm 12,4$) % случаев. После резекции гигантских ОГМ данный показатель в течение 1 года зарегистрирован на уровне ($77,8 \pm 13,9$) %, трехлетняя общая выживаемость составила ($34,5 \pm 12,3$) %. Изучение катамнеза после удаления небольших низкодифференцированных ОГМ свидетельствовало о хороших показателях КЖ у 50 % детей. При гигантских новообразованиях только у 11,1 % пациентов отмечено высокое КЖ, а неудовлетворительное зарегистрировано в 33,3 % случаев.

При высокодифференцированных новообразованиях КЖ также определялось размерами новообразования. После удаления опухолей небольших размеров хорошее КЖ отмечено у 84,6 % больных, а при ОГМ гигантских размеров — только у 50 %. Однако на продолжительность жизни после удаления размеры высокодифференцированных ОГМ существенно не влияли, а гораздо большее значение имела радикальность операции.

Результаты лечения ОГМ у детей показали значительное влияние на дальнейшее КЖ степени компенсации пациента при поступлении в стационар. Выполнение операции при компенсированном состоянии ребенка с ОГМ сопровождалось в дальнейшем хорошими показателями КЖ у 73,1 % пациентов, а в случае поступления в нейрохирургический стационар при наличии умеренных клинических проявлений хорошее КЖ регистрировалось у 71,9 %. В группе детей, поступивших в стационар с выраженными клиническими проявлениями, о хорошем КЖ после лечения можно говорить только у 29,6 % больных. Выполнение оперативного вмешательства при декомпенсированном состоянии ребенка с ОГМ не позволило достигнуть высоких показателей КЖ ни в одном случае, а неудовлетворительное КЖ в отдаленном периоде выявлялось у 54,5 % детей ($p < 0,05$).

Кроме того, при анапластических ОГМ принципиальным фактором, резко ухудшающим прогноз и показатели выживаемости, являлся отказ от химиолучевого лечения. Без проведения адъювантного лечения 13-месячная выживаемость при низкодифференцированных ОГМ после хирургического вмешательства составила ($25 \pm 5,1$) %, а выживаемость без прогрессирования заболевания в течение 11 мес — только ($16,7 \pm 4,8$) %. При применении лучевой терапии после удаления анапластических ОГМ общая выживаемость в течение одного года составляла ($81 \pm 6,8$) %, трехлетняя — ($44 \pm 9,1$) %, а в случаях, когда радиотерапия была дополнена химиотерапевтическим лечением, у ($66,6 \pm 19,2$) % пациентов отмечалась выживаемость в течение 26 мес, а у ($44,4 \pm 14,1$) % — в течение 47 мес.

Выводы

Несмотря на совершенствование современных методов диагностики, ранняя диагностика ОГМ у детей остается затруднительной, поскольку к моменту установления диагноза компенсированное состояние сохраняется менее чем у $1/3$ (28,5 %) детей, а средняя длительность заболевания до проведения КТ или МРТ головного мозга и окончательного установления диагноза составляет 11,2 мес.

Более чем в $2/3$ случаев (72,3 %) к моменту установления диагноза опухоли имеют большие или гигантские размеры, что не позволяет провести тотальное удаление новообразования почти в половине случаев.

Несмотря на современные достижения в хирургии внутричерепных новообразований, послеоперационная летальность при ОГМ у детей в изучаемом регионе остается высокой, составляя 8,4 %. После резекции гемисферных супратенториальных опухолей летальность — 2,4 %, а при новообразованиях ЗЧЯ — 4 %.

Только у 52,1 % детей с ОГМ можно говорить о хорошем КЖ после удаления опухоли, т. е. немногим более чем у половины больных. Показатели КЖ после резекции низкодифференцированных новообразований значительно ниже, что во многом определяется проведением при анапластических ОГМ радиотерапии и/или химиотерапевтического лечения.

Наиболее неблагоприятное течение заболевания и низкие показатели выживаемости среди различных морфологических групп ОГМ наблюдаются у детей с глиобластомами и анапластическими эпендимомами. Важным фактором, позволяющим повысить показатели выживаемости детей с анапластическими ОГМ, является применение химиолучевого лечения после операции, а также своевременная диагностика и удаление опухолей небольших размеров. У детей с высокодифференцированными ОГМ прослеживается отчетливое повышение показателей общей и особенно безрецидивной выживаемости при возрастании степени радикальности хирургического вмешательства.

Показатели КЖ детей с низкодифференцированными ОГМ повышаются при возрастании радикальности первичного оперативного

вмешательства. Напротив, при ОГМ низкой степени анаплазии значимого влияния радикальности хирургической операции на показатели КЖ не наблюдается.

Важным фактором, определяющим КЖ детей с ОГМ после лечения, является степень компенсации пациента к моменту диагностики заболевания и оперативного вмешательства.

БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК

1. Алексеев А.Г., Данилов В. Социально-гигиенические характеристики заболеваемости первичными опухолями ЦНС в Республике Татарстан // *Материалы IV съезда нейрохир. России.* — М., 2006. — С. 141.
2. Балязин И.В., Атмачиди Д.П., Кавицкий С.Э. и др. Качество и продолжительность жизни больных со злокачественными глиомами больших полушарий головного мозга при различных вариантах комплексного лечения с использованием методов химиотерапии на аутологических средах // *Поленовские чтения: Всерос. науч.-практ. конф.* — СПб., 2009. — С. 253–254.
3. Берснев В.П., Хачатрян В.А., Маматханов М.Р. Оценка эффективности различных хирургических доступов для удаления опухолей третьего желудочка у детей // *Материалы первой Всерос. конф. по дет. нейрохир.* — М., 2003. — С. 31–32.
4. Вербова Л.Н., Шаверский А.В., Базунов М.В. Астроцитомы области III желудочка: лечение и его результаты // *Поленовские чтения: Всерос. науч.-практ. конф.* — СПб., 2007. — С. 192.
5. Желудкова О.Г., Коршунов А., Бородин И. и др. Лечение медуллобластомы высокой группы риска у детей старше 3 лет // *Материалы IV съезда нейрохир. России.* — М., 2006. — С. 166–167.
6. Зиненко Д.Ю., Мытников А.М., Ермолаева Т.П. и др. Лечение недоношенных детей с постгеморрагической гидроцефалией // *Нейрохир. и неврол. дет. возраста.* — 2004. — № 3. — С. 39–45.
7. Ким А.В. Результаты хирургического лечения астроцитарных опухолей больших полушарий у детей // *Поленовские чтения: Всерос. науч.-практ. конф.* — СПб., 2009. — С. 329.
8. Кобяков Г.Л., Коновалов А.Н., Лошаков В.А. и др. Новые возможности химиотерапии в лечении первичных злокачественных опухолей головного мозга // *Комбинированное лечение опухолей головного мозга: Материалы Рос. конф.* — Екатеринбург, 2004. — С. 53–54.
9. Кобяков Г.Л. Химиотерапия в лечении злокачественных внутримозговых опухолей // *Совр. онкол.* — 2002. — Т. IV, № 2. — С. 54–55.
10. Кондратьев А.Н., Хачатрян В.А., Савина И.А. Анестезиологическое обеспечение в комплексном хирургическом лечении внутричерепных патологических образований у детей // *Материалы первой Всерос. конф. по дет. нейрохир.* — М., 2003. — С. 34–35.
11. Коновалов А.Н., Хухлаева Е.А., Озерова В.И. Классификация опухолей ствола головного мозга и дифференцированный подход к их лечению // *Материалы первой Всерос. конф. по дет. нейрохир.* — М., 2003. — С. 27–28.
12. Можейко Р.А. Клиническая эпидемиология первичных опухолей головного мозга в Ставропольском крае: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. — СПб., 2004. — 23 с.
13. Никифоров Б.М., Мацко Д.Е. Особенности опухолей головного мозга у детей // *Нейрохир. и неврол. дет. возраста.* — 2002. — № 2. — С. 21–27.
14. Олюшин В.Е. Глиальные опухоли головного мозга: краткий обзор литературы и протокол лечения больных // *Нейрохирургия.* — 2005. — № 4. — С. 41–47.
15. Орлов Ю.А. Эффективность лечения опухолей головного мозга у детей // *Нейрохир. и неврол. дет. возраста.* — 2002. — № 2. — С. 53–63.
16. Петролай И.Б., Кириченко К.Н., Коршунов Н.Б. Структура опухолей головного мозга у детей // *Проблемы нейрохирургии.* — СПб., 2000. — С. 184.
17. Трубникова Г., Степанова Т., Глаголев Н. и др. Программная полихимиотерапия по протоколу НИТ-91 в лечении некоторых опухолей головного мозга у детей // *Материалы первой Всерос. конф. по дет. нейрохир.* — М., 2003. — С. 67.
18. Улитин А.Ю., Олюшин В.Е., Поляков И.В. Эпидемиология первичных опухолей головного мозга в Санкт-Петербурге // *Журн. Вопр. нейрохир. им. Н.Н. Бурденко.* — 2005. — № 4. — С. 6–12.
19. Хатомкин Д.М. Оптимизация хирургического лечения краниофарингиом у детей: Дис. ... канд. мед. наук. — СПб., 2000. — 146 с.
20. Хилько В.А., Хачатрян В.А., Шулепова Н.В. Хирургия ствольных опухолей у детей и взрослых // *Материалы первой Всерос. конф. по дет. нейрохир.* — М., 2003. — С. 27–28.
21. Чудакова И.В., Григорьева В.Н., Рожожкин С.Б. Качество жизни больных опухолями головного мозга // *Поленовские чтения: Материалы Всерос. науч.-практ. конф.* — СПб., 2007. — С. 225–226.
22. Bauman G.S., Larson D.A. Conventional radiation / G.S. Bauman // *Neurooncology. Essentials.* — New York, 2000. — Ch. 16. — P. 169–182.

23. Bernstein M., Berger M. *Neurooncology: The essentials*. — 2 nd. Thieme Medical Publ., Inc, 2008. — 477 p.
24. Cartensen H., Juhler M., Bogesrov L. et al. A report of nine newborns with congenital brain tumors // *Child's nerv. syst.* — 2006. — Vol. 22. — P. 1427–1431.
25. Di Rocco F., Novaka Y., Hamada H. et al. Endoscopic biopsy interpretation difficulties in a congenital diffuse intracranial teratoma // *Child's nerv syst.* — 2006. — Vol. 22. — P. 84–89.
26. Epstein F., Constantini S. *Practical decisions in the treatment of pediatric brain stem tumors* // *Pediatr. Neurosurg.* — 1996. — Vol. 24. — P. 24–34.
27. Greenberg, M.S. *Handbook of Neurosurgery*. — New York, 2001. — 164 p.
28. Krieger M.D., Gonzalez-Gomez I., Levy M.L. Recurrence patterns and anaplastic change in a long-term study of pilocytic astrocytomas // *Pediatr. Neurosurg.* — 1997. — Vol. 27. — P. 1–11.
29. Lovely M.P., Miaskovski C., Dodd M. Relationship between fatigue and quality of life in patients with glioblastoma multiforme // *Oncol nurs forum.* — 1999. — Vol. 26, № 5. — P. 659–663.
30. Miltendurg D., Louw D.F., Sutherland G.R. Epidemiology of childhood brain tumors // *Can j neurol sci.* — 1996. — Vol. 23. — P. 118–122.
31. Packer R.J., Sutton L.N., Elterman R. et al. Outcome for children with medulloblastoma treated with radiation and cisplatin, CCNU and vincristine chemotherapy // *J. neurosurg.* — 1994. — Vol. 81. — P. 690–698.
32. Pencalet P., Maixner W., Sainte-Rose C. Benign cerebellar astrocytomas in children // *J. Neurosurg.* — 1999. — Vol. 90. — P. 265–273.
33. Prados M.D. *Systemic chemotherapy* // *Neurooncology. Essentials*. — New York, 2000. — Ch. 22. — P. 226–233.
34. Sanford R.A. Craniopharyngioma: results of survey of the American Society of Pediatric Neurosurgery // *Pediatr neurosurg.* — 1994. — Vol. 21, suppl. 1. — P. 39–43.
35. Sutton L.N., Radcliffe J., Goldwein J. et al. Quality of life of adults survivors of germinomas treated with craniospinal irradiation // *Neurosurgery*. — 1999. — Vol. 45, № 6. — P. 1292–1298.

© Коллектив авторов, 2010

РЕДКОЕ КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ — КРОВОИЗЛИЯНИЕ В АБСЦЕСС ГОЛОВНОГО МОЗГА У РЕБЕНКА

Д.А. Мирсадыков, М.М. Абдужаитова, А.М. Минозов, А.И. Парсаев, Р.Х. Куртов

Ташкентский педиатрический медицинский институт, Ташкент, Республика Узбекистан

Ташкентский областной многопрофильный медицинский центр, Ташкент, Республика Узбекистан

Кровоизлияние в абсцесс наблюдается и описывается крайне редко. В представленном наблюдении у ребенка имели место особенности, которые, возможно, специфичны для кровоизлияния в абсцесс: молниеносный вариант течения заболевания; гигантские размеры супратенториального гнойника; повышенная плотность и толщина капсулы абсцесса; признак седиментации содержимого гнойника. Объективизировать истинные причины кровоизлияния не представилось возможным. Результат хирургического лечения (длительное наружное дренирование с промыванием полости абсцесса) оказался вполне благоприятным.

Ключевые слова: абсцессы головного мозга, дети, кровоизлияние, магнитно-резонансная томография, компьютерная томография, хирургическое лечение.

Hemorrhage into the abscess is an extremely rare clinical case. The case described comprises certain features probably specific to hemorrhage into the abscess: rapid course of the disease; supratentorial abscess of giant size, high solidness and thickness of the capsule; sign of sedimentation of the abscess content. It was not possible to objectivize real causes of hemorrhage. The surgical results (long-time external draining with washing of the abscess cavity) turned quite satisfactory.

Key words: brain abscess in childhood, Hemorrhage, Magnetic Resonance Imaging, computed tomography, surgical treatment.

Внутричерепные абсцессы в детском возрасте составляют 1–2 % от числа всех заболеваний центральной нервной системы (ЦНС) [1, 3, 7, 9, 13, 15]. Считается, что лечение пациентов с воспалительными заболеваниями ЦНС не является тактико-организационной проблемой нейрохирургии [6], хотя, сравнительно высокая летальность (8,7–21 %) требует совершенствования методов диагностики и лечения внутричерепных абсцессов и эмпием [3, 8, 10, 11, 12, 14, 17, 19, 21, 22]. Прогноз течения и результатов лечения абсцесса головного мозга в значительной мере зависит от степени развития его капсулы [4, 5]. Кроме того, такое патоморфологическое явление, как кровоизлияние в абсцесс, наблюдается редко, и количественными данными (согласно опубликованным сведениям) по нему мы не располагаем [16]. Имеют ли существенное значение причины, лежащие в основе геморагии во внутримозговой гнойник, и способны ли они с позиций этиологии и патогенеза значительно повлиять на тактику лечения, вплоть до ее полного изменения?

В связи с этим считаем необходимым представить клиническое наблюдение за больным с кровоизлиянием в полость абсцесса мозга.

В целом в клинике нейрохирургии Ташкентского педиатрического медицинского института, в том числе на базе Ташкентского областного многопрофильного медицинского центра (ТОММЦ), с 2005 по 2009 г. находились 10 пациентов в возрасте от 2¹/₂ лет до 41 года с внутричерепными гнойниками. Из них лиц мужского пола было 9 человек, женского — 1. Абсцессы различной локализации были у 6 больных, субдуральные эмпиемы — у 4. Скончались 2 больных, что составило 20 %. Кровоизлияние в абсцесс имело место у 1 пациента, что составило 16,7 %. Показатели, полученные на основе небольшой выборки, естественно, не могут отражать истинного положения вещей.

Ребенок Т.Н.Ж., 2,5 года, находился на стационарном лечении в нейрохирургическом отделении ТОММЦ с 16.07 по 31.07.2008 г. с диагнозом «гигантский абсцесс правой теменно-

височно-затылочной области с кровоизлиянием, Панариций I пальца правой кисти».

Мальчик поступил с жалобами родителей на косоглазие, плохой аппетит, рвоту, запоры, непроизвольное мочеиспускание, общую слабость, капризность, беспокойный сон и на то, что ребенок не ходит.

Из анамнеза известно, что беременность данным ребенком протекала у матери на фоне анемии и заболевания почек. При ультразвуковом исследовании (УЗИ) плода были обнаружены большие размеры головы. Роды в срок, без осложнений. Развивался с некоторой задержкой (голову начал удерживать в 4–5 мес, сидеть в 7 мес, ходить — с 13 мес). Перенесенные заболевания: в 5 мес и в 1,5 года грипп; в мае 2008 г. на сладкое была отмечена аллергия на коже конечностей в виде зудящих, белых папул.

Начало настоящего заболевания острое 27.06.2008 г. с лихорадки до 39 °С. Гипертермия временно купировалась медикаментами. На следующий день на фоне лихорадки 39 °С отмечена многократная (до 5–6 раз) рвота, связанная с приемом пищи. Педиатром поставлен диагноз пищевое отравление, и ребенок был госпитализирован в детскую районную больницу. Стационарно проведено промывание желудка и инфузионная терапия. На фоне терапии рвота прекратилась, нормализовалась температура тела, и на 5-е сутки ребенок был выписан. Рвота возобновилась 09.07.2008 г., а 10.07.2008 г. мальчик стал капризным, вялым, рвота не прекращалась, педиатр вновь поставил диагноз: пищевое отравление, и больной был повторно госпитализирован. Несмотря на проводимую терапию, 12.07.2008 г. появилось косоглазие, а 15.07.2008 г. мальчик перестал ходить. Нейрохирург, согласно клинической симптоматике и данным компьютерной томографии (КТ) от 16.07.2008 г., рекомендовал нейрохирургическое лечение.

При поступлении состояние ребенка расценено как тяжелое. В соматическом статусе острой и хронической патологии не выявлено. Ребенок пониженного питания. Температура тела 37,2 °С. На тыльной поверхности кожи ладоней, предплечий и ног имеются высыпания

в виде мелкоточечных белых пятен. Дерматолог диагностировал поверхностные стрептодермии в виде импетиго (гнойнички, эрозии, гнойно-геморрагические корки). Ногти ломкие. Периферические лимфатические узлы не увеличены. Пульс 100 уд/мин, ритмичный. АД 90/50 мм рт. ст. По данным УЗИ внутренних органов выявлены: холецистит и правосторонний гидрокаликоз. По ЭКГ отмечены дистрофические изменения миокарда. Хирург констатировал подногтевой панариций I пальца правой кисти. В неврологическом статусе: в сознании, негативен к осмотру, капризный. Правая глазная щель уже левой. Прямая и содружественная реакции на свет справа снижена. Сходящееся косоглазие за счет правого глаза. Корнеальные рефлексы угнетены. Активные движения в конечностях имеются. Отмечено оживление сухожильных и периостальных рефлексов с преобладанием слева. Брюшные рефлексы угнетены. На болевые раздражения реагирует адекватно. Рефлекс Бабинского положительен с обеих сторон. Череп брахицефалической формы, окружность 50,5 см (возрастная норма — 47–48 см).

Мультиспиральная компьютерная томография (МСКТ) головного мозга (15.07.2008 г.): в правой теменно-височно-затылочной области определяется образование овальной формы размером 79 x 54 x 55 мм (расчетный объем — 123 см³). Плотность содержимого — от +12 до 44 ед. Н, причем в нижних отделах образования (исследование проводилось в положении больного лежа на спине) плотность колебалась в диапазоне от 24 до 44 ед. Н, тогда как в верхних отделах гнойника плотность сравнительно ниже и составила 12–42 ед. Н — феномен седиментации. Денситометрические показатели капсулы (пиогенной мембраны) местами доходили до + 55 ед. Н (в среднем + 40 ед. Н), а толщина капсулы в отдельных участках равнялась 6,5 мм. Отмечена выраженная зона перифокальных изменений. Срединные структуры смещены влево. Боковые желудочки мозга асимметричны, правый сдавлен. Конвекситальные борозды большого мозга и мозжечка сглажены (рис. 1).

Офтальмолог (17.07.2008 г.): Visus OU = 0,3. Девиация OD (+)10°. Глазное дно: диск

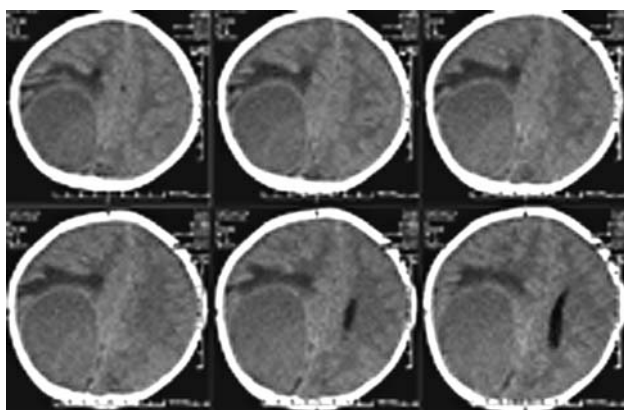
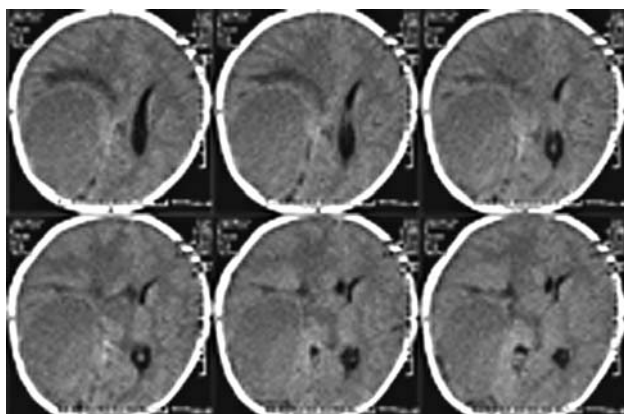


Рис. 1. Компьютерная томограмма больного (серия срезов): определяется гигантских размеров сформировавшийся инкапсулированный гнойник в задних отделах правого полушария мозга (плотность содержимого неоднородная). Зона перифокального отека. Тело, задний и нижний рога правого бокового желудочка полностью сдавлены. Структуры средней линии значительно смещены влево.

зрительного нерва (ДЗН) — ОУ неправильно-овальной формы, бледно-розового цвета, границы не определяются. Цвет ДЗН с носовой стороны бледный. Ход сосудов смещен в носовую сторону. Физиологическая экскавация отсутствует, имеется проминенция. Вены расширены, артерии сужены, соотношение артерий и вен 1:2,4. Поле зрения не обследовалось. Диагноз: ОУ — отек дисков зрительных нервов с частичной атрофией, венозный стаз средней степени, ОД — вторичное сходящееся косоглазие.

По клиническому анализу показатели красной и белой крови оставались в пределах до-

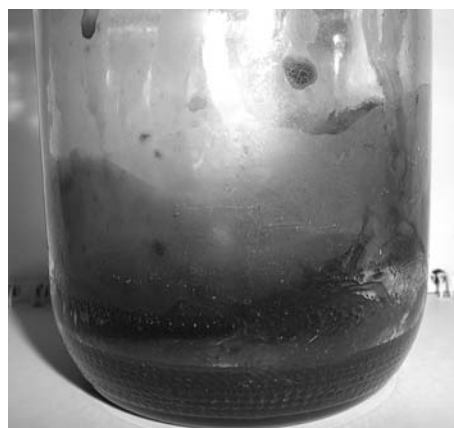


Рис. 2. Внешний вид эвакуированной первоначально (во время операции) гнойно-геморрагической взвеси (тягучая жидкость буро-бордового цвета).



Рис. 3. Внешний вид промывных вод из дренированного гнойника (первичное промывание во время операции) при 12-часовом отстаивании.

пустимых колебаний. Лишь СОЭ была увеличенной (от 15 до 31 мм/ч) на протяжении всего периода пребывания больного в стационаре.

Для стабилизации состояния и санации предполагаемого внутричерепного гнойника (метастатической этиологии) 19.07.2008 г. произведена операция: пункция и дренирование внутримозгового абсцесса правой височной, теменной и затылочной долей.

Ход операции. Линейный разрез кожи в правой теменной области. Просверлено отверстие в точке Денди. Твердая оболочка мозга напряжена, пульсацию мозга не передает, вскрыта крестообразно. Мозг бледный. Пункция мозга вентрикулярным катетером с боковыми отверстиями на конце. На глубине 0,6 см от коры



Рис. 4. Внешний вид промывных вод из дренированного гнойника (промывание на 2-е сутки после операции) при 12-часовом отстаивании.



Рис. 5. Внешний вид промывных вод из дренированного гнойника (очередное промывание на 3-и сутки после операции) при 12-часовом отстаивании.

отмечено чувство сопротивления (капсула). В связи с плотностью капсулы пропунктировать полость удалось с большим усилием. Получена буро-бордового цвета тягучая жидкость (без запаха), которой пассивно эвакуировано до 40 см³ (рис. 2). Полость образования многократно промыта раствором антисептика в объеме 300 см³. При этом получены хлопья и фрагменты капсулы. Стала просматриваться

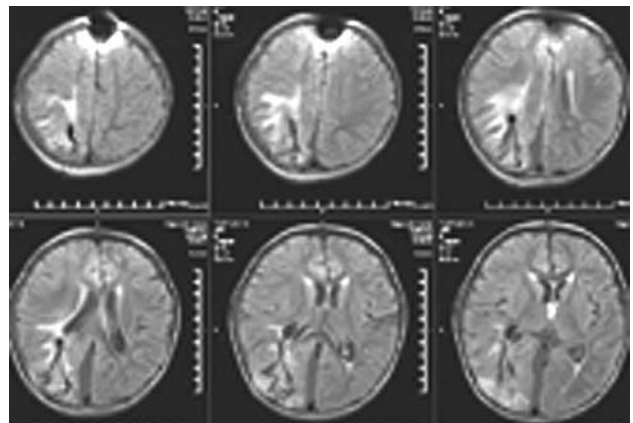
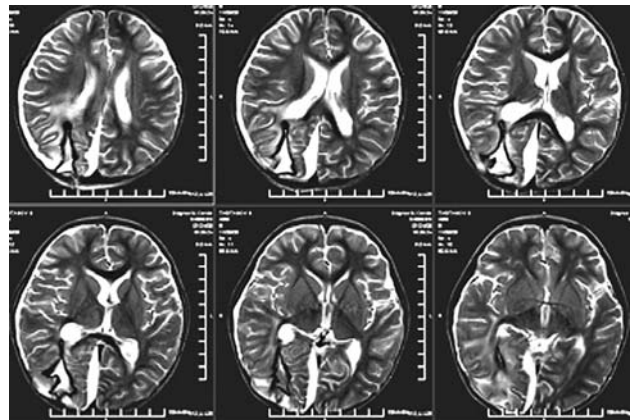


Рис. 6. МРТ больного через 5 дней после дренирования гнойника (серия срезов): в проекции бывшего гнойника определяется неправильной формы полость, примыкающая к заднему рогу правого бокового желудочка. Сохраняется зона перифокального отека. Смещение структур средней линии в пределах допустимых колебаний.

пульсация мозга. Дренаж выведен наружу через контрапертуру. Эвакуированная жидкость отправлена на бактериологическое и цитологическое исследование. При отстаивании интраоперационных промывных вод (через 12 ч) на дно осело примерно 100 см³ сероватого осадка, на поверхность всплыла гемолизированная кровь (рис. 3).

На 2-е сутки поле операции через дренаж пассивно выведено 4 см³ жидкости буро-бордового цвета, а при активном болюсном промывании собрано в посуду до 130 см³ жидкости. При отстаивании промывных вод (через 12 ч) на дно осело примерно 20 см³ сероватого

осадка (рис. 4). Через дренаж в течение 10 сут ежедневно проводилось промывание остаточной полости абсцесса растворами антисептиков (рис. 5). Пассивный дренаж удален 29.07.2008 г. (на 10-е сутки после операции). Заживление раны первичным натяжением.

При цитологическом исследовании жидкости в мазках из осадка обнаружены бесструктурная масса, нейтрофильные лейкоциты. Атипические клетки не выделены. При бактериологическом исследовании гноя высеян *Staphylococcus aureus*, чувствительный к таким антибиотикам, как гентамицин, цiproфлоксацин, абактал, офлоксин и линкомицин. После операции проводилась комплексная интенсивная терапия, включая антибиотики, согласно чувствительности.

Магнитно-резонансная томография (МРТ) головного мозга (24.07.2008 г.): в проекции теменно-затылочной области справа определяется неправильной формы полость, размерами 4,33 x 2,56 x 2,77 с четкими неровными контурами с гипоинтенсивным ободком, зоной перифокального отека. Полость примыкает к заднему рогу правого бокового желудочка. Срединные структуры мозга смещены влево на 4 мм. Боковые желудочки асимметричны, умеренно расширены. Субарахноидальное пространство расширено. Субдурально по медиальной поверхности правых теменной и затылочной долей имеется зона с повышенными сигнальными характеристиками на T2 и промежуточными на T1, достигающая ширины 0,95 см. Артефактная зона в теменной области справа (рис. 6).

Офтальмологическое обследование от 28.07.2008 г.: Visus OU = 0,4–0,5. Зрачковая реакция на свет живая. Девияция OD (+)10°. Глазное дно: ДЗН — OU округлой формы, бледно-розового цвета, границы четкие. Ход сосудов центральный. Физиологическая экскавация в норме. Вены слегка расширены, артерии в норме, соотношение артерий и вен 1:2,0. Диагноз: OU — ангиопатия сосудов сетчатки, венозный стаз легкой степени, частичная атрофия зрительных нервов, OD — вторичное сходящееся косоглазие.

По МСКТ от 31.07.2008 г.: в правой теменной области дефект кости диаметром 10 мм.

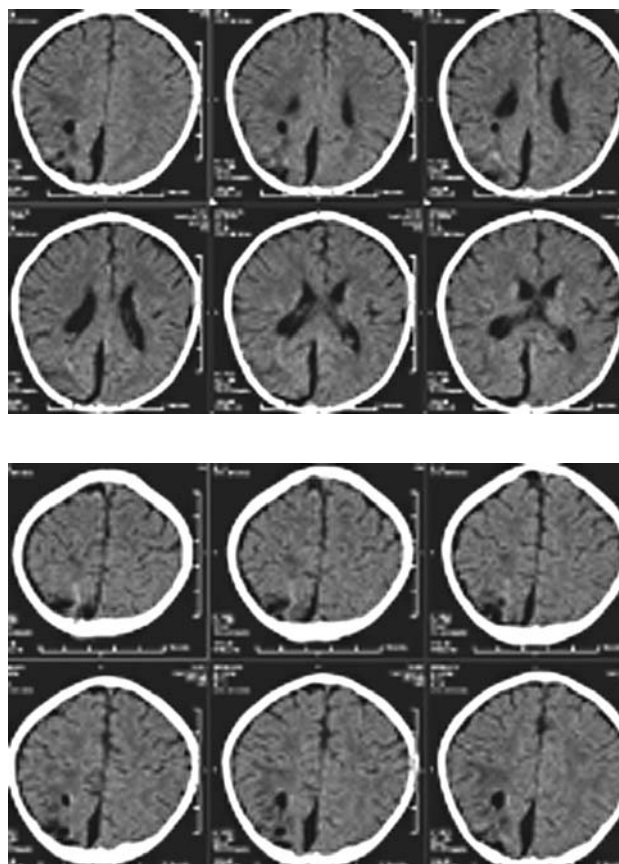


Рис. 7. МСКТ больного через 12 дней после дренирования гнойника (серия срезов): Боковые желудочки мозга симметричны. По медиальной поверхности правой затылочной и теменной долей определяется субдуральное скопление жидкости. Конвексительные борозды большого мозга расширены. В зоне расположения бывшего гнойника структурные денситометрические показатели соответствуют остаткам капсулы абсцесса с пузырьком газа.

Подлежащая мозговая ткань неоднородной структуры, содержащая газ. Локально определяется расширение субарахноидального пространства. Срединные структуры не смещены. Желудочки мозга симметричны, не расширены (рис. 7).

В послеоперационном периоде, который протекал гладко, мать отметила, что ребенок стал более активным, охотнее стал вступать в речевой контакт, улучшился аппетит, появились положительные эмоции. Стал контролировать акт мочеиспускания и дефекации. Самочувствие больного значительно улучшилось,

и в компенсированном состоянии мальчик был выписан. При контрольном амбулаторном осмотре через 10 мес жалоб не высказывает, сидит, ходит, развивается соответственно возрасту.

Особенностями данного наблюдения явились:

1. Молниеносный вариант течения заболевания;
2. Гигантские размеры патологического образования;
3. Несколько иные, чем по опубликованным данным, денситометрические показатели содержимого и капсулы абсцесса;
4. Феномен седиментации по данным КТ.

Острое начало мозгового заболевания совпало по времени с гнойным панарицием. Молниеносное течение абсцесса, согласно данным литературы, описывается до 6,7 % наблюдений [2, 13]. В рассматриваемом примере молниеносное течение и гигантские размеры гнояника вполне возможно, что связаны именно с эпизодом кровоизлияния в полость абсцесса. Иными словами, инсультообразное течение могло быть детерминировано кровоизлиянием в абсцесс мозга.

Гипотеза, которая лежит в основе настоящей работы, состоит в том, что кровоизлияние в абсцесс, несомненно, связано с эволюцией капсулы абсцесса (пиогенной мембраны), тем более что в представленном наблюдении плотность капсулы была значительной. Мембрана абсцесса, судя по данным КТ, была внушительной и по размерам, и по плотности, тем более что, согласно работам А.П. Ромоданова [12], при наличии в гное стафилококка (а у мальчика в гное был высеян *Staphylococcus aureus*) капсула абсцесса бывает наиболее мощной.

Денситометрические показатели и содержимого абсцесса мозга, и его капсулы в описанном наблюдении несколько превышали аналогичные параметры обычных абсцессов, представленных в литературе [7, 18, 20]. Кроме того, был выявлен феномен седиментации содержимого гнояника, чего при обычных абсцессах не отмечали другие исследователи.

Мы допускаем, что у представленного больного, у которого не удалось обнаружить явную

причину кровоизлияния в абсцесс, при более тщательном исследовании можно было бы обнаружить «ключ» к разгадке. Ургентность ситуации не позволила продолжать диагностический процесс, и возможность применения методов обследования с контрастированием также была ограничена.

Анализируя результат лечения, можно утверждать, что при кровоизлиянии в абсцесс вполне допустимым и эффективным методом лечения может быть методика дренирования с орошением полости гнояника лекарственными растворами.

Таким образом, феномен кровоизлияния в абсцесс головного мозга, несомненно, имеет важное теоретическое значение, в какой степени он важен для клинической практики — предстоит еще разобран. Представленное единичное наблюдение не позволяет сделать всеобъемлющие выводы. Вопрос нуждается в дальнейшем изучении.

БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК

1. Артарян А.А., Перцева Т.Н. *Абсцессы головного мозга у детей: Учебное пособие.* — М., 1986. — 27 с.
2. Ахмедов Ш.Ч. *Некоторые особенности диагностики и лечения абсцессов головного мозга: Автореф. дис. ... канд. мед. наук.* — Ташкент, 2001. — 23 с.
3. Благовещенский С.В., Дерюгина О.В., Качков И.А. *Абсцессы головного мозга у детей.* // *Материалы I Всероссийской конференции по детской нейрохирургии.* — М., 2003. — С. 220–221.
4. Васильев Н.А. *О гистологической структуре капсулы абсцесса* // *Вестн. оторинолар.* — 1947. — № 6. — С. 32.
5. Жученко Д.Г. *Метастатические абсцессы головного мозга.* — М.: Медгиз, 1963. — 216 с.
6. Кондаков Е.Н., Берснев В.П., Симонова И.А., Пирская Т.Н. *Некоторые показатели работы нейрохирургической службы Российской Федерации в 2003 году* // *Нейрохирургия.* — 2005. — С. 66–71.
7. Коновалов А.Н., Корниенко В.Н., Озерова В.И., Пронин И.Н. *Нейрорентгенология детского возраста.* — М.: Антидор, 2001. — 456 с.
8. Леонов В.Г. *Посттравматические абсцессы головного мозга: (диагностика, лечение, катамнез): Автореф. дис. ... канд. мед. наук.* — М., 1997. — 39 с.
9. Орлов Ю.А., Сармиенто О. *Абсцессы головного мозга у детей* // *Актуальные вопросы нейрохирургии детского возраста.* — Л., 1990. — С. 242–244.

10. *Практическая нейрохирургия: Руководство для врачей* / Под ред. Б.В. Гайдара. — СПб.: Гиппократ, 2002. — 648 с.

11. Притула И.М. *Диагностика и комплексное хирургическое лечение внутричерепных супратенториальных абсцессов с применением активного дренирования*: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. — М., 1986. — 24 с.

12. Ромоданов А.П. *Травматические абсцессы головного мозга* // *Руководство по нейротравматологии*. — М.: Медицина, 1978. — Ч. I. — С. 441–452.

13. Убайдуллаева З.Н. *Абсцессы головного мозга у детей: (Клиника, диагностика и хирургическое лечение)*: Дис. ... канд. мед. наук. — М., 1987. — 183 с.

14. Усанов Е.Б., Ляпин А.П., Кириченко К.Н. и др. *Опыт лечения больных с абсцессами головного мозга* // *Материалы I Всероссийской конференции по детской нейрохирургии*. — М., 2003. — С. 219–220.

15. Хохлова В.В. *Абсцессы головного мозга у детей* // *Актуальные вопросы нейрохирургии детского возраста*. — Л., 1990. — С. 238–241.

16. Kaplan M., Topsakal C., Cihangiroglu M. *Hemorrhage into the Brain Abscess Cavity with Fallot's Tetralogy* // *Pediatric Neurosurgery*. — 2006. — Vol. 42. — P. 65–66.

17. Mampalam T.J., Rosenblum M.L. *The use of antibiotics, corticosteroids and surgery in the treatment of brain abscesses* // *Treatment of Serious Infections in the 1990's* / Ed. by M.A. Sande, R.K. Root. — New York: Churchill-Livingstone, 1991. — P. 125–132.

18. Miller E.S., Dias P.S., Uttley D. *CT scanning in the management of intracranial abscesses: A review of 100 cases* // *Br. J. Neurosurg.* — 1988. — Vol. 2. — P. 439–446.

19. Nielsen H., Carsten G., Harmsen A. *Cerebral abscess: Etiology and pathogenesis, symptoms, diagnosis and treatment: A review of 200 cases from 1935– 1976* // *Acta Neurol. Scand.* — 1982. — Vol. 65. — P. 609–622.

20. Osenbach R.K., Loftus C.M. *Diagnosis and management of brain abscess* // *Neurosurg. Clin. North Am.* — 1992. — Vol. 3. — P. 403–420.

21. Seydoux C., Francioli P. *Bacterial brain abscess: Factors influencing mortality and sequelae.* // *Clin. Infect. Dis.* — 1992. — Vol. 15. — P. 394–401.

22. Yang S.Y. *Brain abscess: A review of 400 cases* // *J. Neurosurg.* — 1981. — Vol. 55. — P. 794–799.

© Коллектив авторов, 2010

ВАРИАНТ ЭВОЛЮЦИИ КАЛЬЦИФИЦИРОВАННОЙ КЕФАЛОГЕМАТОМЫ

Д.А. Мирсадыков, А.М. Миножов, М.М. Абдумажитова, Т.Й. Махмаев

Ташкентский педиатрический медицинский институт, Ташкент, Республика Узбекистан

Ташкентский областной многопрофильный медицинский центр, Ташкент, Республика Узбекистан

Описан результат лечения младенца с кальцифицированной кефалогематомой. «Выжидательная» тактика, предпринятая педиатрами, привела к «затвердеванию» наружной капсулы гематомы. Трехкратная пункционная эвакуация жидкого содержимого кефалогематомы позволила добиться удовлетворительного клинического, рентгенологического и косметического результата. При длительно существующей и частично кальцифицированной кефалогематоме оправдана пункционная аспирация жидкого содержимого, так как эта процедура имеет лечебную и в большей степени профилактическую направленность.

Ключевые слова: кефалогематома, родовая травма, резорбция, кальцификация, компьютерная томография, пункционная аспирация, хирургическое лечение, открытое хирургическое удаление.

The paper deals with the result of treatment of a baby suffering calcificated kephalohematoma. «Waiting» tactics used by pediatricists resulted in «hardening» of external capsule of hematoma. Three step punctional evacuation of the liquid kephalohematoma contents resulted satisfactory, clinical, radiological and cosmetic effect. In long-existing and partially calcificated kephalohematoma punctional aspiration of liquid contents is efficient for this procedure is of therapeutically and more prophylactic direction.

Key words: cephalohematomas, birth injuries, resorption, calcification, computed tomography, aspiration, surgical treatment, open surgical intervention.

Кефалогематома (cephalohaematoma, caput succedaneum, поднадкостничная гематома, субпериостальная гематома), это, как известно, кровоизлияние под надкостницу черепа новорожденного, которое ограничено швами костей свода черепа [2, 3, 5, 7, 9, 15, 22]. Кефалогематомы могут наблюдаться примерно у 0,1–3 % новорожденных. При использовании во время родов щипцов и вакуум-экстрактора частота возникновения кефалогематом значительно повышается [7, 23]. Е.П. Смоличева (1959) при патологоанатомическом исследовании обнаружила кефалогематомы у 19,8 % мертворожденных и умерших новорожденных, а по данным М. Bresnan [14], в 25–50 % случаев кефалогематомы сочетаются с переломами черепа.

Неонатологи классифицируют кефалогематомы по распространенности (наружная, внутренняя), по локализации (теменная, височная, затылочная), по размерам (маленькая — до 3 см, средняя — 3–5 см и большая — более 5 см), по течению (неосложненное и осложненное — напряженная, инфицированная, оссифицирую-

щаяся) [18]. М.А. Раева [13] по размеру подразделяет кефалогематомы на три разновидности: малая — до 5–6 см (встречается в 45 % наблюдений); средняя — до 6–8 см (30 %); обширная — до 8–15 см (25 %).

Принято считать, что если субпериостальные гематомы не сочетаются с интракраниальными повреждениями, то их клиническое значение невелико [4, 8, 11, 12]. Сопутствующая гидроцефалия может быть отмечена у 4,5 % детей с кефалогематомами [13]. Сочетание кефалогематом с внутричерепными кровоизлияниями описывается в 1,8–4,7 % случаев [8, 11].

Новорожденные с поднадкостничными гематомами наблюдаются преимущественно неврологами и педиатрами. В поле зрения нейрохирурга дети с кефалогематомами попадают обычно при отсутствии резорбции гематомы, при ее нагноении и кальцификации, а также тогда, когда кефалогематома сочетается с компрессией головного мозга (внутричерепные гематомы, вдавленные переломы и др.) [1, 6, 10, 15, 19, 21, 24]. В акушерской и микропедиатрической

практике многие клиницисты настаивают на необходимости целенаправленного консервативного лечения с первых дней после рождения, отрицая хирургическое, ввиду его неоправданного риска [11, 16, 17]. К сожалению, спонтанная резорбция кефалогематом происходит не всегда [2]. Пункция кефалогематом в родильном доме производится всего примерно лишь у 11 % новорожденных [11]. Существует точка зрения, согласно которой обосновано активное удаление кефалогематом, в силу того, что медленная резорбция кефалогематомы ухудшает состояние детей. Так массивные кефалогематомы могут усугублять течение физиологической желтухи новорожденных, а оссификация является причиной образования дефектов в костях черепа [2, 5, 8, 12, 15, 20, 23, 25].

Из хирургически значимых осложнений течения кефалогематом следует отметить такие как нагноение и оссификация. Спонтанное нагноение кефалогематом, по данным различных исследователей, составляет 3,8–11,6 % [12, 13, 20]. Оссификация кефалогематом колеблется в диапазоне от 7,3 до 50 % [2, 8, 12, 13, 20]. При этом в 48,3 % наблюдений под оссифицированной гематомой выявляются дефекты кости до твердой оболочки мозга [11, 12].

Эволюция оссифицированной кефалогематомы может быть различной:

- 1) постепенное уплощение и слияние образовавшейся костной капсулы гематомы с подлежащей костью;
- 2) организация и оссификация состоящей из сгустков крови кефалогематомы с образованием на ее месте локального гиперостоза;
- 3) постепенное неравномерное уплощение кефалогематомы, истончение и лакунарное рассасывание с образованием дефектов, которые могут сливаться;
- 4) спонтанная резорбция кефалогематомы с появлением образовавшегося под ней дефекта кости черепа [2, 12, 19].

Согласно высказываниям ряда клиницистов, хирургического (пункционного) лечения требуют средние и обширные кефалогематомы, а также медленно рассасывающиеся кефалогематомы, причем пункцию целесообразно выполнять после первой недели жизни, когда

проходит «физиологическая» подверженность кровотечениям [5, 11, 13]. При уплотнении кефалогематом оперативное вмешательство целесообразно производить, не дожидаясь полной оссификации поверхности кефалогематомы, в возрасте ребенка менее 2 мес, когда еще нет дефектов подлежащей кости черепа [12]. Другие исследователи утверждают, что оссифицированные кефалогематомы клинического значения, кроме косметического, не имеют, в силу чего не нуждаются в хирургическом вмешательстве [6, 16, 17].

Таким образом, несмотря на большую распространенность кефалогематом, отсутствуют единое представление и единая схема в определении показаний к хирургическому (пункционному) лечению. Нет определенности и в вопросе о необходимости радикального открытого вмешательства на оссифицированной кефалогематоме и в отношении нейрохирурга к проблеме.

В связи с эволюцией диагностических и лечебных методов клинические данные непрерывно подвергаются анализу и оценке с новых позиций. Анализ опубликованных данных свидетельствует о том, что, несмотря на накопленный опыт в отношении кефалогематом, в практическом здравоохранении вопросы отбора пациентов для хирургического лечения остаются открытыми.

Иллюстрацией одного из вариантов клинического течения кефалогематом может служить следующее наблюдение.

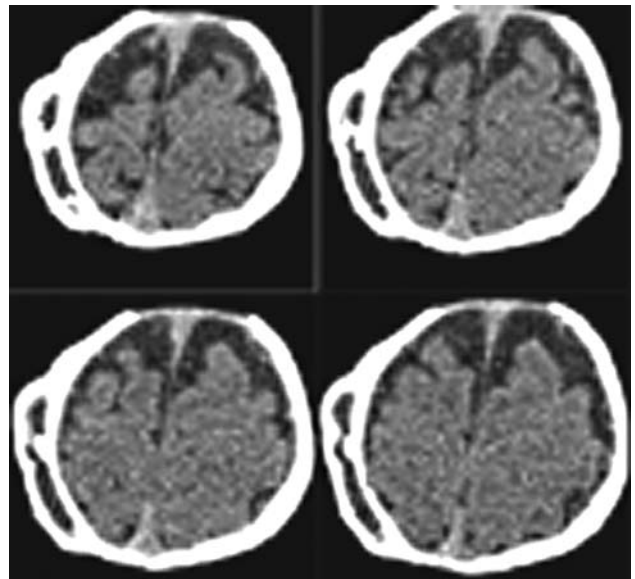
Мальчик Н.А., 28 дней, находился на амбулаторном лечении в нейрохирургической клинике Ташкентского областного многопрофильного медицинского центра с диагнозом: обширная кальцифицированная кефалогематома правой теменной области. При обращении родители высказывали жалобы на наличие у ребенка большой припухлости на голове справа. Из анамнеза выяснилось, что ребенок от первой беременности, которая на сроке 1,5–2 мес протекала на фоне фолликулярной ангины, отмечались отеки лица и конечностей. Дважды была констатирована угроза прерывания беременности. Роды со стимуляцией. Ребенок родился в срок, в головном предлежании, закричал сразу. Околоплодные



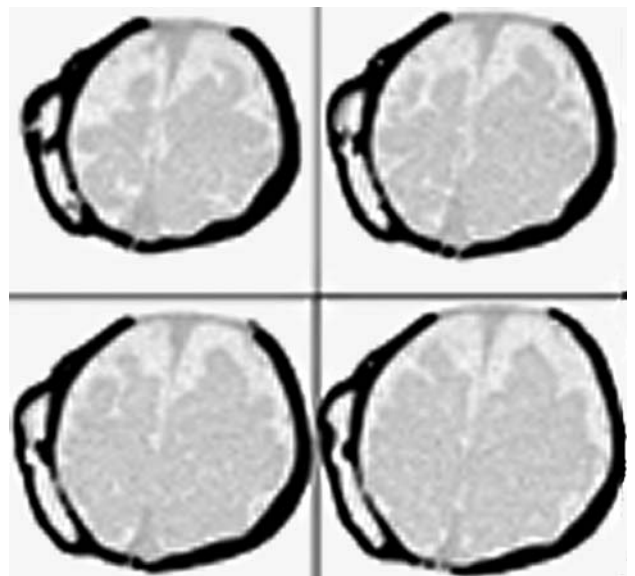
Рис. 1. Внешний вид пациента — обширная бугристая, косметически значимая кефалогематома.

воды были крайне скудными. Кожа новорожденного была сухой, сморщенной. Масса при рождении — 3710 г, рост — 55 см. К груди приложили через сутки, сосал активно. Была обнаружена кефалогематома, и педиатр рекомендовал выжидательную тактику. Ребенок был беспокоен, часто плакал. В связи с некоторым увеличением размеров кефалогематомы ребенок был повторно консультирован педиатром, который вновь предложил воздержаться от активных действий. В возрасте 25 дней родители обнаружили, что образование стало плотноватым, по поводу чего ребенок был направлен к нейрохирургу.

При осмотре: в соматическом и неврологическом статусе патологических проявлений не выявлено. В правой теменной области видна обширная кефалогематома, поверхность которой пальпаторно плотная с ощущением эластической упругой мембраны по типу «пергаментного треска». Окружность головы 39 см.

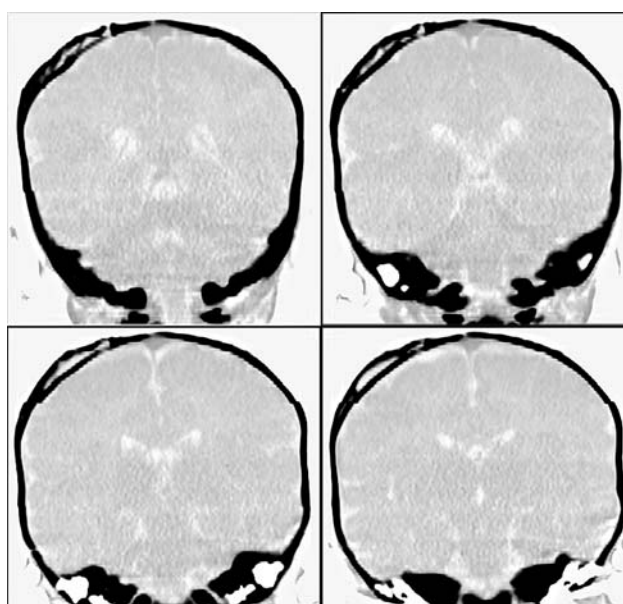


а

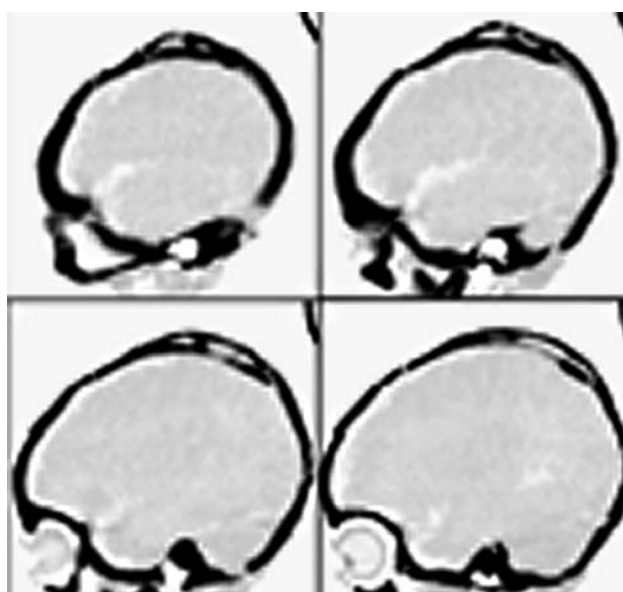


б

Рис. 2. МСКТ — нативное исследование, аксиальные срезы: а — прямое изображение; б — view Inverse изображение в режиме костного окна. Через 1 мес после аспирации жидкой части кальцифицированной кефалогематомы правой теменной области. Над всей теменной костью определяется серповидная, местами изогнуто веретенообразной формы кефалогематома с плотной стенкой и значительно менее плотным внутриволокнистым содержимым. Полость имеет плотные перемычки.



а



б

Рис. 3. МСКТ — нативное исследование, view Inverse изображение в режиме костного окна: а — фронтальная реконструкция; б — сагиттальная реконструкция.

В связи со сдержанным отношением родителей ребенка к компьютерной томографии (КТ) при первичном обращении КТ не проводилась. Ребенку трижды, с интервалами через день, под местной анестезией произведена пункци-

онная аспирация кефалогематомы и удалено соответственно 24, 10 и 3 мл жидкой лизированной темной крови. Пункционная игла вводилась через тонкий участок кальцифицированной капсулы. Процедуры ребенок перенес удовлетворительно. После серии пункций напряжение и размеры кефалогематомы значительно уменьшились, поверхность приобрела волнистый, кратерообразный вид.

Через 1 мес при контрольном осмотре в возрасте ребенка 2 мес констатировано некоторое сглаживание бугристой поверхности кефалогематомы (рис. 1). В соматическом и неврологическом статусе патологических изменений не обнаружено. Окружность головы 41 см. По выполненной мультиспиральной КТ (МСКТ) в правой теменной области определялась кефалогематома размером 65 x 9 мм. Плотность содержимого гематомы составила 21 ед. Н, плотность кальцифицированной капсулы — 403 ед. Н, плотность собственной кости — 474 ед. Н. Отмечено расширение субарахноидальных пространств больших полушарий и мозжечка. Объем желудочков мозга не изменен. Смещения срединных структур нет (рис. 2–4).

Контрольный осмотр ребенка в возрасте 31/2 мес. Жалобы со слов матери на частое беспокойство ребенка. В соматическом статусе по ЭХО-КГ отмечено открытое овальное окно — 3,9 мм. Гематолог констатировал геморрагический диатез, тромбоцитопатию с нарушением адгезивной функции тромбоцитов. При офтальмологическом обследовании выявлено, что на глазном дне диски зрительных нервов бледно-розового цвета, округлой формы, границы четкие, артерии сужены, вены расширены. По ЭЭГ — легкие общемозговые изменения. В неврологическом статусе: взгляд фиксирует, за игрушками следит, на звуковые раздражения реагирует. Зрачки равновеликие, реакция на свет живая. Активные движения в конечностях имеются. Сухожильные и периостальные рефлекссы с рук средней живости, с ног оживлены. Рефлекс Бабинского с обеих сторон. Местно: окружность головы 44 см, большой родничок 3 x 3 см, мягкий, пульсацию мозга передает. Кефалогематома практически не просматрива-

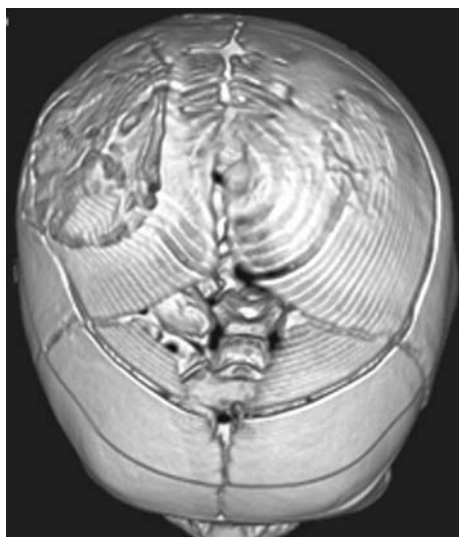
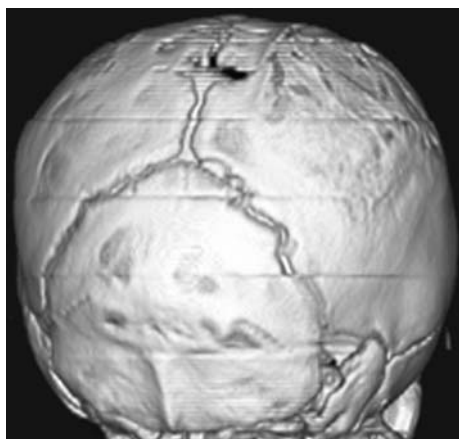
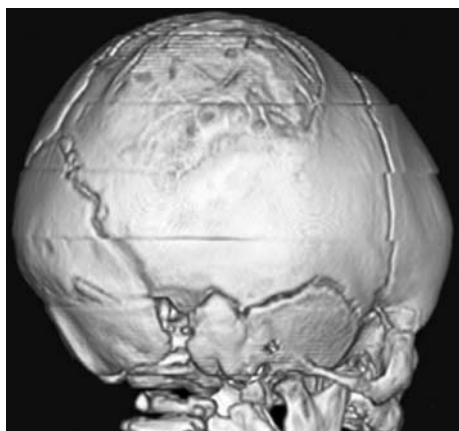
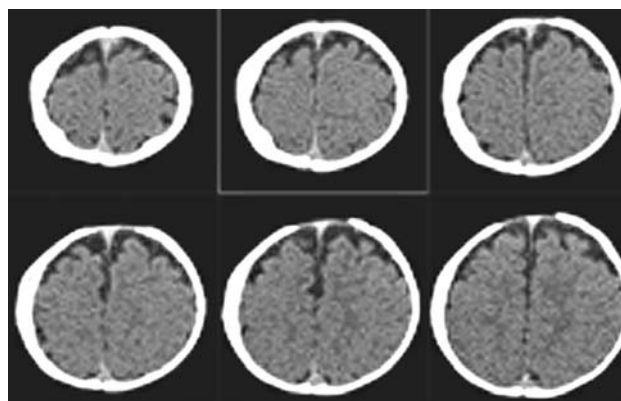


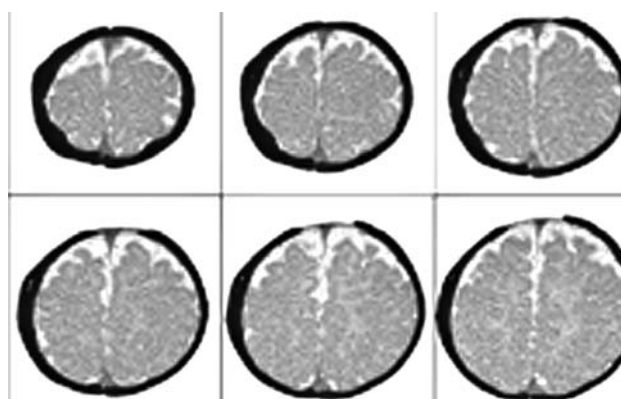
Рис. 4. МСКТ в режиме 3D костной реконструкции. Просматриваются участки деструкции наружной пластинки теменной кости по типу «пятнистой деструкции».



Рис. 5. Внешний вид пациента — значительный регресс косметического изъяна в проекции кефалогематомы.



а

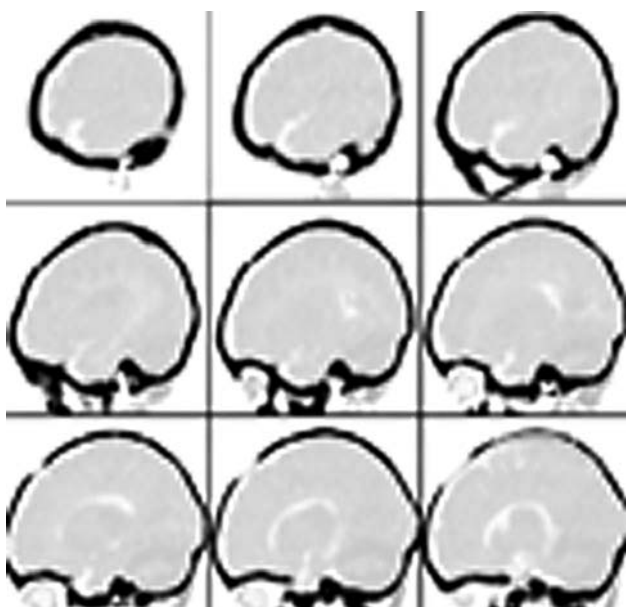


б

Рис. 6. МСКТ — нативное исследование, аксиальные срезы: а — прямое изображение; б — view Inverse изображение в режиме костного окна. Через 21/2 мес после аспирации жидкой части кальцифицированной кефалогематомы правой теменной области. Над теменной костью по сравнению с первичной МСКТ определяется значительное уплотнение кефалогематомы. Внутриполостное содержимое практически «сходит на нет».



а



б

Рис. 7. МСКТ — нативное исследование, view Inverse изображение в режиме костного окна: а — фронтальная реконструкция; б — сагиттальная реконструкция.

ется (рис. 5). Повторная МСКТ: в правой теменной области определяется кефалогематома размерами 13 x 3 мм. В динамике по сравнению с предыдущим обследованием констатировано значительное уменьшение размеров кефало-

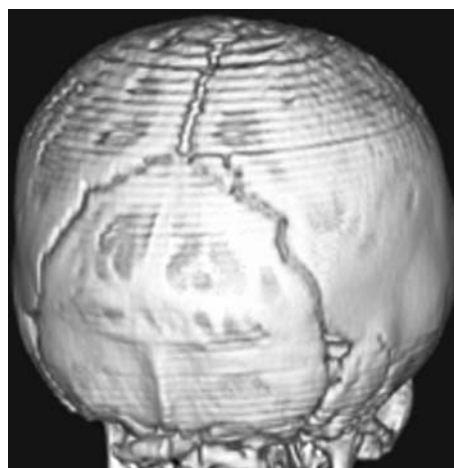
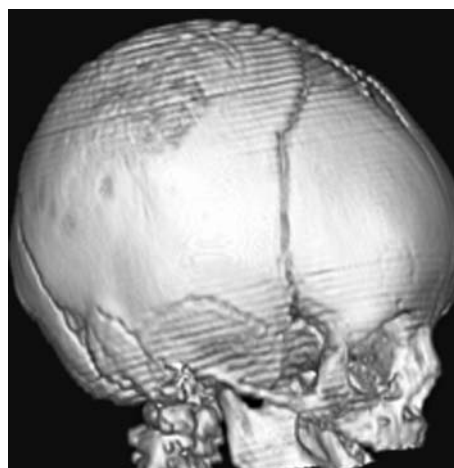


Рис. 8. МСКТ в режиме 3D костной реконструкции. «Пятнистая деструкция» наружной пластинки теменной кости практически регрессировала. Дефектов кости не просматривается.

гематомы. Объем субарахноидальных пространств конвексительной поверхности большого мозга и мозжечка умеренно увеличен. Объем желудочков мозга не изменен. Смещения срединных структур нет (рис. 6–8).

Из представленного примера видно, что в результате минимального вмешательства удалось добиться хорошего морфологического и косметического эффекта и, тем самым, избежать открытого хирургического вмешательства. Представилась возможность констатировать тот редкий вариант эволюции кефалогематомы, когда под образовавшейся костной капсулой полостное пространство (после аспирации жидкого компонента) уменьшает-

ся и регрессирует. В результате этого костная капсула находится на стадии слияния с подлежащей костью, оставляя лишь незначительное, постепенно исчезающее, уплощение кости.

Противоречивость точек зрения на выбор методик лечения кефалогематом во многом объясняется отсутствием общепринятой универсальной классификации этого заболевания и, естественно, сопряженных с ней алгоритмов лечебных действий. Процесс разработки рабочей классификации требует, как известно, внушительного систематизированного материала клинических наблюдений и кропотливого научного подхода. Отдельные аспекты терминологии заболевания также нуждаются в коррекции и уточнении.

Оправдано то положение, что при длительно существующей и частично кальцифицированной кефалогематоме возможна пункционная аспирация жидкого содержимого. Пункционная аспирация содержимого кефалогематомы имеет лечебную и в большей степени профилактическую направленность, так как предсказать естественную эволюцию кефалогематомы у каждого больного довольно трудно.

БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК

1. Галанов В.П. Пункционный метод диагностики и лечения субдуральных и эпидуральных гематом новорожденных: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. — Саратов, 1972. — 12 с.
2. Ганцем Биляль. Оссифицирующие кефалогематомы: (клинико-морфологическая эволюция, лечение): Автореф. дис. ... канд. мед. наук. — Киев, 1987. — 43 с.
3. Иова А.С., Гармашов Ю.А., Андрущенко Н.В., Паутницкая Т.С. Ультрасонография в нейрорепедиатрии: (новые возможности и перспективы): Ультрасонографический атлас. — СПб.: Петроградский и К, 1997. — 160 с.
4. Касьянов В.А. Дифференцированное лечение внутричерепных перинатальных кровоизлияний у новорожденных: Автореф. дисс. ... канд. мед. наук. — Киев, 2009. — 21 с.
5. Керпель-Фрониус Э. Педиатрия: Болезни новорожденных. — Будапешт, 1983. — 129 с.
6. Клиническое руководство по черепно-мозговой травме / Под ред. А.Н. Коновалова, А.А. Потапова, Л.Б. Лихтермана. — М.: Антидор, 2001. — Т. 2. — С. 584–585.
7. Коновалов А.Н., Корниенко В.Н., Озерова В.И., Пронин И.Н. Нейрорентгенология детского возраста. — М.: Антидор, 2001. — 456 с.
8. Мельникова Г.С. К вопросу об активном лечении кефалогематом новорожденных // Актуальные вопросы перинатологии. — Иваново, 1977. — С. 83–85.
9. Михайлов А.Н. Рентгеносемиотика и диагностика болезней человека. — Минск, 1989. — С. 462–463.
10. Молибога А.А. Внутричерепные сосудистые повреждения у недоношенных новорожденных: (ранняя диагностика, прогноз): Автореф. дис. ... канд. мед. наук. — Пермь, 1992. — 46 с.
11. Окладников Г.И., Нестеренко Л.Х., Потапов Ю.А., Аксенов С.А. Нейрохирургическая тактика при кефалогематомах // Вопросы детской нейрохирургии. — Л., 1985. — С. 59–61.
12. Пельц Б.А., Захарченко С.Н. Клиника, особенности течения и хирургическое лечение кефалогематом // Вопросы охраны материнства и детства. — 1975. — № 10. — С. 64–65.
13. Раева М.А., Байменова О.К. Диагностика и лечение кефалогематом у детей // Актуальные вопросы детской хирургии, ортопедии и анестезиологии. — Уфа, 1977. — С. 27–28.
14. Рентгенодиагностика в педиатрии: Руководство для врачей / Под ред. В.Ф. Баклановой, М.А. Филиппкина. — М.: Медицина, 1988. — Т. 2. — 329 с.
15. Ромоданов А.П., Бродский Ю.С. Родовая черепно-мозговая травма у новорожденных. — Киев, 1981. — 198 с.
16. Руководство для эффективной практики: Уход во время беременности, родов, послеродового периода и уход за новорожденным. — Женева: Департамент репродуктивного здоровья и исследований ВОЗ, 2005. — 151 с.
17. Руководство по основам ухода за здоровым и больным новорожденным ребенком. Родовая травма. — Ташкент, 2008. — С. 200.
18. Справочник неонатолога / Под ред В.А. Таболина, Н.П. Шабалова. — Л., 1984. — 320 с.
19. Туляганов Б.А. Хирургическое лечение оссифицированных кефалогематом: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. — Ташкент, 2006. — 25 с.
20. Худайбердиев Х.Х. Лечение кефалогематомы у новорожденных и детей грудного возраста // Актуальные вопросы детской хирургии, ортопедии и анестезиологии. — Уфа, 1977. — С. 104–107.
21. Шоломов И.И. Ранняя медицинская реабилитация больных, перенесших родовую черепно-мозговую травму: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. — Л., 1982. — 17 с.

22. Энциклопедия детского невролога / Под ред. Г.Г. Шанько. — Минск: Беларуская энцыклапедыя, 1993. — С. 150.

23. Firlik K.S., Adelson P.D. Large Chronic Cephalohematoma without Calcification // *Pediatric Neurosurgery*. — 1999. — Vol. 30. — P. 39–42.

24. Güzel A., Hiçdönmez T., Temizöz O. et al. Indications for Brain Computed Tomography and Hospital Admission in Pediatric Patients with Minor Head Injury:

How Much Can We Rely upon Clinical Findings? // *Pediatric Neurosurgery*. — 2009. — Vol. 45. — P. 262–270.

25. Yoshida D., Sugisaki Y., Shimura T. Cephalohematoma of the skull in a neonate — case report // *Childs. Nerv. Syst.* — 1999. — Vol. 15, № 6–7. — P. 351–353.



© Коллектив авторов, 2010

СИМУЛЬТАНТНАЯ ОПЕРАЦИЯ ПО УДАЛЕНИЮ ВНУТРИМОЗГОВОЙ ГЕМАТОМЫ С ИССЕЧЕНИЕМ АВМ И КЕСАРЕВЫМ СЕЧЕНИЕМ: СЛУЧАЙ ИЗ ПРАКТИКИ

С.К. Акшулаков, Е.Т. Махамбетов, М.С. Бердиходжаев, Ф.Х. Смагулов,
А.С. Шпеков, А.Ш. Жумадилов, М.А. Нурдинов

Республиканский научный центр нейрохирургии, Астана, Республика Казахстан

Ведение пациентов с внутричерепными кровоизлияниями на фоне беременности представляет определенные сложности. Имеется небольшое число публикаций на тему внутричерепных кровоизлияний в результате разрыва артериовенозных мальформаций на фоне беременности. В данной публикации представлен случай симультантной операции удаления внутричерепной гематомы с резекцией артериовенозной мальформации и кесарева сечения. Через 6 мес после операции — неврологическое состояние пациентки без патологических изменений, ребенка — без отклонений в развитии.

Ключевые слова: артериовенозная мальформация и беременность, симультантная операция удаления внутричерепной гематомы с резекцией АВМ и кесарева сечения.

Management of patients with intracranial bleeding during pregnancy may present certain difficulties. There have been few reports on management of bleeding caused by ruptured cerebral arteriovenous malformation during pregnancy. We report here the case of simultaneous brain hematoma removal with AVM resection and cesarean section. Healthy child was born by cesarean section and mother was neurologically intact after 6 month of follow up.

Key words: arteriovenous malformation and pregnancy, simultaneous operation to remove intracerebral hematoma with AVM dissection and cesarean section.

Пациентка, 23 лет, с беременностью 35 нед внезапно почувствовала сильную головную боль, после чего потеряла сознание. Преморбидный фон — без особенностей. Пациентка была доставлена в отделение акушерства и гинекологии с подозрением на эклампсию. На момент поступления состояние пациентки по шкале ком Глазго — 10 баллов. При неврологическом осмотре выявлена правосторонняя гемиплегия. После компьютерной томографии (рис. 1) выявлена гематома в области левой теменной доли с масс-эффектом и смещением срединных структур. Пациентка была переведена в клинику нейрохирургии на оперативное лечение.

Две бригады нейрохирургов и гинекологов провели симультантную операцию удаления внутримозговой гематомы с резекцией артериовенозной мальформации (АВМ) и кесарева сечения. Перед введением в наркоз состояние пациентки соответствовало 9 баллам по шкале ком Глазго. Отмечалась умеренная анизокория. По данным ультразвукового исследова-

ния (УЗИ) была выявлена нормальная сердечная деятельность плода. После опорожнения внутримозговой гематомы был выявлен источник кровоизлияния — АВМ. Операция была продолжена и завершена иссечением АВМ. В то же время путем кесарева сечения был извлечен плод мужского пола, массой 2250 г и состоянием по шкале Апгар 8 баллов. Новорожденный был транспортирован в отделение неонатологии. В послеоперационном периоде проводилась умеренная седатация пациентки с поддержанием нормотензии в течение 3 дней. Проводилось тщательное мониторирование артериального давления и физиологических параметров. Послеоперационный период протекал без осложнений, и пациентка была выписана на 32-е сутки после операции. На момент выписки ее состояние по шкале Бартела соответствовало 30 баллам. На протяжении 6 мес послеоперационного периода неврологический статус пациентки хорошо восстановился. Во время визита в клинику нейрохирургии через 6 мес ее состояние по шкале Бартела со-

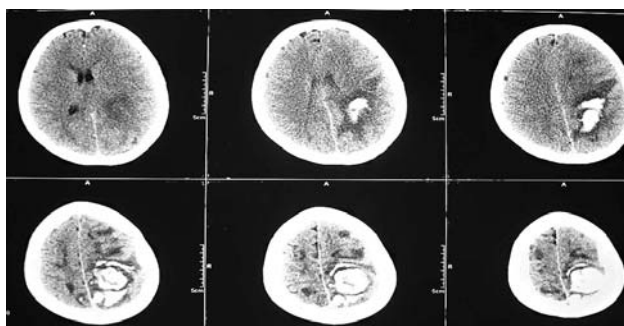


Рис. 1. КТ больной до операции. Выявляется гематома левого полушария мозга.

ответствовало 100 баллам, и на руках у нее был здоровый малыш.

При анализе данного случая не обращало на себя внимание наличие каких-либо симптомов до и во время беременности, которые могли бы инициировать проведение магнитно-резонансной (МРТ) или компьютерной томографии (КТ) головного мозга. При предоперационной КТ головного мозга АВМ не выявлена, но локализация кровоизлияния была характерной для разорвавшейся АВМ. Во время операции при обнаружении АВМ теменной доли было решено продолжить операцию, и АВМ была иссечена. При послеоперационной ангиографии (рис. 2) остаточной стромы АВМ не выявлено.

Внутричерепные кровоизлияния из АВМ на фоне беременности относительно редки, и прогноз для жизни матери и ребенка зависит от правильно выбранной терапевтической тактики. По опубликованным данным, ежегодный риск первичного разрыва АВМ составляет 2–3 % с летальностью 1 % в год [1]. Влияние беременности на риск разрыва АВМ является в настоящее время предметом дискуссий [2, 3]. В ранних исследованиях было отмечено 87 % увеличение риска геморрагий из АВМ во время беременности [4]. Одной из причин повышенного риска кровоизлияния рассматривается увеличение объема циркулирующей крови и проницаемости сосудистой стенки [5]. При этом клинические симптомы АВМ могут быть расценены как проявления эклампсии [6]. Акушерско-гинекологическая тактика при



Рис. 2. Ангиография после операции. Признаков АВМ нет.

внутричерепных кровоизлияниях зависит от срока беременности и состояния пациентки. Кесарево сечение рекомендуется в экстренных случаях кровоизлияния из АВМ на фоне беременности [7–14]. Факторами, увеличивающими вероятность разрыва АВМ, являются повышение венозного давления в связи с гипертрофией матки после II триместра беременности или патологическая вазодилатация под воздействием эстрогенов [15]. Учитывая склонность АВМ к повторным разрывам, необходимо стремиться к радикальному иссечению АВМ [16]. Риск нефатального разрыва АВМ во время беременности составляет 3,5 % [17]. Риск кровоизлияния во время беременности увеличивается незначительно. Однако это положение относится только к пациентам без разрывов АВМ в прошлом. У женщин с кровоизлиянием из АВМ в анамнезе вероятность разрыва АВМ велика и доходит до 5,8 % при каждой последующей беременности [17]. К другим факторам, при которых увеличивается вероятность разрыва АВМ, относятся молодой возраст (20–25 лет) и первая беременность [18].

В представленном наблюдении АВМ левой теменной доли была выявлена во время удаления гематомы, с учетом размеров и локализации последняя была одномоментно удалена. Мы не нашли публикаций с описанием симультанных операций удаления гематомы, иссечения АВМ и кесарева сечения. Мы полагаем, что при кровоизлиянии из АВМ и ухудшении

неврологического состояния беременной, если АВМ операбельна, то она должна быть удалена, что позволит в ранние сроки проводить адекватное лечение и повысить шансы на благоприятный исход заболевания.

БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК

1. Wilkins R.H. *Natural history of intracranial vascular malformations: A review* // *Neurosurgery*. — 1985. — Vol. 16. — P. 421–430.
2. Fulst D., Kelly D.L., Jr. *Natural history of arteriovenous malformations of the brain: A clinical study* // *Neurosurgery*. — 1984. — Vol. 15. — P. 658–662.
3. Trivedi R.A., Kirkpatrick P.J. *Arteriovenous malformations of the cerebral circulation that rupture in pregnancy* // *J. Obstet. Gynaecol.* — 2003. — Vol. 23. — P. 484–489.
4. Robinson J.L., Hall C.S., Sedzimir C.B. *Arteriovenous malformations, aneurysms and pregnancy* // *J. Neurosurg.* — 1972. — Vol. 36. — P. 27–33.
5. Williams *Obstetrics* / Ed. by F.G. Cunningham, P.C. MacDonald, N.F. Gant. — ed. 18. — San Mateo, California: Appleton & Lange, 1989. — P. 129–162.
6. Mosiewicz A., Jakiel G., Janusz W., Markiewicz P. *Treatment of intracranial aneurysms during pregnancy* // *Ginekol. Pol.* — 2001. — Vol. 72. — P. 86–92.
7. Laidler J.A., Jackson I.J., Redfern N. *The management of Caesarean section in a patient with an intracranial arteriovenous malformation* // *Anaesthesia*. — 1989. — Vol. 44. — P. 490–491.
8. Wiebers D.O. *Subarachnoid hemorrhage in pregnancy* // *Semin. Neurol.* — 1988. — Vol. 8. — P. 226–229.
9. Coskun D., Mahli A., Yilmaz Z., Cizmeci P. *Anesthetic management of caesarean section of a pregnant woman with cerebral arteriovenous malformation: a case report* // *Cases J.* — 2008. — Nov. 18; 1. — P. 327.
10. Prabhat K.S., Praveen K.N., Ramesh C.R. *Anesthesia and intracranial arteriovenous malformation* // *Neurology, India*. — 2004. — Vol. 52, Issue 2. — P. 163–170.
11. Dias M.S. *Neurovascular emergencies in pregnancy* // *Clin. Obstet. Gynecol.* — 1994. — Vol. 37. — P. 337–354.
12. Buckley T.A., Yau G.H.M., Poon W.S., OH T. *Caesarean section and ablation of cerebral arteriovenous malformation* // *Anaesth. Intens. Care*. — 1990. — Vol. 18. — P. 248–251.
13. Lanzino G., Jensen M.E., Cappelletto B., Kassell N.F. *Arteriovenous Malformations that Rupture During Pregnancy: a Management Dilemma* // *Acta Neurochir. (Wien)*. — 1994. — Vol. 126 — P. 102–106.
14. Lao H.C., Hseu S.S., Huang Y.Y. et al. *Anesthetic management of intracranial hemorrhage from huge arteriovenous malformations in late pregnancy: a case report* // *Acta Anaesthesiol. Sin.* — 2003. — Vol. 41 (4). — P. 209–214.
15. Amias A.G. *Cerebral vascular disease in pregnancy* // *J. Obstet. Gynaecol. Br. Cwlth.* — 1970. — Vol. 77. — P. 100–120.
16. Fugita K., Yamasaki S., Tamaki N. et al. *Cerebrovascular accident during pregnancy* // *Neurol. Surg. (Tokyo)*. — 1978. — Vol. 6. — P. 989–995.
17. Horton J.C., Chambers W.A., Lyons S.L. et al. *Pregnancy and the risk of hemorrhage from cerebral arteriovenous malformations* // *Neurosurgery*. — 1990. — Vol. 27. — P. 867–872.
18. Yih P.S., Cheong K.F. *Anaesthesia for caesarean section in a patient with an intracranial arteriovenous malformation* // *Anaesth. Intensive Care*. — 1999. — Vol. 27. — P. 66–68.

© А.М. Ходоровская, 2010

СПИНАЛЬНЫЕ ДУРАЛЬНЫЕ АРТЕРИОВЕНОЗНЫЕ ФИСТУЛЫ

А.М. Ходоровская

Российский научно-исследовательский нейрохирургический институт им. проф. А.Л. Поленова, Санкт-Петербург, Россия

Опыт хирургического лечения спинальных дуральных артериовенозных фистул насчитывает более 40 лет. При этом суть хирургического лечения сводилась к попытке выключения фистулы из кровотока. Хирургическое лечение ДАВФ направлено на устранение явлений миелоишемии, клиническим эквивалентом которой будет являться регресс хронической венозной гипертензии, компенсацию неврологического дефицита, что, в свою очередь, приведет к снижению инвалидизации и улучшению социальной адаптации.

Актуальность данной статьи определяется отсутствием стандартов диагностики при хирургическом лечении спинальных ДАВФ, что обусловлено малой частотой встречаемости, не специфичностью клинических проявлений, сложностью диагностики. В статье отражены основные современные представления о клинике, патогенезе, диагностике и различных методах хирургического лечения, подробно описывается техника хирургических вмешательств как микрохирургического, так и эндовазального.

На клиническом примере (редком наблюдении ДАВФ с кровоснабжением из 2-позвоночных артерий) подробно разбираются жалобы больного, их патогенетический эквивалент, спектр необходимых диагностических процедур позволивших установить правильный диагноз, обосновывается выбор тактики хирургического лечения, отражающего современные тенденции хирургии спинальных дуральных артериовенозных фистул.

Ключевые слова: *спинальные артериовенозные дуральные фистулы, эндовазальное и микрохирургическое лечение спинальных дуральных артериовенозных фистул.*

Surgical experience of treatment in spinal dural arteriovenous fistula comprises over 40 years. Surgical treatment of DAVFs is aimed at abolishing signs of myeloischemia. With regress of chronic venous hypertension as its clinical equivalent, compensation of neurologic deficit, which is awaited to decrease disability and ameliorate social adaptation.

The paper is actual due to absence of diagnostic standards in surgical treatment of spinal DAVFs for they are rare, clinically non-specific and hard to diagnose. The paper demonstrates basis modern knowledge on clinics, pathogenesis, diagnosis and treatment, techniques of surgical intervention both microsurgical and endovascular, are precisely described.

Clinical example (a rare case report of DAVF supplied by two vertebral arteries) describes the patient's complains in detail their pathogenetic equivalent the range of necessary diagnostic procedures required to make a proper diagnosis, choose of surgical tactics corresponding to up-to-date tendencies of DAVF surgery.

Key words: *spinal arteriovenous dural fistulae, endovascular and microsurgical treatment of spinal arteriovenous dural fistulae.*

Спинальные артериовенозные мальформации (АВМ) составляют около 10 % от всех объемных образований спинного мозга [16]. Несмотря на развитие современных методов диагностики и лечения АВМ спинного мозга, в настоящее время не сформирован единый концептуальный подход к их диагностике и хирургическому лечению, что обусловлено малой частотой встречаемости, неспецифичностью клинических проявлений, сложностью диагностики.

Спинальные АВМ проявляются в детском

возрасте (от 17 до 30 % случаев), но диагностируются значительно позже [51].

По данным М. Djindjian и соавт., эти аномалии проявляются в возрасте до 10 лет в 20 % случаев, от 10 до 20 лет — в 20 % наблюдений. В остальных 60 % случаев они проявляются позже [20].

По данным А. Biondi и соавт., у 29 % больных детей со спинальными АВМ отмечалось наличие различных форм сосудистых аномалий, таких как синдром Гобса, Рандю — Ослера — Вебера, Клиппеля — Треноне [15].

Клиническая картина во многом определяется характером нарушений спинального кровообращения и зависит от многих факторов, таких как длительность анамнеза, уровень локализации АВМ, объем шунтирующей крови, тип течения и др. [6–9].

Спинальные АВМ нередко приводят к различным осложнениям. Спинальный мозг часто сдавлен расширенными венами или тромбированными аномальными сосудами, при этом происходит развитие хронической радикуломиелопатии, в клинической картине которой доминирует нижняя параплегия, вначале негрубая и спастическая, переходящая затем к вялой, сочетающейся с атрофией мышц. Начальные расстройства болевой и температурной чувствительности сменяются утратой всех видов чувствительности. Важным фактором в развитии хронической радикуломиелопатии является нарушение венозного оттока от спинного мозга. Подобное нарушение развивается вторично вследствие увеличенного артериовенозного градиента давления и пониженного интрамедуллярного кровотока, на фоне которого развивается ишемия структур спинного мозга, вплоть до развития ишемических инфарктов [1, 2, 5–9, 26, 31, 32, 38, 39, 41, 53].

Частота геморрагического синдрома с развитием гематомиелии выше у детей, чем у взрослых [42, 49].

По данным Т.П. Тиссена, из 71 пациента различных возрастных групп с АВМ спинного мозга кровоизлияния отмечались в 80 % случаев [7].

Среди сосудистых мальформаций спинного мозга спинальные дуральные артериовенозные фистулы (СДАВФ) составляют около 70 % [34]. Однако у детей они обнаруживаются крайне редко и представляют собой артериовенозный шунт между дуральной веткой, чаще сегментарной (радикуломедуллярной) артерии и радикулярной веной, которая, в свою очередь, дренируется в перимедуллярное венозное сплетение [22, 23, 40, 51–53].

Впервые спинальные дуральные артериовенозные фистулы описаны В. Kendal и V. Logue в 1977 г. [34]. Данные фистулы располагаются в слое твердой мозговой оболочки. В большин-

стве случаев дуральные фистулы локализуются в грудном, поясничном и крестцовом отделах позвоночника [1, 3, 5, 7, 23, 24, 35, 40, 55, 56, 62, 63]. Описано несколько случаев, когда дуральные фистулы у детей выявлены на шейном уровне [19].

Афферентными артериями АВФ являются дуральные ветви радикуломедуллярной артерии. Эта артерия при ангиографии контрастируется непосредственно у межпозвоночного отверстия [24, 35, 40]. Непосредственно от нее отходит мелкий извитой сосуд, расположенный также в области межпозвоночного отверстия. Этот мелкий извитой сосуд может формировать микроядро в виде небольшого сплетения, а затем впадать в сегментарные радикулярные вены, расположенные также в области межпозвоночного отверстия. При этом возможен прямой артериовенозный переход без образования ядра, когда радикуломедуллярная артерия впадает непосредственно в сегментарные радикулярные вены. Ведущим патофизиологическим фактором при дуральных фистулах является венозная гипертензия, результатом которой становится прогрессирующая миелопатия [4, 9, 46, 64].

Острое начало заболевания у детей при спинальных АВФ встречается чаще, чем у взрослых. Внезапное проявление заболевания связано со срывом механизмов, длительно обеспечивающих сохранность функций [9].

При дуральных артериовенозных фистулах, по данным L. Symon, в 78 % случаев отмечается медленно прогрессирующий тип течения, в 11 % – ремиттирующий [58].

По данным Н.М. Do, М.Е. Jensen, Н. J Cloft., D.F. Kallmes [19] субарахноидальное кровоизлияние чаще отмечается при АВФ, расположенных на шейном уровне.

Хирургическое лечение

При хирургическом лечении применяются два основных направления:

- эндоваскулярное вмешательство;
- микрохирургическое удаление.

Как эндоваскулярные, так и микрохирургические методы лечения имеют свои преимущества и недостатки. Высокая эффективность

микрохирургического удаления достигается у больных с незначительно выраженной исходной неврологической симптоматикой и умеренным шунтированием в АВМ [1].

Эффективность эндоваскулярной эмболизации обусловлена устранением патологического артериовенозного шунтирования, тем более что оптимальной мишенью для эндоваскулярных вмешательств являются артериовенозные фистулы [1, 7, 9, 17, 22, 23, 32, 45, 46, 50, 51, 55].

Некоторые исследователи применяют мультимодальный подход: сочетание эндоваскулярной и микрохирургической техники [23, 55, 62, 66].

Общие принципы микрохирургического лечения

Совершенствование микрохирургической техники сделало возможным удаление интрадуральных спинальных АВМ (так же как и СДАВФ) с использованием методики удаления интрамедуллярных опухолей [36, 52, 61, 65].

Для СДАВФ, расположенных вентрально, применяются различные варианты передних доступов с корпорэктомией и корпородезом [21, 37, 64].

Н.А. Martin и соавт. [37] для микрохирургического удаления вентральных и вентролатерально расположенных мальформаций предложили методику заднебокового доступа с ротацией спинного мозга, что делает доступным обозрение передней спинальной артерии и в значительной степени облегчает микрохирургическое удаление АВМ.

Микрохирургические операции осуществляются под общим наркозом. Обязательным является проведение мониторинга соматосенсорных и моторных вызванных потенциалов [1, 7, 12, 18, 22, 27, 28, 39, 46, 47, 48].

В большинстве случаев применяется задний или заднебоковой доступ. Обязательным является определение в дооперационном периоде локализации мальформации при интраскопии. Ламинэктомия (ламинотомия) планируется так, чтобы была четкая визуализация фистулы, а также проксимальных отделов питающих и дренирующих сосудов на протяжении одного

позвонок выше и ниже сосудистой аномалии [1, 18, 43].

Следует отметить, что в детской практике при этом чаще используется ламинотомия с последующей ламинопластикой.

Для оптимизации результатов микрохирургического удаления спинальных сосудистых аномалий применяются интраоперационные методы, улучшающие идентификацию сосудов аномалии. W.I. Schievink и соавт. предложили методику интраоперационной ангиографии [54].

S. Tani и соавт. предложили следующую экспериментальную методику. Непосредственно перед проведением открытого вмешательства осуществляется спинальная ангиография, с помощью катетера 4F производится катетеризация интересующего сосуда. Интраоперационно через катетер вводится 1 мл индигокармина, что позволяло визуализировать мелкие сосуды мальформации. Данная методика применялась для интраоперационной ориентации при удалении перимедуллярных и дуральных фистул [14, 60].

C.A. Giller и соавт. применили интраоперационную микроваскулярную доплерографию для идентификации локализации дуральной фистулы, артериальных притоков и путей венозного дренажа [25].

Микрохирургическое удаление дуральных АВФ

Микрохирургическое удаление дуральных АВФ направлено на коррекцию хронической венозной миелопатии, путем устранения патологического сброса артериальной крови в перимедуллярные вены. Применяются три вида оперативных вмешательств [10, 33, 45, 63, 64]:

- 1) коагуляция АВФ;
- 2) коагуляция места контакта афферентного сосуда с сегментарной радикулярной веной;
- 3) коагуляция начальных отделов перимедуллярной вены.

Техника вмешательства

Положение больного — лежа на животе на раме Вильсона. Производится ламинэктомия на уровне фистулы, а также выше и ниже ее.

В месте корешка, где локализуется мальформация, выполняется фасеткэктомия. Перед рассечением твердой мозговой оболочки осматривается корешок и его оболочка. АВФ обычно расположена латерально в области выхода корешка из дурального мешка. Твердая мозговая оболочка рассекается срединным продольным разрезом, прошивается и растягивается в стороны. Визуализируются расширенные перимедуллярные вены. Выявляется артериализированная интрадуральная (радикулоспинуальная) вена. Как правило, она проходит с сегментарным корешком и перфорирует твердую мозговую оболочку. Широкое выделение корешка и рассечение его дурального выворота в настоящее время не производится, так как это приводит к раздражению корешка и послеоперационным корешковым болям. Осуществляется осмотр внутренней и наружной поверхности в области корешка. При обнаружении АВФ ее коагулируют. Если шунтирующие сосуды после выключения фистулы не спадаются, то производится поиск дополнительных фистул или ретроградного кровотока в венах. Феномен ретроградного кровотока может наблюдаться в шейном отделе. Там кровь ретроградно поступает из венозной системы задней черепной ямки в расширенные перимедуллярные вены в условиях снижения давления в них. Такая же картина в поясничном отделе может быть обусловлена ретроградным кровотоком в роstralном направлении из поясничной перивертебральной венозной сети. Для тщательного обследования и лучшего операционного обзора в месте локализации фистулы может выполняться фасеткэктомия, а при необходимости — фораминотомия. Это дает возможность выявить дополнительные притоки АВФ. Выключение фистулы не приводит к немедленному «спадению» вены и изменению ее цвета. Это связано с тем, что вена дренирует также расширенные капилляры спинного мозга вследствие длительно существовавшей венозной гипертензии. Если дренирующие вены достигли больших размеров и вызывают масс-эффект, а давление в них повышено, то производится их парциальная резекция. Для этого часть

удаляемых венозных коллекторов перекрывают клипсами. После эффективного выключения фистулы во время операции обычно наблюдается «спадение» дренирующих вен, масс-эффект исчезает через 10–15 мин. Паутинную оболочку отделяют от твердой, но не сшивают. Твердую мозговую оболочку ушивают. Рану закрывают послойно. Установку люмбального дренажа не производят [43].

Эндоваскулярные операции

Преимуществом эндоваскулярных операций при этом патологическом состоянии является их минимальная инвазивность, отсутствие риска возникновения интраоперационной кровопотери, исключение необходимости ламинотомии.

К недостаткам эндоваскулярных вмешательств относится труднодоступность выключения всех питающих сосудов АВФ, обусловленная особенностями их анатомического строения. Другой причиной является высокая вероятность развития послеоперационных ишемических осложнений после тотальной эмболизации АВФ. А в тех редких случаях, когда тотальной облитерации фистулы или «ядра» АВФ все же удастся достигнуть, может оставаться масс-эффект, вызванный самой мальформацией [13, 39, 50, 55, 57, 62, 63].

Следующим недостатком является высокая частота реканализации мальформаций в разные сроки после эмболизации. [50].

Эндоваскулярные вмешательства противопоказаны, если передняя спинальная артерия кровоснабжается той же сегментарной артерией, что и СДАВФ. Другим противопоказанием является невозможность в связи с техническими трудностями и анатомическими особенностями селективно катетеризировать СДАВФ. Также не проводится эмболизация, если приводящим сосудом является радикулоспинуальная артерия [43, 45, 46, 56].

По данным G. Rodesh и соавт., после эндоваскулярных вмешательств регресс неврологических нарушений зависит от возраста больных. Отмечается, что у детей возможно более полное восстановление утраченных функций, чем у взрослых [50].

Техника эндоваскулярного вмешательства

Во время наркоза применение миорелаксантов ограничивается. Для снижения вероятности послеоперационных осложнений непосредственно перед селективной эмболизацией каждого приводящего сосуда применяется провокационный тест под мониторингом сенсорных и моторных вызванных потенциалов [30, 45, 46]. При этом суперселективно вводится в соответствующий приводящий сосуд 50–75 мг амитала натрия, а после чего — 20–40 мг лидокаина [46]. Применение амитала натрия обеспечивает контроль над функциональными изменениями в нейронах, а лидокаин обеспечивает контроль над функциональными изменениями в аксонах [21, 59]. Если после провокационных тестов отмечаются изменения соматосенсорных вызванных потенциалов в виде снижения амплитуды больше чем на 50 %, увеличения латентности больше чем на 10 % и исчезновение моторных вызванных потенциалов, то от эмболизации этого приводящего сосуда воздерживаются. Восстановление регистрации моторных и сенсорных потенциалов после провокационного теста происходит через 5–10 мин после его прекращения [46]. При этом в случае регистрации изменений после введения амитала натрия проведение пробы с лидокаином не показано [45, 46].

Однако применение мониторинга вызванных потенциалов, как и проведение провокационных проб при эмболизации дуральных АВФ, ограничено [43–45]. Первым этапом производится катетеризация бедренной артерии по Сельдингеру, затем суперселективная ангиография дуральной фистулы. Через ангиографический катетер вводится терапевтический катетер, с помощью которого катетерируются артерии, питающие АВФ. В качестве эмболизирующего вещества в настоящее время используются цианоакрилаты. Считается, что жидкие эмболические материалы проникают более дистально в сосудистое русло. Однако слишком отдаленное их проникновение чревато отсроченным тромбозом вен коронарного сплетения спинного мозга и отсроченными осложнениями в виде нарастания неврологи-

ческого дефицита и кровоизлияний. Использование частиц эмболов из поливинилалкогольной пены (PVA) приводит к реканализации дуральных АВФ более чем в 60 % случаев [29, 41, 44].

Решение об объеме эмболизации в каждом конкретном случае принимается с учетом возможных послеоперационных осложнений.

Некоторые авторы применяют микроспирали и эмболы-частицы для прекращения коллатеральной циркуляции. После окончания эмболизации осуществляется контрольная ангиография. Необходимо также проведение контрольной селективной ангиографии с контралатеральной стороны, а также с двух сторон на два уровня выше и на два ниже уровня самой эмболизации для выявления дополнительных артериальных притоков. Негативные контрольные ангиограммы не всегда указывают на перманентную окклюзию фистулы, так как существует вероятность их реканализации. При отсутствии регресса неврологической симптоматики, несмотря на казалось бы отсутствие данных о наличии фистулы, повторную ангиографию проводят через 3–6 мес.

Приводим клинический пример.

Больной С. (1991 г. рождения), при поступлении предъявлял жалобы на повышение АД до 140/80 мм рт. ст. после физической нагрузки, головокружение, головную боль, преимущественно в затылочной области, слабость в левой ноге.

Анамнез заболевания. 30.05.2006 г. на фоне полного благополучия у больного появились головная боль, потеря сознания, тошнота, рвота, после которой головная боль стала менее выражена. Жаловался на ощущение тяжести в затылочной области. АД 160/80 мм рт. ст. Госпитализирован в реанимационное отделение стационара по месту жительства. При люмбальной пункции была получена кровь, поставлен диагноз — субарахноидальное кровоизлияние, получал консервативное лечение с улучшением в виде регресса общемозговой и менингеальной симптоматики. 25.06.2006 г. была произведена МРТ в сосудистом режиме, выявившая множество связанных между собой



а



б

Рис. Больной С., дооперационная ангиография (а) и после проведения эмболизации АВФ (б).

сосудистых мальформаций головного мозга и шейного отдела спинного мозга. 25.05.2006 г. у больного внезапно появилась головная боль, он потерял сознание, после чего стали беспокоить тошнота, рвота, слабость в конечностях и головокружение, стал прихрамывать на левую ногу; при люмбальной пункции — субарахноидальное кровоизлияние, получал консервативное лечение с положительной динамикой в виде постепенного регресса общемозговой

и менингеальной симптоматики. Для дообследования и решения вопроса о дальнейшей тактике лечения больной поступил в отделение нейрохирургии детского возраста РНХИ им. А.Л. Поленова. При доплерографическом исследовании лоцируется отхождение от каждой ПА двух артерий, которые являются радикуломедуллярными и направляются к позвоночному столбу на уровне C_6-C_7 , C_7-Th_1 . При этом проксимально отходящие артерии достаточно прямолинейны, кровоток по ним не изменен. Кровоток по левой позвоночной артерии характеризуется паттерном шунта — $PI=0,54$; $RI=0,43$; $Vs=115$ см/с; $Vd=66$ см/с; $Vm=90$ см/с. По правой — кровоток умеренно ускорен, периферическое сопротивление снижено — $PI=0,69$; $RI=0,49$; $Vs=37$ см/с; $Vd=19$ см/с; $Vm=26$ см/с. При локации интракраниальных отделов ВББ, определяется сосудистое образование с невысокими скоростными характеристиками кровотока. Значения ЛСК в V4 ПА ускорены при обычном значении PI и RI с обеих сторон. На МРТ и МРА шейного отдела спинного мозга и головного мозга от 26.04.2006 г. определяется АВМ шейного отдела спинного мозга от уровня позвонков C_{II} до Th_{II} . 03.10.2006 г. при селективной вертебральной ангиографии отмечается заполнение АВФ шейного отдела спинного мозга из гипертрофированных артерий с обеих сторон отходящих с уровня C_{VII} , дренируется мальформация расширенными венами в циркулярный синус, выполнена операция — суперселективная эмболизация АВМ из бассейна левой позвоночной артерии. При доплерографическом исследовании на следующие сутки в динамике уменьшение скорости кровотока при повышении значений R1. P1 по левой позвоночной артерии — $PI=0,64$; $RI=0,46$; $Vs=65$ см/с; $Vd=35$ см/с; $Vm=47$ см/с, что свидетельствует о значительном уменьшении паттерна шунта. По правой позвоночной артерии отмечено нарастание значений ЛСК при повышении значений R1 и P1 — $PI=0,86$; $RI=0,56$; $Vs=64$ см/с; $Vd=28$ см/с; $Vm=42$ см/с. При локации интракраниальных отделов ВББ лоцируется сосудистое образование, кровоток в котором характеризуется паттерном шунта.

17.10.2006 г. произведена операция — суперселективная эмболизация АВМ из бассейна правой позвоночной артерии. При ангиографическом и доплерографическом исследовании через 6 мес данных о наличии АВФ не выявлено (рисунок). Парезов, нарушения чувствительности также не определялось.

Боль в спине является неспецифическим, однако ранним симптомом спинальных мальформаций. В данном случае проявление болевого синдрома за 3 года до субарахноидального кровоизлияния явилось начальным клиническим проявлением спинальной мальформации. Нарастание явлений венозной гипертензии с начальными проявлениями миелоишемии обусловило появление хромоты. Несмотря на повторные кровоизлияния, у данного больного клиническая симптоматика была минимальной, в первую очередь это связано с экстрамедуллярной локализацией дренажных вен. Современные методы диагностики (МРТ, спинальная ангиография) позволили поставить правильный диагноз. Выбор тактики хирургического лечения обусловлен тем, что применение микрохирургического удаления АВФ с кровоснабжением с обеих сторон сопряжено с большим объемом костной резекции, высоким риском повреждения спинного мозга при удалении АВФ и вероятностью ишемических нарушений в спинном мозге. Альтернативой явилась этапная эмболизация АВМ.

В заключение отметим, что, несмотря на необходимость в некоторых случаях проведения этапных операций, обусловленных особенностями ангиоархитектоники АВФ, эндовазальные операции при спинальных ДАВФ являются этиотропным методом, так как при закрытии фистулы устраняется причина венозной гипертензии и происходит регресс неврологических нарушений. Эндовазальные операции являются малоинвазивными, обуславливают снижение риска инвалидизации и возможность ранней послеоперационной активизации и реабилитации. По нашему мнению, эмболизация АВФ является методом выбора хирургического лечения спинальных ДАВФ.

БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК

1. Зозуля Ю.А., Слынько Е.И. Спинальные сосудистые опухоли и мальформации. — К.: ООО «УВПК ЭксОб», 2000. — 380 с.
2. Зозуля Ю.А., Слынько Е.И. Хирургическое лечение спинальных артериовенозных мальформаций // Укр. журн. малоінвазивної та ендоскопічної хірургії. — 1998. — Т.2, №2. — С. 21–30.
3. Панунцев Г.К. Сосудистые аномалии спинного мозга: Дис. ... канд. мед. наук. — СПб., 2000.
4. Ратнер А.Ю., Кочергина О.С. Спинальные инсульты у детей // Казанский мед. журн. — 1987. — № 2. — С.107–109.
5. Скоромец А.А., Тиссен Т.П., Панюшкин А.И. и др. Сосудистые заболевания спинного мозга. — СПб., 1998. — 526 с.
6. Тиссен Т.П. Строение и гемодинамика АВМ спинного мозга // Журн. Вопр. Нейрохирургии. — 1997. — №2. — С. 3–7.
7. Тиссен Т.П. Рентгендиагностика и эндоваскулярное лечение артериовенозных аневризм спинного мозга: Автореф. дис. ... д-ра мед. наук. — М., 1992. — 44 с.
8. Тиссен Т.П. Эндоваскулярное лечение артериовенозных мальформаций спинного мозга. — М., 2006. — 360 с.
9. Шмидт Е.В., Лунев Д.К., Верещагин Н.В. Сосудистые заболевания головного и спинного мозга. — М.: Медицина, 1976. — 283 с.
10. Afshar J.K., Doppman J.L., Oldfield E.H. Surgical interruption of intradural draining vein as curative treatment of spinal dural arteriovenous fistulas // J. Neurosurg. — 1995. — Vol. 82. — P. 196–200.
11. Aminoff MJ, Logue V. Clinical features of spinal vascular malformations // Brain — 1974. — Vol. 97. — P. 197–210.
12. Bao Y., Ling F. Classification and therapeutic modalities of spinal vascular malformations in 80 patients // Neurosurgery. — 1997. — Vol. 40. — P. 75–81.
13. Behrens S., Thron A. Long-term follow-up and outcome in patient treated for spinal dural arteriovenous fistula // J. Neurol. — 1999. — Vol. 246. — P. 181–185.
14. Benes L., Wakat J.P., Shure U. Intraoperative spinal angiography: Technique and result // Neurosurgery. — 2003. — Vol. 52. — P. 605–607.
15. Biondi A, Merland J.J., Hodes J.E. et al. Aneurysms of spinal arteries associated with intra medullary arteriovenous malformations: II Result of AVM endovascular treatment and hemodynamic considerations // AJNR. — 1992. — P. 923–931.
16. Casasco A.E., Houdart E., Gobin Y.P. et al. Embolization of spinal vascular malformations // Neuroimaging Clin. N. Am. — 1992. — Vol. 2. — P. 337–358.

17. Cogan P., Stein B.M. Spinal cord AVMs with significant intramedullary components // *J. Neurosurg.* — 1983. — Vol. 59. — P. 471–476.
18. Connolly E.S., Zubay G.P., McCormick P.C. The posterior approach to a series of glomus (type II) intramedullary spinal cord arteriovenous malformations // *Neurosurgery.* — 1998. — Vol. 42. — P. 774–786.
19. Do H. M., Jensen M. E., Cloft H. J. et al. Dural Arteriovenous Fistula of the Cervical Spine Presenting with Subarachnoid Hemorrhage // *AJNR.* — 1999. — Vol. 20. — P. 348–350.
20. Djindjian M., Djindjian R., Rcy A. Intradural extra-medullary spinal arterio-venous malformations fed by the anterior spinal artery // *Surg. Neurol.* — 1977. — Vol. 8. — P. 85.
21. Doppman J.L., Di Chiro G., Dwyer A.J. et al. Magnetic resonance imaging of spinal arteriovenous malformations // *J. Neurosurg.* — 1987. — Vol. 66. — P. 830–834.
22. Emery D.J., Willinsky R.A., Burrows P.E. et al. Paediatric spinal arteriovenous malformations: angioarchitecture and endovascular treatment // *Interventional Neuroradiology.* — 1998. — Vol. 4. — P. 127–139.
23. Eskandar E.N., Borges L.F., Budzic R.F. et al. Spinal dural arteriovenous fistulas: Experience with endovascular and surgical therapy // *J. Neurosurg.* — 2003. — Vol. 96 (Suppl 2). — P. 162–167.
24. Gilbertson J.R., Miller G.M., Goldman M.S. Spinal cord dural arteriovenous fistulas: MR and myelographic findings // *AJNR.* — 1995. — Vol. 16. — P. 2049–2057.
25. Giller C.A., Meyer Y.J., Batjer H.H. Hemodynamic assessment of spinal cord arteriovenous malformations with intraoperative microvascular Doppler ultrasound: case report // *Neurosurgery.* — 1989. — Vol. 25. — P. 270–275.
26. Grote E.H., Voigt K. Clinical syndromes, natural history and pathophysiology of vascular lesions of the spinal cord // *Neurosurg. Clin. N. Am.* — 1999. — Vol. 10. — P. 17–45.
27. Gueguen B., Merland J.J., Riche M.C., Rey A. Vascular malformations of the spinal cord: intrathecal perimedullary arteriovenous fistulas fed by medullary arteries // *Neurology.* — 1987. — Vol. 37. — P. 969–979.
28. Halbach V.V., Higashida R.T., Dowd C.F. et al. A treatment of giant intradural (perimedullary) arteriovenous fistulas // *Neurosurgery.* — 1993. — Vol. 33. — P. 972–980.
29. Hall V.A., Oldfield E.H., Doppman J.L. Recanalization of spinal arteriovenous malformations following embolization // *J. Neurosurg.* — 1989. — Vol. 70. — P. 714–720.
30. Hodes J.E., Merland J.J., Casasco A. et al. Spinal vascular malformations: endovascular therapy // *Neurosurg. Clin. N. Am.* — 1999. — Vol. 10. — P. 139–152.
31. Joseph G.J., Lock, Jr. J.H. Diagnostic evaluation of spinal cord arteriovenous malformations. *Spinal Vascular Malformations* / Ed. by D.L. Barrow, I.A. Awad. — Park Ridge, 1999. — P. 57–83.
32. Kahara V.J., Seppanen S.K., Kuurne T. Diagnosis and embolizing of spinal arteriovenous malformations // *Ann. Med.* — 1997. — Vol. 29. — P. 377–382.
33. Krayenbuhl H., Yasargil M. G., McClintock H.G. Treatment of spinal cord vascular malformations by surgical excision // *J. Neurosurg.* — 1969. — Vol. 30. — P. 427.
34. Kendal B., Logue V. Spinal epidural angiomatous malformations draining into intrathecal veins // *Neuroradiology.* — 1979. — Vol. 13. — P. 181–189.
35. Lee T.T., Gromelski E.B., Bowen B.C., Green B.A. Diagnostic and surgical management of spinal dural arteriovenous fistulas // *Neurosurgery.* — 1998. — Vol. 43. — P. 242–247.
36. Malis L.I. Microsurgery of spinal cord arteriovenous malformation // *Clin. Neurosurg.* — 1979. — Vol. 26. — P. 543–545.
37. Martin N.A., Khanna R.K., Baizoorf U. Posterolateral cervical or thoracic approach with spinal cord rotation for vascular malformations or tumors of the ventrolateral cord // *J. Neurosurg.* — 1995. — Vol. 83. — P. 254–261.
38. Marsh W.R. Vascular lesions of the spinal cord: history and classification // *Neurosurg. Clin. N. Am.* — 1999. — Vol. 10. — P. 1–8.
39. Meisel H.J., Lasjaunias P., Brock M. Modern management of spinal and spinal cord vascular lesions // *Minim. Invasive. Neurosurg.* — 1995. — Vol. 38. — P. 138–145.
40. Morgan M., Marsh V.V. Management of spinal dural arteriovenous malformations // *J. Neurosurg.* — Vol. 70. — P. 832–837.
41. Morgan M.K. Outcome from treatment for spinal arteriovenous malformation // *Neurosurg. Clin. N. Am.* — 1999. — Vol. 10. — P. 113–119.
42. Mounier K.L., Gobin Y.P., George B. Intradural perimedullary arteriovenous fistulae: results of surgical and endovascular treatment in a series 35 cases // *Neurosurgery.* — 1993. — Vol. 32. — P. 885–891.
43. Muraszko K.M., Oldfield E.H. Vascular malformations of spinal cord and dura // *Neurosurg. Clin. N. Am.* — 1990. — Vol. 1. — P. 631–652.
44. Nichols D., Rufenacht D. et al. Embolization of Spinal dural arteriovenous fistula with polyvinyl alcohol particles // *AJNR.* — 1991. — Vol. 13. — P. 933–940.
45. Nimi Y., Berenstein A., Setton A. et al. Embolisation of spinal dural arteriovenous fistulae: Result and follow-up // *Neurosurgery.* — 1997. — Vol. 40. — P. 675–683.

46. Niimi Y., Berenstein A. Endovascular treatment of spinal vascular malformations // *Neurosurg. Clin. N. Am.* — 1999. — Vol. 10. — P. 47–71.
47. Ohata K., Takami T., El-Naggar A. et al. Posterior approach for cervical intramedullary arteriovenous malformation with diffuse-type nidus: Report of three cases // *J. Neurosurg.* — 1999. — Vol. 91(1Suppl). — P. 105–111.
48. Ricolfi F., Gobin P.Y., Aymard A. et al. Giant Perimedullary Arteriovenous Fistulas of the Spine: Clinical and Radiologic Features and Endovascular Treatment // *AJNR.* — 1997. — Vol. 18. — P. 677–687.
49. Rodesh G., Hurt M., Alvariz H. et al. Angioarchitecture of spinal cord arteriovenous shunts at presentation: Clinical correlation in adults and children // *Acta Neurochir.* — 2004. — Vol. 146. — P. 217–227.
50. Rodesh G., Hurt M., Ducot B. et al. Embolisation of spinal cord arteriovenous shunts: morphological and clinical follow-up and results- review of 69 consecutive cases // *Neurosurgery.* — 2003. — Vol. 53. — P. 41–49.
51. Rodesch G., Pongpech S. et al. Spinal cord arteriovenous malformations in a pediatric population children-below 15 years of age: The place of endovascular management // *Interventional Neuroradiology* — 1995. — Vol. 1. — P. 29–42.
52. Rosenblum B., Oldfield E., Doppman J., Di Chiro G. Spinal arteriovenous malformations: A comparison of dural arteriovenous fistulas and intradural AVMs in 81 patients // *J. Neurosurg.* — 1987. — Vol. 67. — P. 795–802.
53. Scarff T.B., Reigel D.H. Arteriovenous malformation of the spinal cord in children // *Childs Brain.* — 1979. — Vol. 5. — P. 341–351.
54. Schievink W.I., Vishteh A.G., McDougall C.G., Spetzler R.F. Intraoperative spinal angiography // *J. Neurosurg.* — 1999. — Vol. 90 (Suppl 1). — P. 48–51.
55. Song J.K., Vinuela F., Gobin Y.P. et al. Surgical and endovascular treatment of spinal dural arteriovenous fistulas: long-term disability assessment and prognostic factors // *J. Neurosurg.* — 2001. — Vol. 94 (Suppl. 2). — P. 199–204.
56. Steinmetz M.P., Chow M.M., Krishnaney A.A., Andrews-Hinders D. et al. Outcome after the Treatment of Spinal Dural Arteriovenous Fistulae: A Contemporary Single-institution Series and Meta-analysis. — 2004. — Vol. 55 (1) — P. 78–88.
57. Spetzler R.F., Zabramsky J.M., Flom R.A. Management of juvenile spinal AVMs by embolization and operative excision: Case report // *J. Neurosurg.* — 1989. — Vol. 70. — P. 628–632.
58. Symon L., Kuyama H., Kendall B. Dural arteriovenous malformations of the spine: clinical features and surgical results in 55 cases // *J. Neurosurg.* — 1984. — Vol. 60. — P. 238–247.
59. Tanaka K., Yamasaki M. Blocking of cortical inhibitory synapsis by intravenous lidocaine // *Nature.* — 1966. — Vol. 209. — P. 207–209.
60. Tani S., Ikeuhi S., Hata I. et al. Vascular orientation by intra-arterial dye injection during spinal arteriovenous malformation // *Neurosurgery.* — 2001. — Vol. 48. — P. 240–242.
61. Touho H., Karasawa J., Shishido H. Successful excision of a juvenile-type spinal arteriovenous malformation following intraoperative embolization: Case report // *J. Neurosurg.* — 1991. — Vol. 75. — P. 647–651.
62. Van Dijk J.M.S., ter Brugge K., Willinsky R.A. et al. Multidisciplinary management of spinal dural arteriovenous fistulas: Clinical presentation and long-term follow-up in 49 patients // *Stroke.* — 2002. — P. 1578–1583.
63. Westphal M., Koch C. Management of spinal dural arteriovenous fistulae using an interdisciplinary neuroradiological/neurosurgical approach: experience with 47 cases // *Neurosurgery.* — 1999. — Vol. 45. — P. 451–458.
64. Williams F.C., Zabramski G.M., Spetzler R. F. et al. Anterolateral transthoracic transvertebral resection of an intramedullary spinal arteriovenous malformation: Case report // *J. Neurosurg.* — 1991. — Vol. 74. — P. 1004–1008.
65. Yasargil M.G., DeLong W.B., Guarnashelli J.J. Complete microsurgical excision of cervical extramedullary and intramedullary vascular malformation // *Surg. Neurol.* — 1975. — Vol. 4. — P. 211–213.
66. Yasargil M.G., Antik J., Laciga R. et al. The microsurgical removal of intramedullary spinal hemangiomas // *Surg. Neuro.* — 1976. — Vol. 6. — P. 141–148.

Некролог АТЧАБАРОВ БАХИЯ АТЧАБАРОВИЧ



19 февраля 2010 г. на 91-м году жизни ушел из жизни академик НАН РК, известный ученый Бахия Атчабарович Атчабаров.

Родился Бахия Атчабарович 1 сентября 1919 г. в местности Каракуыс, в ауле № 1 Берккаринской волости Каркаралинского уезда Семипалатинской губернии (ныне — Карагандинская область Республики Казахстан). Начальное и среднее образование получил в г. Каркаралинске (1929–1938 гг.). В 1942 г. окончил Алмаатинский государственный медицинский институт. В 1942–1946 гг. служил в Советской Армии (старший врач — начальник санитарной службы танкового и пехотного полков). В 1946–1950 гг. — аспирант АН Казахской ССР, в 1950–1951 гг. — младший научный сотрудник, старший научный сотрудник, заведующий отделом, заместитель директора Института краевой патологии АН Казахской ССР, а с 1952 по 1984 г. — директор Института краевой пато-

логии Министерства здравоохранения РК. В 1984–1996 гг. — научный консультант, а с 1996 г. — Почетный директор НИИ гигиены и профзаболеваний Министерства здравоохранения РК, затем — Почетный директор Научного центра гигиены и эпидемиологии Министерства здравоохранения Республики Казахстан.

Б.А. Атчабаров — доктор медицинских наук (1968), профессор (1969), член-корреспондент НАН РК (1975), с января 2004 г. — академик НАН РК, заслуженный врач Казахской ССР (1961); автор более 220 научных работ, в том числе 11 монографий или отдельно вышедших изданий, 8 авторских свидетельств на изобретение. Под его редакцией опубликовано более 40 сборников научных трудов и монографий. Б.А. Атчабаров — известный ученый и организатор медицинской науки в Казахстане. Его по праву называют патриархом медицинской науки Казахстана. Он награжден медалью «За бое-

вые заслуги», двумя орденами Красной Звезды, орденом Отечественной войны II степени, орденом Трудового Красного Знамени, орденом Октябрьской Революции, орденом «Курмет», десятью правительственными медалями. Был награжден Почетной грамотой Верховного Совета Казахской ССР и Почетной грамотой Министерства здравоохранения СССР.

Будучи директором Института краевой патологии, Бахия Атчабарович развил такие научные направления, как научные проблемы гигиены труда в промышленности и сельском хозяйстве, промышленной токсикологии, гигиены питания, радиационной гигиены, эпидемиологии эндемического зоба, эпидемиология и клиника лихорадки Ку, лептоспироза, бруцеллеза, аллергологии, разработки научных вопросов курортологии, социальной гигиены и организации здравоохранения, патофизиологии нервной системы, эпидемиологии туберкулеза и др.

За время работы Б.А. Атчабарова директором института подготовлены 28 докторов наук, более 250 кандидатов наук, издано более 40 монографий, 60 сборников научных трудов, выпущено 90 методических рекомендаций.

Особо следует отметить заслуги Б.А. Атчабарова в развитии таких научных направлений, как гигиена труда и профессиональная патология в производстве цветных металлов, фосфора и фосфорных минеральных удобрений, при добыче нефти, а также гигиена труда в сельском хозяйстве. По этим направлениям институт в бывшем Советском Союзе был в числе лидеров. Внедрение результатов научных исследований способствовало оздоровлению условий труда, снижению профессиональной заболеваемости и повышению производительности труда в промышленности и в сельском хозяйстве. Этим институт эффективно способствовал индустриализации Казахстана в послевоенные годы его развития.

В 1957–1960 гг. под руководством Б.А. Атчабарова проведены широкомасштабные экспедиционные исследования по изучению влияния испытаний ядерного оружия в Семипалатинском регионе на здоровье проживающего там населения. Обнаруженные патологические

состояния описаны им как «Синдром Кайнара». Данные этих экспедиционных исследований изложены в засекреченном в то время отчете из 12 томов, значение их в последующем стало очевидным, они являются уникальными научными сведениями вследствие неповторимости тех событий в будущем. Информация Республиканского и Союзного Правительств о результатах проведенных исследований заставила военно-промышленный комплекс осуществлять дальнейшие испытания атомного оружия с большой осторожностью (прекращение приземных, а затем и высотных форм испытаний ядерного оружия). На фоне упорного отрицания военно-промышленным комплексом вредного влияния ядерных испытаний на здоровье людей только объективные научные данные, добытые в этих экспедиционных исследованиях, стали основанием сначала для развертывания антиядерного движения «Невада — Семипалатинск», а в последующем — для принятия решения о закрытии Семипалатинского ядерного полигона Президентом Казахстана.

К основополагающим научным исследованиям Б.А. Атчабарова относятся также вопросы физиологии и патофизиологии ликвородинамики и внутричерепного давления. Результаты научных исследований автора изложены в его монографии и научных статьях, которые удостоены премии НАН РК в 1999 г. им. К.И. Сатпаева. Журнал «Нейрохирургия и неврология Казахстана» имел честь опубликовать эти труды на страницах своих первых номеров.

Исследования по проблеме эпидемиологии эндемического зоба показали, что 60 % территории Казахстана являются зооопасными, и требуется проведение мероприятий по профилактике эндемического зоба как у людей, так и у животных. Исследование закончено картированием территории Казахстана по степени потенциальной опасности развития зоба, что является фундаментальной основой проведения профилактических работ против эндемического зоба как в настоящее время, так и в будущем.

Своими исследованиями Б.А. Атчабаров внес в медицинскую науку ряд фундаментальных клинико-физиологических новшеств:

1) подробно исследовано поражение нервной системы при гипертонической болезни и свинцовой интоксикации;

2) предложен диагностический симптомокомплекс, названный «симптом скрытой синкинезии», являющийся проявлением ослабления внутреннего торможения в нервных центрах премоторной зоны коры головного мозга, управляющих процессом сокращения скелетных мышц;

3) описан новый метод диагностики утомления скелетных мышц по оценке определения состояния двигательного анализатора;

4) установлено, что непосредственной причиной возникновения патологического процесса при парабиозе является дефицит аденозинтрифосфорной кислоты в снабжении натриевого насоса клетки;

5) установлено наличие нервного центра в гипоталамической области, регулирующего внутричерепное давление в определенных узких рамках; синусы твердой мозговой оболочки, создавая препятствие движению спинномозговой жидкости, являются одним из звеньев поддержания нормального внутричерепного давления.

Светлая память о Бахие Атчабаровиче навсегда останется в памяти его близких, соратников, многочисленных учеников и всех, кто знал этого замечательного человека.

*Редколлегия журнала
«Нейрохирургия и неврология Казахстана».
Ассоциация нейрохирургов
Республики Казахстан.*