

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

НАУЧНО-ПРАКТИЧЕСКИЙ ЖУРНАЛ
НЕЙРОХИРУРГИЯ И НЕВРОЛОГИЯ
ДЕТСКОГО ВОЗРАСТА

Pediatric Neurosurgery and Neurology

№ 3 (29) 2011

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

Издатель

Издательство «Десятка»
191144, Санкт-Петербург, ул. Моисеенко, д. 15–17, лит. А
Тел: (812) 271-46-05
Факс: (812) 271-47-29
E-mail: 10.95@mail.ru
www.neurobaby.ru

Ответственный за номер проф. А.С. Иова.

Перепечатка материалов допускается только
с письменного разрешения редакции журнала.

Тираж 1000 экз.

Редколлегия благодарит за финансовую поддержку
публикации данного номера журнала А.В. Смирнова
и Депутата МС МО «Выборгский район ЛО» Д.В. Федотова.

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)	Скрипченко Н.В., проф. (Санкт-Петербург)
Берснев В.П., проф. (Санкт-Петербург)	Трофимова Т.Н., проф. (Санкт-Петербург)
Гайдар Б.В., д.м.н., проф., акад. РАМН (Санкт-Петербург)	Щербук Ю.А., проф. (Санкт-Петербург)
Горбунова В.Н., проф. (Санкт-Петербург)	Arnold H., проф. (Lübeck)
Горельшев С.К., проф. (Москва)	Choi J.U., проф. (Seoul)
Кондаков Е.Н., проф. (Санкт-Петербург)	Jurkiewicz J., проф. (Warszawa)
Кондратьев А.Н., проф. (Санкт-Петербург)	Kato Y., проф. (Toyoake)
Мацко Д.Е., проф. (Санкт-Петербург)	Marchac D., проф. (Paris)
Меликян А.Г., д.м.н. (Москва)	Samii M., проф. (Hannover)
Орлов Ю.А., проф. (Киев)	Tomita T., проф. (Chicago)
Симерницкий Б.П., проф. (Москва)	

Редакционный совет

Акшулаков С.К., проф. (Астана)	Музлаев Г.Г., проф. (Краснодар)
Балязин В.А., проф. (Ростов-на-Дону)	Мытников А.М., проф. (Москва)
Белогурова М.Б., проф. (Санкт-Петербург)	Отеллин В.А., проф. (Санкт-Петербург)
Белопасов В.В., проф. (Астрахань)	Саввина И.А., д.м.н. (Санкт-Петербург)
Иова А.С., проф. (Санкт-Петербург)	Семенова Ж.Б., д.м.н. (Москва)
Ковтун О.П., проф. (Екатеринбург)	Скоромец А.П., д.м.н. (Санкт-Петербург)
Лазебник Т.А., к.м.н. (Санкт-Петербург)	Стариков А.С., проф. (Рязань)
Ларионов С.Н., д.м.н. (Омск)	Талабаев М.В., к.м.н. (Минск)
Мирсадыков Д.А., д.м.н. (Ташкент)	Чмутин Г.Е., д.м.н. (Москва)

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

Журнал включен Высшей аттестационной комиссией Министерства образования и науки Российской Федерации в «Перечень российских рецензируемых научных журналов, в которых должны быть опубликованы основные научные результаты диссертаций на соискание ученых степеней доктора и кандидата наук».

Журнал включен в научную электронную библиотеку eLIBRARY.RU.

Журнал включен в Российский индекс научного цитирования (РИНЦ).

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

Уважаемые коллеги!

Научно-практическая деятельность детских нейрохирургических учреждений страны отличается как и ожидалось динамизмом, активацией инновационных процессов, склонностью расширить объем хирургической деятельности.

При анализе нейрохирургических и неврологических конференций, симпозиумов, съездов последних лет, а также публикаций устанавливается ряд тенденций, требующих обсуждения и оценки.

Проблема диагностики, медикаментозного и хирургического лечения эпилепсии и гиперкинезов как в прикладном, так и теоретическом отношении, остается одной из важнейших. Очевидна тенденция применения новых фармакологических средств, диагностических систем (мониторирование клинических и электрографических проявлений, использование инвазивных ЭЭГ, МРТ спектроскопии, ПЭТ СПЕКТ), внедрение хирургических методов (деструктивная, стимуляционная, хемотроды с баклофеном или анальгетиками и др.) и расширение показаний к применению хирургических методов.

Наряду с этим в данной области явно прослеживаются тенденции, последствия которых трудно прогнозировать. В частности все больше эпилепсия оценивается как пароксизмы на фоне структурного поражения мозга (опухоль, воспалительный процесс, мальформация, кисты, дисплазия и т.д.), что существенно меняет акценты относительно приоритетности отдельных направлений наукопроизводства и лечебно-диагностической деятельности.

Важнейшая научно-практическая проблема «эпилепсия» все больше рассматривается как синдром, а не болезнь, в основе которой лежат нарушения регуляции возбуждения мозга. Переходят на второй план ставшая классической концепция о структурно-функциональной организации эпилептического очага, иерархические составляющие эпилептической системы, эволюция эпилептизации мозга и взаимоотношения эпилептической и противоэпилептической систем. Диагностика сводится к установлению этиологии эпилепсии, а не характеристикам эпилептического процесса.

Подобный подход содержит опасность перехода ряда частных, важных проявлений эпилепсии в плоскость психиатрии, с одной стороны, а с другой — умалчивается при современном подходе «необоснованность» ряда распространенных способов лечения (коллозотомия, нейростимуляция). Подобные тенденции не отражают традиции отечественной эпилептологии, приводят к деформации естественной эволюции данной области наукопроизводства и, по всей вероятности, малоперспективны.

По той же причине трудно оценить эффективность и экономическую целесообразность внедрения новых дорогостоящих антиконвульсантов, что широко стимулируется в последнее время.

Регулировать этот процесс с учетом результативности внедрения данной концепции также сложно, потому что частая смена классификации эпилепсии затруднит оценку исходов из-за невозможности сопоставления настоящего материала с архивным.

По всей вероятности, все же необходим поиск путей использования традиций и классических представлений на современном этапе развития эпилепсии.

Без восприятия эпилепсии как болезни, в основе которой лежат нарушения возбудимости клеточной популяции, нервных центров мозга, трудно объяснить многие аспекты патогенеза, определить место ряда распространенных методов в системе лечения болезни (в том числе и хирургических), что не может не отразиться на развитии проблемы вообще.

Важно также констатировать низкую эффективность медикаментозного лечения ($\geq 70\%$), небольшую хирургическую активность ($\leq 1\%$ медикаментозно-резистентной эпилепсии), низкую эффективность хирургии ($\leq 50\%$).

По-прежнему отсутствует единая база данных по детской эпилепсии вообще и хирургического лечения эпилепсии в частности.

Ряд эффективных методов диагностики и лечения эпилепсии в стране неоправданно предаются забвению (стереотаксис, сочетанные резекционные и стереотаксические деструктивные операции) или недостаточно внедрены (например, стимуляция блуждающего нерва, стимуляция мозжечка и др.).

Хроническая нейростимуляция оральных отделов мозжечка, глубинных структур мозга для лечения дискинезий применяется эпизодически и только в отдельных клиниках, несмотря на распространенность этих патологических состояний и хороший успех ведущих клиник в лечении этой патологии.

Подобное состояние проблемы наблюдается также относительно применения баклофеновых резервуаров для лечения спастических форм детского церебрального паралича.

Решение этих проблем несомненно имеет важное социально-медицинское значение и не может быть отсрочено.

По всей вероятности одним из эффективных путей решения этих задач является их освещение в рамках нашего и других медицинских журналов в виде обзоров, статей, проведение тематических конференций и мастер-классов в ведущих клиниках страны.

Мы призываем представителей научных, педагогических и лечебных учреждений принимать активное участие в освещении и обсуждении вышеуказанных проблем.

Редколлегия

СОДЕРЖАНИЕ

История

- НЕЙРОХИРУРГИЯ В АРМЕНИИ
И ЕЕ ПЕРСПЕКТИВЫ**
С.Г. Зограбян, М.Л. Егунян. 6

Диагностика

- НЕЙРОВИЗУАЛИЗАЦИЯ ПРИ ХИРУРГИЧЕСКОМ
ЛЕЧЕНИИ МЕДИКАМЕНТОЗНО-РЕЗИСТЕНТНОЙ
ЭПИЛЕПСИИ У ДЕТЕЙ**
М.Р. Маматханов, К.Э. Лебедев, К.И. Себелев. 10

Неврология

- КЛИНИЧЕСКИ ИЗОЛИРОВАННЫЙ СИНДРОМ
У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ:
КЛИНИКО-ИНСТРУМЕНТАЛЬНАЯ
ХАРАКТЕРИСТИКА И ВОЗМОЖНЫЕ ИСХОДЫ**
О.П. Ковтун, К.С. Невмержицкая. 18

- КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ РЕЦИДИВИРУЮЩЕГО
МЕНИНГИТА НА ФОНЕ АНОМАЛИЙ РАЗВИТИЯ
ГОЛОВНОГО И СПИННОГО МОЗГА**
Н.В. Скрипченко, Т.В. Безуглая,
Е.С. Егорова, В.В. Катков. 23

- КЛИНИКО-ЭЛЕКТРОФИЗИОЛОГИЧЕСКАЯ
ХАРАКТЕРИСТИКА И ОСОБЕННОСТИ
НАБЛЮДЕНИЯ И ЛЕЧЕНИЯ ПАЦИЕНТОВ
С ПАРОКСИЗМАЛЬНЫМИ РАССТРОЙСТВАМИ
В УСЛОВИЯХ АМБУЛАТОРНО-
ПОЛИКЛИНИЧЕСКОГО ОТДЕЛЕНИЯ**
М.Ю. Фомина, О.И. Павлова. 25

- ОЦЕНКА ХОРЕИЧЕСКОГО ГИПЕРКИНЕЗА
С ПОЗИЦИЙ ТЕОРИИ МЫШЕЧНЫХ ВЕРЕТЕН**
А.С. Стариков. 34

Нейрохирургия

- ХИАЗМАЛЬНЫЙ СИНДРОМ ПРИ ОПУХОЛИ
ПЛАСТИНКИ ЧЕТВЕРОХОЛМИЯ (случай из практики)**
Е.И. Бутенко, Н.К. Серова,
Ю.В. Кушель, Ш.У. Кадиров. 45

- ЛАПАРОСКОПИЧЕСКИЙ СПОСОБ
УСТАНОВКИ ПЕРИТОНЕАЛЬНОГО КАТЕТЕРА
ПРИ ВЕНТРИКУЛОПЕРИТОНЕАЛЬНОМ
ШУНТИРОВАНИИ У ДЕТЕЙ**
О.В. Карасева, Ж.Б. Семенова,
А.В. Мельников, А.В. Тимофеева. 49

- РЕМИССИЯ ЭПИЛЕПСИИ ПОСЛЕ УДАЛЕНИЯ
СУБАРАХНОИДАЛЬНОГО КАЛЬЦИНАТА**
Д.А. Мирсadyков, О.А. Магчанов, М.М. Абдумажитова,
А.И. Парсаев, Д.Б. Абдузhabбарова, Ф.Т. Темиров. 57

Оригинальные статьи

- О СКОРОСТИ КЛЕТЧНОГО РОСТА ОПУХОЛЕЙ
ГОЛОВНОГО МОЗГА**
В.И. Ларькин, И.И. Ларькин, Ю.В. Лалов,
Л.А. Ситко, В.В. Троян, Н.Н. Чигрик. 63

Обзоры

- ДЕКОМПРЕССИВНАЯ ТРЕПАНАЦИЯ ЧЕРЕПА
КАК ОСНОВНОЙ ПУТЬ УСТРАНЕНИЯ
МАСС-ЭФФЕКТА, ВОЗНИКАЮЩЕГО
ПРИ ТЯЖЕЛОЙ ЧЕРЕПНО-МОЗГОВОЙ ТРАВМЕ
У ДЕТЕЙ (обзор литературы)**
Р.П. Коваль, В.И. Ларькин, М.М. Катина. 72

CONTENTS

History

- NEUROSURGERY IN ARMENIA
AND ITS PROSPECTS**
S.G. Zagrobyan, M.L. Egunyan. 6

Diagnosis

- MAGNETIC RESONANCE IMAGING
IN PRESURGICAL TREATMENT OF CHILDREN
WITH DRUG-RESISTANT EPILEPSY**
M.R. Mamatkhanov, K.E. Lebedev, K.I. Sebelev. 10

Neurology

- CLINICALLY ISOLATED SYNDROME
OF CHILDREN AND ADOLESCENTS:
CLINICAL AND INSTRUMENTAL CHARACTERISTICS,
POSSIBLE OUTCOMES**
O.P. Kovtun, K.S. Nevmerzhitskaya. 18

- THE CLINICAL CASE OF RECURRENT MENINGITIS
AGAINST THE BACKGROUND OF THE ENCEPHALON
AND SPINAL CORD ABNORMALITIES**
N.V. Skripchenko, T.V. Bezuglaya,
E.S. Egorova, V.V. Katkov. 23

- CLINICAL AND ELECTROPHYSIOLOGICAL
CHARACTERISTIC
OF SUPERVISION AND TREATMENT
AT AMBULATORY CONDITIONS
THE PATIENTS WITH PAROXYSMAL DISORDERS**
M.Yu. Fomina, O.I. Pavlova. 25

- ESTIMATION OF CHOREIC HYPERKINESIA
IN TERMS OF MUSCLE SPINDLES**
A.S. Starikov. 34

Neurosurgery

- CHIASMATIC SYNDROME AT THE QUADRIGEMINAL
PLATE TUMOR (a case from practice)**
E.I. Butenko, N.K. Serova,
Yu.V. Kushel, Sh.U. Kadyrov. 45

- LAPAROSCOPIC METHOD
OF FIXING A PERITONEAL CATHETER
AT THE VENTRICULOPERITONEAL SHUNTING
OF CHILDREN**
O.V. Karaseva, Zh.B. Semenova,
A.V. Melnikov, A.V. Timofeeva. 49

- EPILEPSY REMISSION AFTER THE REMOVAL
OF SUBARACHNOIDAL CALCIFICATION**
D.A. Mirsadykov, O.A. Matchanov, M.M. Abdumazhitova,
A.I. Parsaev, D.B. Abduzhabbarova, F.T. Temirov. 57

Original articles

- THE SPEED OF BRAIN TUMOR
CELLULAR GROWTH**
V.I. Lar'kin, I.I. Lar'kin, Yu.V. Lalov,
L.A. Sitko, V.V. Troyan, N.N. Chigrik. 63

Reviews

- DECOMPRESSIVE CRANIUM TREPANATION
AS THE MAIN METHOD OF ELIMINATING
THE MASS-EFFECT, ARISING AT THE HEAVY
CRANIOCEREBRAL TRAUMA
OF CHILDREN (scientific literature review)**
R.P. Koval, V.I. Lar'kin, M.M. Katina. 72

© С.Г. Зограбян, М.Л. Егунян, 2011

НЕЙРОХИРУРГИЯ В АРМЕНИИ И ЕЕ ПЕРСПЕКТИВЫ

С.Г. Зограбян, М.Л. Егунян

Национальный институт здоровья Минздрава РА, Ереван, Республика Армения

В работе коллектив авторов приводит хронологию развития нейрохирургической службы Республики Армения вообще и детской нейрохирургии и неврологии в частности. Описаны этапы формирования медицинских нейрохирургических центров, возрождение и приемственность кадрового состава, основные направления и перспективы развития нейрохирургии как отрасли науки и делопроизводства.

Ключевые слова: развитие нейрохирургии в Армении, история медицины Армении, нейрохирургии Армении, Национальный институт здравоохранения Республики Армения.

The authors provided the chronology of the neurosurgical service development in Armenia in general and of children's neurosurgery and neurology, in particular. They described the stages of establishing the medical neurosurgical centers, of the revival and continuity of their personnel, as well as the main directions of developing the neurology both, as a science and as the records management; they also outlined its prospects.

Key words: development of neurosurgery in Armenia, history of medicine in Armenia, Armenian neurosurgeons, Republic of Armenia National Institute of Public Health.

Нейрохирургия — синтезирующая дисциплина, которая возникла в недрах неврологии и общей хирургии. Выработав свои собственные методы исследования, диагностики и лечения, она стала самостоятельной клинической дисциплиной, начиная с 30-х гг. XX в.

Нейрохирургическая служба в Армении появилась в 1942 г. в период Великой Отечественной войны. До этого такие широко образованные хирурги, как А.С. Кечек, А.Г. Мирза-Авакян, Г.А. Мелконян, С.Е. Шариманян, оперировали отдельных больных с нейрохирургическими заболеваниями.

Ради исторической правды следует указать, что нейрохирургические вмешательства, в частности трепанацию черепа, умели делать врачи древней Армении. Одним из интереснейших памятников Урартской медицины (VIII–VII вв. до н. э.) является найденный в конце 1926 г. близ Еревана (возле каменоломни селения Аван) скелет урартийца с трепанированным отверстием на черепе. Отверстие размером 3,5 × 3 см в области теменной кости было произведено путем соскабливания последней. Череп этот находится в Историческом музее г. Еревана. Доктор Вильсон Парри, специально изучавший этот вопрос, предполагает, что операцию производили с помощью кремневых инструментов

путем сверления или соскабливания кости. Для обезболивания, по его мнению, применялись наркотические вещества (алкоголь) и др. Он считает, что находка упомянутого черепа урартийца свидетельствует о высоте, на которой стояла медицина, в частности хирургия, в стране Урарту.

В Лондоне, в Британском музее, хранятся бронзовые голова и руки, найденные в Малой Армении в селе Сатага, близ Ерзнка. По данным некоторых исследователей, они являются обломками статуи богини Анаид — покровительницы медицины, больных людей и беременных женщин. В каталогах Британского музея предметы отмечены как найденные в Малой Армении. Среди предметов урартийского периода в Ереванском историческом музее находятся ряд медицинских инструментов бронзового века, которые найдены в старых языческих погребениях под развалинами города Ани.

Нейрохирургический госпиталь в Армении организован в г. Ереване в начале 1942 г. Заведовали отделениями С.Г. Зограбян, Р.А. Чилингарян и Т.С. Чазмачян; консультантами отделения были С.С. Шариманян, Г.И. Мирзоян, И.А. Аствацатурян. За 3 года в госпитале проведено более 3700 сложных операций.

Первое гражданское нейрохирургическое отделение в республике было организовано

в 1946 г. С.Г. Зограбяном. Позже, в 1950 г., открыто второе отделение в составе 2-й городской больницы (руководитель — С.С. Оганесян).

Первая кафедра неврологии и нейрохирургии в системе Ереванского медицинского института создана в 1958 г. проф. С.Г. Зограбяном, который руководил ей в течение 35 лет.

С 1963 г. эта кафедра находится в структуре ГИДУВа (в настоящее время Национального института здравоохранения МЗ РА).

В настоящее время в республике функционируют 8 нейрохирургических отделений:

1. отделение Медицинского центра «Эребуни» (руководитель — д-р мед. наук М.А. Егунян);

2. отделение Научно-медицинского центра «Сурб Григория Лусаворича» (зав. отделением — Р.А. Варосян, главный нейрохирург г. Еревана); кафедра нейрохирургии Национального института здравоохранения Минздрава (НИЗ МЗ) Армении;

3. отделение в Институте хирургии им. А.Л. Микаеляна (руководитель — канд. мед. наук доц. А.И. Калайджян);

4. отделение в Медицинском центре «Армения» (зав. отделением — канд. мед. наук доц. Д.А. Патрикян, база кафедры ЕГМУ им. М. Гераци);

5. отделение в Научно-медицинском центре онкологии им. В.А. Фанарджяна (зав. отделением — доц. Г.К. Жамкочян, в настоящее время — канд. мед. наук Л.Р. Арутюнян);

6. детское нейрохирургическое отделение (зав. отделением — канд. мед. наук Р.И. Оганезов, в настоящее время — д-р мед. наук М.М. Мартиросян, база кафедры НИЗ МЗ РА); открыто по инициативе С.Г. Зограбяна в 1982 г., коллегия Минздрава приняла решение, и нейрохирургическое отделение открыли в системе большой многопрофильной детской больницы. Зав. отделением изначально был канд. мед. наук Р.И. Оганезов, а с 2006 г. д-р мед. наук М.М. Мартиросян (оба — ученики С.Г. Зограбяна);

7. отделение общей и эндоваскулярной нейрохирургии 1-й клинической больницы Ереванского государственного медицинского университета им. М. Гераци (руководитель — д-р мед. наук Р.В. Фанарджян — зав. кафедрой);

8. отделение в Центральном военном госпитале (зав. отделением — канд. мед. наук Е.С. Сеферян, в настоящее время — канд. мед. наук А.П. Акопян).

В указанных больших клиниках проводятся систематические исследования по реорганизации и расширению параклинических служб для обеспечения нейрохирургического комплекса.

Четыре большие отделения, наряду с обычными методами нейрохирургического исследования, имеют в своем распоряжении компьютерные томографы, магнитно-резонансные томографы, которые при необходимости работают круглосуточно. Все это позволяет в больших отделениях производить основные нейрохирургические операции при травмах головного и спинного мозга, периферических нервов, опухолях мозга, сосудистых заболеваниях (аневризмы) и пороках развития центральной нервной системы.

За 5 лет (2006–2010 гг.) в указанных клиниках произведено большое количество (7043) нейрохирургических операций. Из них по поводу травм — 1575, опухолей головного и спинного мозга — 1567, сосудистых поражений — 1726, а также по другим поводам (пороки развития гидроцереалия, наложение шунтов) — 2175.

В медицинском центре «Эребуни» занимаются вопросами детского травматизма (опубликована монография М.А. Егунян и соавт. «Тяжелая черепно-мозговая травма у детей»). Разработана и широко внедряется эндовидеомикронейрохирургическая методика удаления грыж межпозвоночных дисков.

В нейрохирургическом отделении Института хирургии им. А.Л. Микаеляна предложены новые тактические подходы при грыжах межпозвоночных дисков и ведутся работы, посвященные инфильтрации опухолевых клеток в перитуморозную ткань головного мозга. Изучается влияние местного и эндоваскулярного применения противоопухолевых препаратов при лечении глиальных опухолей.

В нейрохирургическом отделении Научно-медицинского центра «Сурб Григория Лусаворича» ведутся исследования и разрабатываются новые оперативные подходы при острых и

хронических травматических внутримозговых гематомах и при других ранних осложнениях черепно-мозговой травмы, в частности при диффузных повреждениях аксонов головного мозга. Изучаются также объемы и формы этапного лечения больных с повреждениями позвоночника и спинного мозга.

В нейрохирургическом отделении Онкологического медицинского центра им. В.А. Фанарджяна обращается особое внимание на применение полимерных пленок в нейроонкологии. Ведутся также комплексные исследования по субдуральному и местному применению противопухолевых препаратов при глиальных опухолях головного мозга.

В нейрохирургическом отделении Медицинского центра «Армения» разработана новая оперативная тактика, которая при внутримозговых гематомах значительно уменьшает возможность рецидивов после первичного оперативного вмешательства. Ведутся также интересные работы по более широкому использованию ультразвуковой диагностики (доплерография) в нейрохирургической практике.

В детском нейрохирургическом отделении Еревана, благодаря многолетним комплексным исследованиям, удалось выявить особенности сочетанной черепно-мозговой травмы у детей, разработать диагностические и лечебные алгоритмы при сочетанной черепно-мозговой травме (опубликована монография, по этой теме защищена докторская диссертация).

В отделении общей и эндоваскулярной нейрохирургии 1-й клинической больницы, а также в ЕГМУ им. М. Гераци впервые в Армении применяются эндоваскулярные методы лечения при аневризмах и мальформациях сосудов головного мозга, а также при ишемических инсультах.

В клинике разрабатывается неинвазивная методика определения внутримозгового давления при травмах мозга и мозговых инсультах.

Нейрохирурги Армении принимают активное участие в работах международных конгрессов и симпозиумов. Проф. С.Г. Зограбян выступил с докладом на Японском конгрессе нейрохирургов в Нагое (Япония). На ежегод-

ном конгрессе Американской ассоциации нейрохирургов в Бостоне (2009 г.), в Сан-Диего и Чикаго выступили с докладами доц. А.И. Каладжян, А.С. Зограбян и А.А. Григорян. На Всемирном конгрессе в Сиднее (Австралия) был представлен доклад доц. Р.А. Габомяна. Ведущие нейрохирурги (Г.К. Жамкочян, А.И. Каладжян, Р.В. Фанарджян, М.А. Егунян, Д.А. Патрикян, М.М. Мартиросян) активно участвовали в работах Всемирного хирургического конгресса в Ереване (2006 г.) с докладами и сообщениями.

В настоящее время важные организационные и научные вопросы, касающиеся нейрохирургической службы республики, периодически обсуждаются на заседаниях Ассоциации нейрохирургов, которая организована в 1961 г. и официально зарегистрирована Министерством юстиции РА.

Учитывая тяжелую экономическую ситуацию в республике, нейрохирурги принимают активное участие в днях «открытых дверей», бесплатно консультируют больных в Ереване и в районах, при необходимости оказывают им стационарную помощь.

Из изложенного становится очевидным, что нейрохирургическая служба республики находится на должной высоте, что, несомненно, значительно уменьшило поток больных в Москву и в другие страны.

Дальнейшее развитие нейрохирургии в Армении требует разрешения двух важнейших направлений.

За последние годы отмечается значительный рост сосудистых заболеваний головного мозга, определенная часть которых (аневризмы, артериовенозные мальформации, ишемические и геморрагические инсульты) нуждается в нейрохирургическом вмешательстве. Поэтому Минздрав и ЕГМУ начали перепрофилизацию одного из отделений на ангионейрохирургическое, обеспечив отделение необходимой аппаратурой и клинической базой.

Важным является также выполнение работанного Ассоциацией нейрохирургов совместно с Минздравом плана о необходимости соединения основных структур указанных отделений и создания единого большого нейро-

хирургического центра с соответствующими профильными клиниками нейротравматологии, нейроонкологии, васкулярной нейрохирургии, спинальной патологии, функциональной нейрохирургии, детской нейрохирургии.

Такое объединение легче оснастить современной, очень дорогой аппаратурой, установками и лабораториями, обеспечивающими необходимый комплекс обследования и лечения сложнейших поражений головного и спинного мозга.

Кадровый потенциал для подобного центра в республике имеется, так как многие наши специалисты работают в ведущих институтах и клиниках Москвы, Санкт-Петербурга, США, Франции и других стран.

До 80-х гг. прошлого века нейрохирургическая помощь детям оказывалась в рамках общих нейрохирургических отделений. На протяжении 80–90-х гг. прошлого столетия постепенно формировалась детская нейрохирургическая служба Армении на базе многопрофильной Республиканской детской больницы (ныне — МЦ «Сурб Аствацамайр», Медицинский Центр «Св. Богоматери») усилиями проф. С.Г. Загробяна и канд. мед. наук Р.И. Оганезова. В настоящий момент это детское 35 коечное нейрохирургическое отделение, которым до 2009 г. руководил Р.И. Оганезов, а ныне — заведующий курсом нейрохирур-

гии Ереванского медицинского института д-р мед. наук М.М. Мартиросян.

В детской нейрохирургической клинике концентрируются больные из всех регионов Армении, из Еревана. Это многопрофильное отделение, где 5 нейрохирургов и 4 смежных специалиста решают повседневные практические вопросы оказания помощи детям с нейрохирургическими заболеваниями и изучают современные проблемы диагностики и лечения пороков развития нервной системы, черепно-мозговой травмы, нейроонкологии, родовых кровоизлияний, детской эпилепсии, детского церебрального паралича.

На базе детского нейрохирургического отделения осуществляется подготовка кадров нейрохирургов (обучение в ординатуре, аспирантуре, повышение квалификации нейрохирургов на рабочем месте) для клиник Республики Армения.

Детская нейрохирургическая клиника тесно сотрудничает с другими в Санкт-Петербурге, Москве, Киеве, а также клиниками Еревана, активно участвует в научной и практической деятельности.

В настоящее время ведется необходимая работа для организации нейрохирургического центра в Армении.



© М.Р. Маматханов, К.Э. Лебедев, К.И. Себелев, 2011

НЕЙРОВИЗУАЛИЗАЦИЯ ПРИ ХИРУРГИЧЕСКОМ ЛЕЧЕНИИ МЕДИКАМЕНТОЗНО-РЕЗИСТЕНТНОЙ ЭПИЛЕПСИИ У ДЕТЕЙ

М.Р. Маматханов, К.Э. Лебедев, К.И. Себелев

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

Проанализированы данные магнитно-резонансной томографии (МРТ) у 206 детей и подростков с медикаментозно-резистентной эпилепсией. Структурные изменения головного мозга выявлены у 159 детей (77,2 %), из которых оперированы 107 (67,3 %). У 75 пациентов (70,1 %) из 107 оперированных с МРТ-признаками структурных изменений достигнут класс Engel I. При гистологическом исследовании наиболее часто выявлялись глиозные рубцы, кистозно-атрофические изменения и арахноидальные кисты — 26,2 %. Гиппокампулярный склероз обнаружен у 15,9 %, фокальные дисплазии коры — у 14 %, доброкачественные глиальные опухоли — у 13,1 %, каверномы — у 9,3 %, туберозный склероз — у 8,4 %, артериовенозные мальформации — у 7,5 %, ангиоматоз Штурге — Вебера, гемиатрофия и энцефалит Расмуссена — у 5,6 %. 13 пациентов без структурных изменений оперированы с учетом структуры припадков и данных электрофизиологического исследования, и только у 6 (46,2 %) больных из этой группы достигнут класс Engel I, а гистологические изменения не обнаружены у 10 (76,9 %). Обнаружение при МРТ головного мозга структурных изменений позволяет оптимизировать дальнейшее обследование пациента в предоперационном периоде, определить показания к хирургическому лечению, предсказать характер эпилептогенного поражения при симптоматических формах эпилепсии и результаты операции.

Ключевые слова: МРТ, эпилепсия, структурные изменения.

The magnetic resonance imaging (MRI) data of 206 children and teenagers with drug-resistant epilepsy have been analysed. Structural changes of brain have been identified of 159 children (77,2 %), 107 (67,3 %) of whom had been operated. 75 patients (70,1 %) of the 107 operated with MRI-signs of structural changes have reached Engel I state. Histological study has allowed to identify frequent gliosis scars (seams), cystic-atrophic changes and arachnoidal cysts — 26,2 %. Other changes, which have been identified: hippocampus sclerosis — 15,9 %, focal cortical dysplasia (FCD) — 14 %, benign glial tumor — 13,1 %, cavernomas — 9,3 %, tuberoze sclerosis — 8,4 %, arterio-venouse malformation — 7,5 %, angiomatosis Shturge-Weber, hemiatrophy and Rasmussen encephalitis — 5,6 %. 13 patients, who had no structural changes, were operated on with taking into account the pattern of bouts and the data of electrophysiological studies. Only 6 patients (46,2 %) from this group have reached Engel I state, at that 10 patients (76,9 %) didn't gave histological changes. Detecting structural changes while performing the magnetic resonance imaging of brain allows to optimize further examination of the patient during the presurgical period, to make a decision about the necessity of surgery treatment, to predict the character of the epileptogenic lesion in the symptomatic forms of epilepsy and the results of the operation.

Key words: magnetic resonance imaging (MRI), epilepsy, lesion, structural changes.

Введение

При отборе пациентов, страдающих эпилепсией, для хирургического лечения с целью локализации эпилептической активности инвазивное исследование должно быть применено на последнем этапе [25], в связи с чем применение методов нейровизуализации в диагностике эпилепсии становится все более актуальным [1–8, 15, 17, 19, 20]. За последние десятилетия магнитно-резонансная томография (МРТ) становится одним из самых важных методов

в дооперационном обследовании пациентов с медикаментозно-резистентной эпилепсией. Этот метод направлен на выявление структурных изменений головного мозга, которые могут быть эпилептогенным очагом. Следует заметить, что в настоящее время благодаря усовершенствованию методов нейровизуализации и внедрению в практику МРТ процент выявляемых структурных изменений головного мозга при фармакорезистентной эпилепсии достигает 80.

При МРТ выявляются патологические изменения головного мозга, этот метод позволяет оценить анатомию борозд и извилин, наряду с серым и белым веществом, и является методом выбора при дооперационном обследовании детей по сравнению с другими способами нейровизуализации [1–3, 6, 7, 12, 13, 15, 19, 20, 22, 25, 28]. В настоящее время для выявления структурных изменений головного мозга в большинстве эпилептологических центров применяют высоко- и сверхвысокопольные МРТ с напряженностью магнитного поля 1,5–3 Тл. Применение высоко- и сверхвысокопольных томографов с тонкими срезами, специальных последовательностей (**FLAIR, SPGR, DTI, инверсия** — восстановление) дает возможность определить умеренные изменения коры и помочь выявлению ее дисплазии [20].

Выявление патологических изменений при МРТ, совпадающих с данными иктальной и интериктальной эпилептической активности и характера приступов, позволяет хирургу оперировать больного без дальнейшего инвазивного исследования. Однако выявление структурных изменений при МРТ зависит от качества изображений и опыта рентгенолога [1–3, 21, 22, 29]. Когда же регистрация скальповой электроэнцефалограммы (ЭЭГ) не позволяет локализовать эпилептический очаг, структурные изменения, обнаруженные по данным МРТ, могут в большей мере указывать на место имплантации внутричерепных диагностических strip-, grid- электродов.

Цель исследования: показать возможности нейровизуализации при отборе больных с медикаментозно-резистентной эпилепсией для хирургического лечения.

Материалы и методы

Проанализированы данные МРТ у 206 пациентов детского возраста с эпилепсией, которые находились на лечении в ФГУ РНХИ им. проф. А.Л. Поленова за период с 2000 по 2009 г. Все обследуемые страдали медикаментозно-резистентной формой эпилепсии с прогрессирующим течением.

Исследование выполнялось на МРТ-аппаратах «Excite General Electric» (США) и «Gy-

roscaan Philips Medical Systems», с напряженностью магнитного поля 1,5 Тл. При обследовании больных обращали внимание на точную локализацию структурно-морфологических изменений, отношение патологического процесса к функционально значимым зонам мозга, определение интенсивности сигнала, накопление контрастирующего вещества, наличие зоны перифокального отека, определение размеров гиппокампов и изменение субарахноидальных пространств и желудочковой системы. Мы использовали стандартный протокол обследования больных с медикаментозно-резистентной эпилепсией и давали всестороннюю характеристику обнаруженных патологических изменений, а также оценивали зависимость результатов операций от типа патологических изменений по данным МРТ.

Исследования проводились в трех взаимно перпендикулярных плоскостях с использованием стандартного аксиального базового орбито-меатального среза в T1- и T2-взвешенных изображениях (ВИ) со сканированием в горизонтальной, сагиттальной и коронарной плоскости с толщиной среза 5 мм. Дополнительно мы выполняли специальные режимы МРТ-визуализации 3D T1-взвешенные изображения на основе градиентного эха (GRE) в сагиттальной проекции для выявления тонких деталей анатомического строения и мелких патологических образований с толщиной срезов 1 мм. Кроме того, применялась методика FLAIR быстрого спинного эха, обеспечивающая подавление сигнала от свободной воды (спинномозговой и некоторых других физиологических жидкостей) и 2-взвешенные быстрые спин-эха (FSE) последовательности с толщиной среза 5 мм и шагом 1 мм, ориентированные или вдоль длинной оси гиппокампа, или вдоль передней и задней комиссуры. Особенности сканирования и ориентация срезов зависели от типа приступов и данных ЭЭГ. У большинства пациентов срезы были ориентированы вдоль длинной оси гиппокампа, что объясняется преобладанием больных с височной эпилепсией. При подозрении источника эпилептической активности в первичной моторной или сенсорной коре или в задней лобной доле срезы ориентировали вдоль линии,

соединяющей переднюю и заднюю комиссуры. В случае подозрения на объемное образование МРТ производили с внутривенным введением контрастирующего препарата.

Кроме МРТ, больным также проводили стандартный комплекс обследования (неврологическое, нейроофтальмологическое, нейропсихологическое, ЭЭГ-, ЭЭГ-мониторинг, КТ, МРТ с сосудистой программой, позитронно-эмиссионная томография, ОФЭКТ, нейросонография, церебральная ангиография и ультразвуковая доплерография, имплантация глубинных, эпидуральных или субдуральных strip-, grid- электродов). Данные МРТ оценивали совместно с рентгенологами, и результаты исследования сопоставляли с данными клинических, электрофизиологических исследований до и после лечения.

Методы хирургического лечения включали деструктивные вмешательства (темпоральная и экстратемпоральная резекции, гемисферэктомия) и методы разобщения (каллезотомия и множественные субпиальные транссекции), с сохранением функционально значимых зон мозга. Все оперированные пациенты были обследованы в рутинном порядке в первый год после операции — через 3, 6, 12 мес и в дальнейшем через каждый год. Исходы лечения оценивали на основании модифицированной шкалы Engel [16].

При обнаружении структурных изменений головного мозга на МРТ ставили предварительный диагноз, и эти данные сопоставляли с результатами биопсии. Гистологические препараты тщательно проанализированы с использованием современных методов окраски и, при необходимости, иммуногистохимического исследования.

Изучена роль МРТ в определении исходов хирургического лечения эпилепсии в сравнении с результатами других исследований ведущих клиник мира.

Результаты

Возраст больных на момент обследования варьировал от 1 до 18 лет. Средний возраст составил 8 лет. Лиц мужского пола было 116 (56,3 %), женского — 90 (43,7 %). Длительность

заболевания до проведения МРТ колебалась от 1 до 14 лет (в среднем 7 лет).

Структурные изменения, по данным МРТ, выявлены у 159 пациентов (77,2 %) из 206. У 7 пациентов с медикаментозно-резистентной эпилепсией диагностирована гамартома гипоталамуса. Хирургическое лечение произведено у 107 (67,3 %) пациентов из 159, на основании данных нейровизуализации и электрофизиологического исследования. У 52 (32,7 %) корригирована антиконвульсивная терапия с учетом концентрации препарата в крови и типа приступов. При МРТ не выявлены патологические изменения у 47 пациентов (22,8 %). 13 пациентов из этой группы (27,6 %) оперированы с учетом структуры приступов, указывавших на парциальный характер эпилепсии, и данных электрофизиологического исследования от глубинных, сфеноидальных или эпи-, субдуральных электродов.

Глиозные рубцы, арахноидальные кисты или кистозно-атрофические изменения с уменьшением пораженной доли и фокально увеличенным субарахноидальным пространством были диагностированы у 28 пациентов (26,2 %). При арахноидальных кистах и кистозно-атрофических изменениях у детей и подростков отмечалось резкое уменьшение пораженных отделов мозга, обусловленное локальными или диффузными рубцово-атрофическими процессами, асимметрией боковых желудочков за счет расширения арахноидальных пространств на стороне поражения и негомогенностью структуры мозга в пораженной гемисфере на T1- и T2-ВИ и FLAIR. Отличительная особенность глиозных рубцов, по данным МРТ, — отсутствие накопления контрастирующего вещества.

Среди 17 (15,9 %) пациентов детского и подросткового возраста, по данным гистологического исследования, выявлен склероз гиппокампа. Из них у 15 пациентов при МРТ отмечалось повышение интенсивности сигнала и уменьшение резецированного гиппокампа, что оценивалось как склероз гиппокампа. Изменение границы серого и белого вещества полюса височной доли на коронарных T2-ВИ было выявлено у 5 из 17 пациентов.

ФКД выявлены у 15 (14 %) пациентов. Только у 11 пациентов этот диагноз установлен по данным МРТ. При МРТ отмечалось скопление серого вещества в виде отграниченного узла по краю борозды, как правило, расширенной. В режиме T1- и T2-ВИ эта зона соответствовала сигналу от серого вещества. ФКД типа баллонных клеток Тэйлора обнаружены у 8 пациентов. ФКД без баллонных клеток — у 3. У двух детей, по данным МРТ, патологических изменений не выявлено. В одном случае выявлялись атрофические изменения и подозревался глиозный рубец, и в другом — предполагалась опухоль.

Среди доброкачественных опухолей, обнаруженных у 14 (13,1 %) пациентов, астроцитомы низкой степени злокачественности выявлены у 5, олигодендроглиомы низкой злокачественности — у 4, ганглиоглиомы — у 3, гангиоцитомы — у 2. По данным МРТ, в 15 случаях предполагалась доброкачественная глиальная опухоль. Однако в 3 случаях после позитронно-эмиссионной томографии (ПЭТ) с метионином, на которых не отмечалось накопление радиофармпрепарата, диагноз опухоли был отменен. В одном случае при гистологическом исследовании препаратов, несмотря на проведение МРТ с контрастированием и ПЭТ с метионином, объемное образование не подтвердилось (был выявлен участок фокальной дисплазии коры). Во всех других случаях доброкачественные новообразования подтверждены данными гистологического исследования.

По данным МРТ, каверномы головного мозга диагностированы у 10 (9,3 %) больных. У 9 пациентов с каверномами имелся гетерогенный (сетчатый) сигнал на T2-ВИ как следствие тромбирования части полости и периферический гипоинтенсивный ободок гемосидерина. На T1-ВИ был характерен менее четкий изогиперинтенсивный сигнал (тип II, согласно классификации J.M. Zabramski и соавт., 1994) [30]. У 2 пациентов кавернома давала гиперинтенсивный сигнал на T1-ВИ, как следствие кровоизлияния в центральной части, и гиперинтенсивный сигнал на T2-ВИ с гипоинтенсивным ободком по периферии (гемосидерин) у 1 пациента и маленькая гиперинтенсивная зона отека у другого. Эти каверномы были классифициро-

ваны как тип I с особенностями интенсивности сигнала, наиболее вероятно вследствие подострого кровоизлияния, окруженного ободком гемосидерина и глиозных изменений.

Туберозный склероз выявлен у 9 (8,4 %) больных. При этом структурные изменения в виде нечетких гиперинтенсивных округлых билатеральных субэпендимарных образований на T2-ВИ и изо- или гиперинтенсивные на T1-ВИ (при КТ при этом выявлялись кальцинаты в стенках боковых желудочков) выявлены у 7 пациентов, множественные туберы на T2-ВИ и FLAIR обнаружены у 5 пациентов в стенках боковых желудочков, субэпендимарные гигантоклеточные астроцитомы передних рогов боковых желудочков, распространяющиеся в область межжелудочкового отверстия, с гидроцефальным расширением боковых желудочков выявлены у 3 пациентов.

Артериовенозные мальформации (АВМ, включены только больные с медикаментозно-резистентными приступами, которым выполнялись открытые операции), локализовавшиеся в различных долях мозга, обнаружены у 8 (7,5 %) пациентов и также в 100 % случаях подтверждены гистологически.

Полушарные поражения, такие как ангиоматоз Штурге — Вебера, гемиатрофия и энцефалит Расмуссена, обнаружены у 6 (5,6 %) пациентов. Энцефалит Расмуссена был диагностирован у 3 пациентов с частыми моторными парциальными припадками. На МРТ-изображении при ангиоматозе Штурге — Вебера у 3 пациентов обнаруживались вторичные постгеморрагические изменения в виде обширных зон атрофии коры, патологические сосуды (перивентрикулярные вены) и кальцинаты в форме гипоинтенсивных на T1- и T2-ВИ зон, повторяющих извилины. В одном случае при гемиатрофии, вследствие внутриутробного тромбоза внутренней сонной артерии, определялись резкое уменьшение пораженной гемисферы, обусловленное локальным или диффузным рубцово-атрофическим процессом, асимметрия боковых желудочков за счет расширения арахноидальных пространств на стороне поражения и негомогенность структуры мозга в пораженной гемисфере.

13 детей и подростков, у которых не выявлены структурные изменения по данным МРТ, оперированы после уточнения очага эпилептической активности путем имплантации сфеноидальных, эпи- или субдуральных электродов. Гистологическая оценка показала реактивный глиоз у 7 пациентов; в 5 случаях патологических изменений не выявлено, эктопия нейронов белого вещества обнаружена у 1 пациент.

У 75 (70,1 %) из 107 оперированных с МРТ-признаками структурных изменений достигнут класс I по Engel (прекращение приступов). В группе больных, оперированных без структурных изменений по данным МРТ, гистологические изменения не были обнаружены у 10 (76,9 %). Только у 6 (46,2 %) больных этой группы достигнут класс Engel I.

Сопоставление результатов заключительного гистологического исследования с предварительными данными МРТ (склероз гиппокампа, опухоли, ФКД и др.) не показывало существенных различий. Однако при склерозе гиппокампа и ФКД гистологические данные совпадали чаще. При доброкачественных опухолях предполагаемые по данным МРТ изменения как опухолевые также подтверждались чаще, но без учета гистобиологической структуры новообразования. И реже совпадали гистологические изменения при глиальных рубцовых изменениях извилин мозга.

Обсуждение

По результатам наших исследований среди оперированных детей структурные изменения головного мозга обнаружены у 76,8 %, что объясняется целенаправленным поступлением в клинику после предварительной нейровизуализации, на которой выявлялись структурные изменения. По данным других авторов, структурные изменения при МРТ выявлялись от 72 до 83 % [18, 26, 28]. Выявление структурных изменений, по нашим данным, а также по данным других авторов [2, 3, 6, 7, 18, 28], зависело не только от отбора пациентов, но так же и от качества МРТ-изображений и опыта рентгенолога, и от применения стандартизованного протокола обследования пациентов с эпилепсией, при котором процент

выявляемых морфологических изменений достигает 90 [22].

При оценке результатов лечения оказалось, что у детей и подростков со структурными изменениями, по данным МРТ, в 70,1 % случаев после операции приступы не отмечались (класс Engel I), по крайней мере, в течение 1 года; в группе больных, оперированных без структурных изменений, — по данным нейровизуализации — 46,2 %. У всех этих пациентов была выполнена передняя височная лобэктомия. По нашим данным, результаты операций оказались лучше у детей и подростков с верифицированными структурными изменениями при МРТ. В исследованиях других авторов также указывается на лучшие результаты в группе больных с морфологическими изменениями (в наблюдениях Н. Urbach и соавт., 2004 — 70 % Engel I против 56 %) [28]. На материале наших исследований, который совпадает с опубликованными данными, подавляющее большинство пациентов оперируют при выявлении на МРТ-изображении структурных изменений, которые соответствуют эпилептогенной зоне, требующих в большинстве случаев хирургического лечения.

По нашим данным, в большинстве случаев (26,2 %) среди детей и подростков со структурными изменениями головного мозга выявлялись глиозные рубцы, арахноидальные кисты и кистозно-атрофические изменения. Глиозные рубцы имеют свои МРТ-особенности с фокально расширенным субарахноидальным пространством и гиперинтенсивной атрофичной корой. Вследствие аннулирования интенсивности сигнала от спинномозговой жидкости этот паттерн лучше всего обнаруживается при FLAIR МРТ в коронарных проекциях. Анамнез заболевания подтверждает диагноз рубцовых изменений извилин (менингит, черепно-мозговая травма и др.). Для многих пациентов, у которых были родовые травмы и другие гипоксически-ишемические процессы в раннем детстве, FLAIR МРТ показывает углубление париетально-окципитальных борозд, которые легко поражаются, оставляя педункулярные извилины на длинных стеблях. Для этого состояния Friede и соавт. (1989) (цит. по

А.А. Алиханову, 2009) предложен термин *ul-egyria* [2].

Склероз гиппокампа менее распространен среди детей и редко проявляется до 10 лет [2], хотя у взрослых, оперированных по поводу медикаментозно-резистентной эпилепсии, — одно из самых частых патологических состояний [3, 4]. Склероз гиппокампа у детей часто встречается в ассоциации с мальформациями кортикального развития, такими как ФКД [1, 2, 14]. Такой гистологический диагноз в нашем исследовании был поставлен у 15,9 % пациентов, что объясняется включением в исследование только детей и подростков. По данным публикаций, процент обнаруженных проявлений склероза гиппокампа составляет 30–98 % у взрослых [4, 6, 12, 13, 18, 20, 22, 24, 28], 16,5 % — у детей [2].

Дети и подростки с доброкачественными новообразованиями, у которых первыми и единственными проявлениями заболевания были эпилептические приступы, составляли 13,1 %. По данным А. Hauser (1993), частота опухолей головного мозга, как этиологический фактор развития эпилепсии, во всей популяции составляет 1,5 % (цит. по В.А. Хачатрян и соавт., 2008) [7]. По нашим данным, в большинстве случаев встречались глиомы низкой степени злокачественности и реже — ганглиоглиомы, что не совпадает с данными Н. Urbach и соавт. (2004) и В. Pasquier и соавт. (2002), у которых в большинстве случаев встречались ганглиоглиомы и дизэмбриопластические нейроэпителиальные опухоли [24, 28].

Впервые описанная Тейлором и соавт. в 1971 г. ФКД признается как одна из самых частых причин медикаментозно-резистентной парциальной эпилепсии у детей (цит. по Barkovich et.al., 2001) [9]. В нашей серии ФКД типа баллонных клеток Тэйлора или тип IIb [23] визуализировалась при МРТ у 8 пациентов. На T2-ВИ, FLAIR при ФКД типа баллонных клеток отмечается гиперинтенсивная воронкообразная область в субкортикальном белом веществе. При гистологическом исследовании выявляются диспластические нейроны в коре и прилежащем гипомиелинизированном белом веществе и скопление баллонных клеток в пределах гипомиелинизированного

белого вещества [9, 10, 27]. По опубликованным данным, процент детей с фокальными эпилептическими приступами, у которых выявляется ФКД варьирует от 6 до 22, причем отмечается четкая зависимость этого показателя от технических характеристик используемой техники. При использовании высоко- и сверхвысокопольных томографов с напряженностью магнитного поля 1,5 Тл и выше и 3D-реконструкции число таких больных увеличивается. R. Kuzniecky и соавт. (1997) оценивают частоту ФКД у больных с эпилепсией, являющихся контингентом для хирургического лечения, в диапазоне от 3 до 20 % [20]. А.А. Алиханов и соавт. (2009) для выявления ФКД рекомендуют последовательное использование T2 FSE и режима 3D-FSPGR и FLAIR. В то же время, применение FLAIR ограничено у детей раннего возраста с незавершенной миелинизацией и неочевидной дифференциацией серого и белого вещества [2].

ФКД без баллонных клеток на нашем материале обнаружены при МРТ у 3 пациентов. Патологическое изменение оценивается как ФКД без баллонных клеток, если хирургический препарат содержит диспластические нейроны [28]. При МРТ эти изменения не ограничены серым веществом и имеют фокальное увеличение интенсивности сигнала в белом веществе на FLAIR и T2 [2, 28].

Поражения головного мозга при туберозном склерозе включают в себя субэпендимарные узлы, которые могут кальцифицироваться, и корковые псевдотуморозные образования (туберы) [2]. МРТ (особенно T2 и импульсная последовательность FLAIR) очень хороша в идентификации корковых псевдотуморозных изменений, тогда как при КТ хорошо визуализируются кальцифицированные субэпендимарные узлы с типичной локализацией в стенках боковых желудочков [1, 2].

Большинство каверном в нашем исследовании имели тип II, согласно классификации J.M. Zabramski и соавт. (1994), и легко определялись на T2-взвешенных томограммах [30]. Кавернозные мальформации имеют низкую частоту кровоизлияния, и риск развития эпилепсии составляет 1,5–2,5 % в год. Каверномы

II типа имеют особенности интенсивности сигнала (гетерогенный, гиперинтенсивный «сетчатый» сигнал на T2-ВИ), указывающий на чередование областей кровоизлияния и тромбоза различной давности и периферический гипоинтенсивный сигнал от гемосидерина. Каверномы II типа чаще вызывают приступы вследствие скопления гемосидерина, чем типа III или IV, которые часто являются бессимптомными.

Ангиоматоз Штурге — Вебера, гемиатрофия, энцефалит Расмуссена чаще выявляются при нейрорадиологическом обследовании у детей, и при этом патологическом состоянии применяются гемисферэктомии с хорошими результатами. Энцефалит Расмуссена, ассоциированный с прогрессивной эпилепсией в остром периоде с отеком и набуханием коры головного мозга, относительно редко выявляется при МРТ [2, 11, 28]. Постепенно нарастающие атрофические изменения, которые в большинстве случаев начинаются в височном регионе, являются типичной особенностью течения энцефалита Расмуссена [2]. Прогностически благоприятным при энцефалите Расмуссена является локализация атрофических разрушений в пределах одного полушария. У всех 3 пациентов в нашей серии к моменту обследования выявлялись атрофические изменения коры. По данным Н. Urbach и соавт. (2004), такие изменения выявлялись у 83,4 % (у 5 из 6 пациентов) [28]. Для гемиатрофии и ангиоматоза Штурге — Вебера характерны обширные зоны кистозно-атрофических изменений с резким уменьшением пораженной гемисферы, асимметрией боковых желудочков и неомогенностью структуры мозга в пораженной гемисфере [2].

Оценить зависимость результатов хирургического лечения эпилепсии только от типа структурных изменений головного мозга, по данным интроскопии, сложно, поскольку традиционно при хирургическом лечении эпилепсии резецируется не только эпилептогенная зона (патологически измененная область коры), но и эпилептический очаг, окружающий эту область [19, 29]. По данным многих авторов, результаты хирургического лечения эпилепсии существенно не различаются в различных груп-

пах патологических изменений. Вместе с тем, другие авторы указывают на то, что при ФКД с баллонными клетками отмечаются хорошие результаты (80 % или больше) [15, 24, 27], что объясняется возможностью точной характеристики патологических изменений при ФКД на МРТ-изображении [27], их высокой эпилептогенностью и более легкой возможностью определения иктальной зоны и тем, что при них имеет место геномная разнородность между пораженной и нормальной мозговой тканью [10]. С другой стороны — при рубцовых изменениях извилин чаще отмечались неблагоприятные результаты, что эти авторы объясняют приобретенным характером такого патологического состояния и более обширными структурными изменениями мозга на МРТ-изображении.

Заключение

Обнаружение при МРТ головного мозга структурных изменений позволяет оптимизировать дальнейшее обследование пациента в предоперационном периоде, определить показания к хирургическому лечению, предсказать характер эпилептогенного поражения при симптоматических формах эпилепсии и результаты операции. Точное установление диагноза и локализация эпилептогенного и эпилептического очагов, на основании данных интроскопии и электрофизиологического исследования, является одним из основных условий, определяющих успех хирургического лечения эпилепсии у детей и подростков. Если по данным МРТ не выявляются структурные изменения, и пациентов оперируют на основании результатов электрофизиологического исследования и характера приступов, при гистологическом исследовании патологические изменения часто не выявляются.

БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК

1. Алиханов А.А., Петрухин А.С. *Нейровизуализация при эпилепсии: Пособие.* — М.: ЛЕНОМ, 2001. — 240 с.
2. Алиханов А.А. *Визуализация эпилептогенных поражений мозга у детей.* — М.: Издательский дом Видар-М, 2009. — 272 с.
3. Трофимова Т.Н., Ананьева Н.И., Назинкина Ю.В., Карпенко А.К., Халиков А.Д. *Нейрорадиология.* — СПб.: Издательский дом СПбМАПО, 2005. — 288 с.

4. Базилевич С.Н. Эпилепсия и склероз гиппокампа: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. — СПб., 2001. — 24 с.
5. Рябуха Н.П., Берснев В.П. Многоочаговая эпилепсия: (этиопатогенез, клиника, диагностика и хирургическое лечение). — СПб.: ФГУ «РНХИ им. проф. А.Л. Поленова Росмедтехнологий», 2009. — 216 с.
6. Холин А.В. Магнитно-резонансная томография при заболеваниях центральной нервной системы. — СПб.: Гиппократ, 2007. — 256 с.
7. Хачатрян В.А., Берснев В.П., Шершевер А.С. и др. Диагностика и лечение прогредиентных форм эпилепсии. — СПб.: Десятка, 2008. — 264 с.
8. Яцук С.Л., Повереннова И.Е. и др. Хирургическое лечение генерализованной эпилепсии. — СПб.: ФГУ «РНХИ им. проф. А.Л. Поленова Росмедтехнологий», 2008. — 368 с.
9. Barkovich A.J., Kuzniecky R.I., Jackson G.D. et al. Classification system for malformations of cortical development: update 2001 // *Neurology*. — 2001. — Vol. 57. — P. 2168–2178.
10. Becker A.J., Urbach H., Scheffler B. et al. Focal cortical dysplasia of Taylor's balloon cell type: Mutational analysis of the TSC1 gene indicates a pathogenic relationship to tuberous sclerosis // *Ann Neurol*. — 2002. — Vol. 52. — P. 29–37.
11. Bien C.G., Urbach H., Deckert M. et al. Diagnosis and staging of Rasmussen's encephalitis by serial MRI and histopathology // *Neurology*. — 2002. — Vol. 58. — P. 250–257.
12. Bronen R.A., Fulbright R.K., King D. et al. Qualitative MR imaging of refractory temporal lobe epilepsy requiring surgery: correlation with pathology and seizure outcome after surgery // *Am. J. Roentgenol*. — 1997. — Vol. 169. — P. 875–882.
13. Brooks B.S., King D.W., Gammal T. et al. MR imaging in patients with intractable complex partial seizures // *Am. J. Neuroradiol*. — 1990. — Vol. 11. — P. 93–99.
14. Chapman K., Wyllie E., Naim I. et al. Seizure outcome after epilepsy surgery in patients with normal preoperative MRI // *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry*. — 2005. — Vol. 76. — P. 710–713.
15. Colombo N., Tassi L., Galli C. et al. Focal cortical dysplasias: MR imaging, histopathologic, and clinical correlations in surgically treated patients with epilepsy // *Am. J. Neuroradiol*. — 2003. — Vol. 24. — P. 724–733.
16. Engel J., Jr, Ness P.C., van, Rasmussen T.B., Ojemann L.M. Outcome with respect to epileptic seizures // *Surgical Treatment of the Epilepsies* / Ed. by J. Engel, Jr. — New York: Raven Press, 1993. — P. 609–621.
17. Eriksson S., Malmgren K., Rydenhag B. et al. Surgical treatment of epilepsy — clinical, radiological and histopathological findings in 139 children and adults // *Acta Neurol. Scand*. — 1999. — Vol. 99. — P. 8–15.
18. Hui A.C., Lam J.M., Chan Y.L. et al. Role of magnetic resonance imaging for preoperative evaluation of patients with refractory epilepsy // *Hong Kong Med. J.* — 2003. — Vol. 9. — P. 20–24.
19. Kral T., Clusmann H., Urbach H. et al. Preoperative evaluation for epilepsy surgery (Bonn algorithm) // *Zbl. Neurochir*. — 2002. — Vol. 63. — P. 106–110.
20. Kuzniecky R.I., Bilir E., Gilliam F. et al. Multimodality MRI in mesial temporal sclerosis: relative sensitivity and specificity // *Neurology*. — 1997. — Vol. 49. — P. 774–778.
21. Luyken C., Blümcke I., Fimmers R. et al. The spectrum of long-term epilepsy associated tumors: long-term seizure and tumor outcome and neurosurgical aspects // *Epilepsia*. — 2003. — Vol. 44. — P. 822–830.
22. Oertzen J., von, Urbach H., Jungblut S. et al. Standard MRI is inadequate for patients with refractory focal epilepsy // *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry*. — 2002. — Vol. 73. — P. 643–647.
23. Palmieri A., Lüders H. Classification issues in malformations caused by abnormalities of cortical development // *Neurosurg. Clin. N. Am.* — 2002. — Vol. 13. — P. 1–16.
24. Pasquier B., Peoc'H. M., Fabre-Boquentin B. et al. Surgical pathology of drug-resistant partial epilepsy: A 10-year-experience with a series of 327 consecutive patients // *Epileptic Disord*. — 2002. — Vol. 4. — P. 99–119.
25. Rosenow F., Lüders H. Presurgical evaluation of epilepsy // *Brain*. — 2001. — Vol. 124. — P. 1683–1700.
26. Siegel A.M., Jobst B.C., Thadani V.M. et al. Medically intractable localization-related epilepsy with normal MRI: presurgical evaluation and surgical outcome in 43 patients // *Epilepsia*. — 2001. — Vol. 42. — P. 883–888.
27. Urbach H., Scheffler B., Heinrichsmeier T. et al. Focal cortical dysplasia of Taylor's balloon cell type: a clinicopathological entity with characteristic neuroimaging and histopathological features, and favorable postsurgical outcome // *Epilepsia*. — 2002. — Vol. 43. — P. 33–40.
28. Urbach H., Hattingen J., Oertzen J., von et al. MR Imaging in the Presurgical Workup of Patients with Drug-Resistant Epilepsy // *American Journal of Neuroradiology*. — 2004. — Vol. 25. — P. 919–926.
29. Wellmer J., Oertzen J., von, Schaller C. et al. Grid electrode localization based on digital photography and 3D-MRI: a method for routine application // *Epilepsia*. — 2002. — Vol. 43. — p. 1543–1550.
30. Zabramski J.M., Wascher T.M., Spetzler R.F. et al. The natural history of familial cavernous malformations: results of an ongoing study // *J. Neurosurg*. — 1994. — Vol. 80. — P. 422–432.

© О.П. Ковтун, К.С. Невмержицкая, 2011

КЛИНИЧЕСКИ ИЗОЛИРОВАННЫЙ СИНДРОМ У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ: КЛИНИКО-ИНСТРУМЕНТАЛЬНАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА И ВОЗМОЖНЫЕ ИСХОДЫ

О.П. Ковтун, К.С. Невмержицкая

Уральская государственная медицинская академия Минздравсоцразвития России, Екатеринбург, Россия

Проанализированы результаты длительного наблюдения за 60 больными с демиелинизирующими заболеваниями нервной системы с ранним дебютом. Представлена клиническая характеристика первого эпизода демиелинизации (клинически изолированного синдрома) с оценкой тяжести выявленных нарушений по шкале Куртцке. Отражены данные нейровизуализации на момент начала заболевания. Выявлено, что у 38,3 % детей после клинически изолированного синдрома подтверждается диагноз «рассеянный склероз», у остальных пациентов, даже при длительном течении заболевания, отсутствуют критерии диссеминации очагов поражения нервной системы в пространстве и во времени.

Ключевые слова: дети, клинически изолированный синдром, магнитно-резонансная томография, рассеянный склероз.

The authors have analyzed the results of the long-term monitoring of 60 patients with demyelinating diseases of the central nervous system with the early onset of the disease. This article demonstrates the clinical features of the first demyelinating stage (a clinically isolated syndrome) with the severity estimation of the identified neurological signs by means of the Kurtzke Scale. The data of the neurological imaging for the moment of the disease onset have been described. It was found out, that for 38,3 % of the children with the clinically isolated syndrome, the diagnosis of disseminated/multiple sclerosis was confirmed, while the other children even during the long-term treatment have not displayed the criteria of disseminating the central nervous system lesion focuses in terms of time and space, which is specific for multiple sclerosis.

Key words: children, clinically isolated syndrome, Magnetic Resonance Imaging, disseminated/multiple sclerosis.

В связи с прогрессирующим течением, вариабельностью клинических проявлений, ограниченными возможностями патогенетического лечения среди демиелинизирующих заболеваний нервной системы с аутоиммунным механизмом воспаления одним из наиболее актуальных в детстве является рассеянный склероз (РС) [3]. В настоящее время накоплен определенный опыт в наблюдении за детьми с РС, позволяющий выделить его возрастные особенности [1, 2, 8]. Однако недостаточно данных, которые позволяют прогнозировать исход заболевания после первого эпизода демиелинизации. Ранний дебют РС встречается у 3–5 % больных. Первый клинический эпизод неврологической дисфункции, связанный с воспалительной демиелинизацией (при исключении других причин), не сопровождающийся нарушением сознания или поведения, называется клинически изолированным синдромом

(КИС) [4]. Наиболее частыми проявлениями КИС являются невриты зрительного нерва, поперечный миелит, ствольные, мозжечковые и полушарные симптомы. Выявлено, что в течение двух лет после первого демиелинизирующего эпизода у 25 % детей подтверждается диагноз «рассеянный склероз», еще у 20 % он устанавливается позднее [8].

Цель исследования — оценить особенности анамнеза жизни, характер и степень поражения нервной системы у детей и подростков с КИС, проанализировать течение заболевания.

Материалы и методы

Представлены результаты катамнестического наблюдения за 60 пациентами, до 17 лет перенесшими эпизод острой демиелинизации, соответствующий критериям клинически изолированного синдрома (Krupp, 2007) [4]. Среди наблюдаемых были 40 девочек (66,7 %)

и 20 мальчиков (33,3 %), соотношение по полу оставило 3:1 соответственно. Всем детям проводилось исследование неврологического статуса с использованием шкал Куртцке (1983): Шкалы повреждения функциональных систем (Functional System Scales, FS) и Расширенной шкалы инвалидизации (Expanded Disability Status Scale, EDSS). Инструментальное обследование включало проведение магнитно-резонансной томографии (МРТ) головного и (или) спинного мозга в режимах T1, T2, FLAIR. При наличии показаний использовалось введение парамагнитных контрастирующих веществ на основе гадолиния (омнискан) для определения степени активности очагов демиелинизации. Длительность наблюдения за пациентами составила от 6 мес до 12 лет, что позволило оценить исходы заболевания. Диагноз «рассеянный склероз» устанавливался с использованием критериев (Poser, 1983; McDonald, 2001, 2005) [6, 7]. Детей с достоверным РС включали в группу 1. В группу 2 вошли пациенты с другими демиелинизирующими заболеваниями (ДЗ), по характеристикам течения и поражения нервной системы не соответствующими вышеуказанным критериям.

Результаты исследования и их обсуждение

По данным анамнеза жизни, большинство детей родились и выросли в Свердловской области (81,7 %). Генеалогические данные у основной массы больных не указывали на случаи ДЗ в семье, и лишь у одного пациента с рассеянным склерозом болел родственник второй степени родства. У трети обследуемых (33,3 %) имелись осложнения в течении перинатального периода. Под наблюдением невролога до эпизода демиелинизации находились 30 % пациентов, в основном по поводу перинатального поражения нервной системы и его последствий. Из анамнеза установлено, что половина наблюдаемых больных переносили детские инфекции (53,3 %), все дети болели ветряной оспой, 25 % детей — краснухой, двое — скарлатиной, и по одному случаю — коклюшем и корью. Каждый пятый пациент (20 %) отнесен к категории «часто болеющих детей». Сопут-

ствующие соматические заболевания имелись у 38,3 %, среди них доминировали заболевания желудочно-кишечного тракта (52,2 %) и аллергии (26,1 %).

Средний возраст на момент возникновения клинически изолированного синдрома составил $(11,13 \pm 2,7)$ года. У 45 % пациентов заболевание развивалось в период от 8 до 12 лет, у 41,6 % обследованных — с 13 до 17 лет, а у трех детей — в раннем возрасте, до 3 лет. Наличие факторов, провоцирующих дебют, выявлено у 48,3 % наблюдаемых детей, среди которых острые инфекции — у 82,8 %, из них в основном респираторно-вирусные — у 83,3 %. Только пять больных (17,2 %) связывали дебют заболевания со стрессорным фактором.

Клиническое обследование детей с КИС показало, что моносимптомный дебют преобладал над полисимптомным (80 % против 20 %; $p < 0,05$). При моносимптомном начале заболевания ведущее место занимала картина одностороннего или двустороннего поражения зрительного нерва в виде неврита (58,3 %). Реже первыми регистрировались признаки вовлечения в процесс пирамидных путей (14,6 %), мозжечковые расстройства (12,5 %), симптомы поражения тройничного и лицевого нервов (10,4 %), нарушения чувствительности (4,2 %). Группу с моноочаговым дебютом составляли в основном больные с легкой или среднетяжелой степенью выявленных неврологических нарушений со средним баллом по EDSS = $2,9 \pm 0,96$ и суммой баллов по FS = $2,75 \pm 0,96$. На величину этих показателей оказал влияние главным образом суммарный балл выраженности зрительных расстройств при невритах зрительного нерва (FS1 = $3,59 \pm 1,14$).

При полисимптомном КИС регистрировались разнообразные сочетания поражения проводников нервной системы, при этом у трети детей (33,3 %) наблюдалось вовлечение трех и более систем. Это отразилось на показателях тяжести состояния больных данной группы — средний показатель EDSS составил $3,58 \pm 1,19$, суммарный балл по FS = $6,25 \pm 2,33$. Распределение выраженности симптомов по шкалам FS у пациентов с полиочаговым дебютом представлено в табл. 1.

Таблица 1

Данные оценки неврологического статуса у детей с моносимптомным и полисимптомным КИС		
Исследуемый параметр	Моносимптомный КИС	Полисимптомный КИС
FS1 (поражение зрительного нерва)	3,59 ± 1,14	3,5 ± 1,5
FS2 (поражение черепных нервов, кроме II пары)	1,83 ± 0,28	2,2 ± 0,64
FS3 (симптомы поражения пирамидного тракта)	2,36 ± 0,47	3,0 ± 0,67
FS4 (координаторные нарушения)	2,0 ± 0,33	2,33 ± 0,78
FS5 (чувствительные расстройства)	2,5 ± 0,5	2,0
FS6 (нарушение функции тазовых органов)	—	1,2 ± 0,32
Суммарный балл по шкале FS	2,75 ± 0,96	6,25 ± 2,33
Показатель инвалидизации по шкале EDSS	2,9 ± 0,96	3,58 ± 1,19

По результатам нейровизуализации с помощью магнитно-резонансной томографии выявлены следующие данные. У 67,9 % обследованных определялись единичные или множественные гиперинтенсивные на T2-изображениях очаги с преимущественной локализацией в перивентрикулярных областях (58,3 %). Реже фокальные изменения обнаруживались в субкортикальных зонах (36,1 %), стволе головного мозга (36,1 %), мозжечке (33,3 %), мозолистом теле (30,5 %), спинном мозге (11,1 %). При контрастировании у четверых больных выявлялись признаки активного аутоиммунного воспаления в виде 2–6 очагов, накапливающих контрастирующее вещество. У каждого третьего пациента картина МРТ не имела отклонений (32,1 %).

Результаты длительного динамического наблюдения за детьми и подростками с КИС показали, что после первого эпизода демиелинизации у 38,3 % из них подтверждается диагноз «рассеянный склероз», т. е. у них формируется полиочаговое поражение нервной системы с клиническими и (или) инструментальными данными, как минимум, двух обострений. При этом у трети всех наблюдаемых РС регистрируется в течение двух лет после КИС. Важно подчеркнуть, что у 13 больных диагноз подтвердился в течение первых 6 мес. Мы установили, что у 61,7 % пациентов первый эпизод демиелинизации не был в последующем связан с

развитием РС и в большинстве случаев (81,1 %) оставался монофазным. Эту группу составили дети с единственным эпизодом ретробульбарного неврита (69,2 %), с поперечным миелитом (19,2 %), мозжечковым синдромом (7,7 %), глазодвигательными расстройствами (3,8 %). У части пациентов (18,9 %) при моноочаговой клинической картине имелись признаки диссеминации поражения во времени. К ним относились дети с рецидивирующими невритами зрительного нерва.

Результаты сравнения данных больных с рассеянным склерозом (группа 1) и другими демиелинизирующими заболеваниями (группа 2) представлены в табл. 2. Ретроспективная оценка данных анамнеза жизни не выявила достоверных различий между группами. Они были сопоставимы и по половому распределению, и возрасту дебюта с наибольшей выявляемостью инициальных симптомов от 8 до 15 лет. Соотношение в обеих группах моноочагового и полиочагового симптомокомплексов поражения нервной системы было подобно таковому в генеральной выборке. Установлено, что дебют с расстройств координации и чувствительности чаще встречался у детей с наличием критериев достоверного РС, а у большинства больных с картиной неврита зрительного нерва этот диагноз не подтверждается. Некоторые различия определялись и по данным нейровизуализации.

Таблица 2

Сравнительные характеристики у детей с рассеянным склерозом и другими демиелинизирующими заболеваниями нервной системы по данным анамнеза жизни, клинической картине дебюта и нейровизуализации		
Признак	Группа 1 (n = 23), % (абс.)	Группа 2 (n = 37), % (абс.)
Девочки	60,9(14)	70,3 (26)
Мальчики	39,1 (9)	29,7 (11)
Отягощенный перинатальный период	39,1 (9)	29,7 (11)
Наблюдение неврологом до КИС	21,7 (5)	35,1(13)
Переносившие детские инфекционные заболевания	47,8 (11)	56,8 (21)
Часто болеющие дети	26,1 (6)	16,2 (6)
Наличие соматической патологии	47,8 (11)	32,4 (12)
Возраст дебюта, лет:	12,22 (+/-2,14)	10,46 (+/-2,8)
До 3	4,3 (1)	5,4 (2)
4–7	–	13,5 (5)
8–12	47,8 (11)	43,2 (16)
13–15	39,1 (9)	37,8 (14)
16–17	8,7 (2)	–
Моносимптомный дебют	69,6 (16)	86,5 (32)
Оптический неврит*	25 (4)	75 (24)
Стволовые нарушения (поражение ЧН)	12,5 (2)	9,4 (3)
Двигательные нарушения	25 (4)	9,4 (3)
Мозжечковые нарушения*	25 (4)	6,25 (2)
Чувствительные нарушения*	12,5 (2)	–
Полисимптомный дебют	30,4 (7)	13,5 (5)
Нормальная МР-картина*	4,5 (1)	53,3 (16)
Соответствие МР-критериям диссеминации в пространстве*	36,4 (8)	–
Перивентрикулярные очаги*	72,7 (16)	35,7 (5)
Субкортикальные очаги	45,5 (10)	21,4 (3)
Стволовые очаги*	50 (11)	14,3 (2)
Очаги в мозжечке*	45,5 (10)	14,3 (2)
Очаги в мозолистом теле	36,4 (8)	21,4 (3)
Очаги в спинном мозге	9 (2)	14,3 (2)

*Признаки, по которым группы отличались с $p < 0,05$.

Так, у половины больных группы 2 (53,3 %) не было изменений на МР-томограммах головного и спинного мозга, тогда как только у одного пациента с РС картина МРТ описывалась как вариант нормы. Очаги, регистрируемые в дебюте у детей 1-й группы, в двух случаях соответствовали критериям высокой специфичности KIDMUS [5], а в четырех случаях накапливали контрастирующее вещество. У одного пациента визуализировались характерные для детского возраста «гигантские» очаги. Только у больных с РС уже в дебюте МРТ-картина соответствовала критериям диссеминации в пространстве по Barkhof (1997). По локализации среди детей 1-й группы достоверно чаще выявлялись перивентрикулярные, стволовые и инфратенториальные очаги.

Выводы

1. Проведенное исследование показало, что для детей и подростков с КИС характерно наличие в анамнезе соматических и инфекционных заболеваний. У трети пациентов до развития заболевания имелись резидуальные неврологические симптомы. Семейные случаи демиелинизирующих заболеваний среди наблюдаемых больных в основном не встречаются. В исследуемой популяции преобладали девочки.

2. Дебют заболевания приходится на возраст ($11,13 \pm 2,7$) года. Наиболее часто встречается моноочаговый КИС в виде неврита зрительного нерва, двигательных и мозжечковых нарушений. Данные нейровизуализации уже на ранних этапах отражают типичную картину для рассеянного склероза, тогда как у пациентов с демиелинизирующими заболеваниями она чаще остается неизменной.

3. Из 60 наблюдаемых больных у 38,3 % после КИС формируется рассеянный склероз. Остальные пациенты нуждаются в тщательном динамическом наблюдении для выявления соответствия критериям рассеянного склероза или пересмотра диагноза.

БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК

1. Быкова О.В., Маслова О.И., Гусева М.Р. и др. Рассеянный склероз у детей и подростков: история изучения проблемы и современный опыт иммуномодулирующего лечения // Журн. неврол. и психиат. — 2004. — №4. — С. 4–10.
2. Гусева В.И., Чухловина М.Л. Рассеянный склероз. — СПб.: Фолиант, 2003. — 173 с.
3. Рассеянный склероз и другие демиелинизирующие заболевания / Под ред. Е.И. Гусева, И.А. Завалишина, А.Н. Бойко. — М: Миклош, 2004. — 528 с.
4. Krupp L.B., Banwell B., Tenenbaum S. Consensus definitions proposed for pediatric multiple sclerosis and related disorders // *Neurology*. — 2007. — Vol. 68. — P. 7–12.
5. Mikaeloff Y., Adamsbaum C., Husson B. et al. MRI prognostic factors for relapse after acute CNS inflammatory demyelination in childhood // *Brain*. — 2004. — Vol. 127. — P. 1942–1947.
6. Polman C.H., Reingold S.C., Edan G. et al. Diagnostic criteria for multiple sclerosis: 2005 revisions to the «McDonald Criteria» // *Ann. Neurol.* — 2005. — Vol. 58. — P. 840–846.
7. Poser C.M., Paty D.W., Scheinberg L. et al. New diagnostic criteria for multiple sclerosis: guidelines for research protocols // *Ann. Neurol.* — 1983. — Vol. 13. — P. 227–231.
8. Yeh E.A., Chitnis T., Krupp L. et al. Pediatric multiple sclerosis // *Nat. Rev. Neurol.* — 2009. — Vol. 5. — P. 621–631.

© Коллектив авторов, 2011

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ РЕЦИДИВИРУЮЩЕГО МЕНИНГИТА НА ФОНЕ АНОМАЛИЙ РАЗВИТИЯ ГОЛОВНОГО И СПИННОГО МОЗГА

Н.В. Скрипченко, Т.В. Безуглая, Е.С. Егорова, В.В. Катков

ФГУ «НИИ детских инфекций ФМБА России», Санкт-Петербург, Россия

ГУ Республиканская инфекционная больница Республики Коми, Сыктывкар, Россия

Представлен клинический случай рецидивирующего менингита на фоне аномалий развития головного и спинного мозга у ребенка 13 лет. Доказана роль пороков развития головного мозга в развитии рецидивирующего течения заболевания.

Ключевые слова: *дети, врожденные пороки, менингит.*

The authors have described a clinical case of recurrent meningitis at the 13-year-old child with encephalon and spinal cord abnormalities. They have confirmed the role of encephalon abnormalities in the development of the recurrent meningitis.

Key words: *children, congenital abnormalities, meningitis.*

Аномалии развития головного мозга являются наиболее частой причиной неврологической инвалидности детей. «Поломки» нейронтонетического процесса в большинстве своем являются многофакторным патологическим состоянием эмбрионального периода [2]. Их моногенное наследование наблюдается не более чем в 1 % случаев. Большая часть врожденных пороков нервной системы формируются под воздействием повреждающих агентов в критические периоды эмбрионального развития органов и систем, причем характер, вид порока зависит не от природы повреждающего агента (мутантный ген, химические мутагены, ионизирующая радиация, вирусы), а от возраста эмбриона [1, 5]. Пороки развития черепа могут проявляться в несоответствии размера черепа и объема мозга и наличии внешних уродств; а также в неполном смыкании костей черепа и позвоночного канала с формированием дефектов, через которые может выпячиваться содержимое черепа и позвоночного канала (мозговые и спинномозговые грыжи); в деформации черепа, приводящей к сдавлению важных мозговых структур (платибазия, базиллярная импрессия). Описываемые нарушения проявляются симптомами поражения нервной системы и во многом зависят от локализации поражения мозга, хотя в целом симптоматика аномалий четко выражена [4–6].

В развитии инфекционных болезней нервной системы, кроме тропизма микроорганизмов, важную роль играют изменения проницаемости стенки сосудов, состояние оболочек головного и спинного мозга, особенности иммунобиологических защитных свойств организма. Благодаря защитным силам организма поражения нейронов часто оказываются обратимыми. Однако в ряде случаев, особенно у детей с пороками развития нервной системы, перенесших родовую травму, даже легкая травма или нейроинфекционное заболевание может иметь не обычное, а порой даже ремиттирующее или прогрессивное течение, обостряя резидуальные явления [3].

Приводим клинический случай рецидивирующего менингита на фоне аномалии развития головного мозга.

Больной Б., 13 лет, был госпитализирован в стационар г. Сыктывкара в 1-е сутки заболевания с жалобами на тошноту, рвоту, головную боль, светобоязнь, фебрильную лихорадку, яркую гиперемию и припухлость век правого глаза.

Из анамнеза жизни известно: ребенок от 2-й беременности на фоне анемии. Роды I, срочные, обвитие пуповины вокруг шеи 1 раз нетугое. По Апгар 8/9 баллов. Профилактические прививки: АКДС RV2; полиомиелит RV2; корь + паротит RV1; БЦЖ. Лекарственной непереносимости нет. Операций не было.

До 1 года развивался соответственно возрасту, наблюдался с двигательными нарушениями по спастическому типу у невролога. В 2 года лечился по поводу острого гнойного щечного лимфоденита справа. В 3 года с жалобами на головную боль, тошноту, отказ от еды поступил в РИБ с диагнозом «острый гнойный менингоэнцефалит»; далее реабилитировался в неврологическом отделении РДБ с диагнозом «левосторонний спастический гемипарез, гидроцефальный синдром, задержка речевого развития». В мае 2002 г. — повторный менингоэнцефалит. Осмотрен иммунологом, назначено обследование (без патологических изменений). Окулист диагностировал частичную атрофию зрительного нерва слева, назначено лечение. В 2004 г. — острый серозный верхнечелюстной лимфаденит слева. В сентябре 2009 г. — третий эпизод менингоэнцефалита, последствия тромбоза пещеристого синуса (МРТ с контрастированием от 08.09.2009 г — жидкостное образование в области пещеристого синуса), тогда же выявлены кистозно-глиозные изменения медиальных отделов височной доли справа (КТ головного мозга и придаточных пазух носа от 17.09.2009 г. и от 04.10). По рентгенограммам груднопоясничного отдела позвоночника от 19.10.2009 г. диагностирован правосторонний сколиоз I степени, дизонтогенез пояснично-крестцового отдела позвоночника, spina bifida SI. Регулярно обследуется и лечится в нейрохирургическом отделении РДБ (последний курс лечения проведен в ноябре 2010).

При поступлении состояние тяжелое. Вялый, заторможен. Расходящееся косоглазие. Выраженная ригидность затылочных мышц. Субфебрилитет. Светобоязнь. Аппетит отсутствует. Кожа бледная, чистая; яркая гиперемия и припухлость век правого глаза.

В клиническом анализе крови при поступлении: Hb — 152 г/л; тр. 350×10^9 /л; л. 32×10^9 /л; п. 25 %; лимфоцитопения (7 %); токсическая зернистость нейтрофилов (+); СОЭ (16 мм/ч).

Анализ спинномозговой жидкости: цвет белый; мутная; белок 0,62 г/л. Цитоз 1900 клеток в 1 мкл. Нейтрофилы 60%, лимф. 40 %; обнаружены грамотрицательные кокки.

Получал лечение: антибактериальная терапия — Фортум 3 г/сут + пенициллин 300 тыс. ед/кг в сутки; гормональная терапия (дексон 0,5 мг/кг в сутки); антикоагулянтная терапия (гепарин); симптоматическая терапия.

На фоне проводимого лечения имело место улучшение состояния. Состояние тяжелое. В сознании. Ригидность затылочных мышц менее выражена. Периферических отеков нет. Температура тела в пределах нормы. Аппетит несколько снижен.

При КТ в сагитальной проекции: в области крыши решетчатого лабиринта справа определяется дефект — менингоцеле.

Осмотр нейрохирурга: сложный дефект основания черепа врожденного генеза. Рекомендована реконструктивная операция с применением трансплантатов.

Вывод

Данный случай свидетельствует о том, что рецидивирующее течение нейроинфекций может свидетельствовать о наличии аномалий строения головного мозга и черепа. При повторных менингитах следует проводить нейровизуализационное исследование головного мозга для исключения нарушений развития ЦНС.

БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК

1. Алиханов А.А. Нейрорадиологическая модель различных вариантов нарушения нейронной миграции // Журн. неврол. и психиатр. — 2004. — № 10. — С. 81–85.
2. Бочков Н.П. Вклад генетики в медицину // Журн. неврол. и психиатр. — 2002. — № 2. — С. 3–15.
3. Елманова Т.В. Врожденные аномалии головного и спинного мозга: клинико-диагностический аспект // Диагностика и лечение. — 2010. — № 7. — С. 22–36.
4. Сорокина М.Н., Иванова В.В., Скрипченко Н.В. Бактериальные гнойные менингиты у детей. — М.: Медицина, 2003. — 376 с.
5. Шестова Е.П., Евтушенко С.К., Соловьева Е.М. Аномалии головного мозга (миграционные нарушения) у детей: клинико-радиологические проявления // Межд. неврол. журн. — 2005. — № 4. — С. 13–16.
6. Gordon N. Epilepsy and Disorders of Neuronal Migration. I Introduction // Developmental Medicine and Child Neurology. — 1996. — Vol. 38. — P. 1053–1057.

© М.Ю. Фомина, О.И. Павлова, 2011

КЛИНИКО-ЭЛЕКТРОФИЗИОЛОГИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА И ОСОБЕННОСТИ НАБЛЮДЕНИЯ И ЛЕЧЕНИЯ ПАЦИЕНТОВ С ПАРОКСИЗМАЛЬНЫМИ РАССТРОЙСТВАМИ В УСЛОВИЯХ АМБУЛАТОРНО-ПОЛИКЛИНИЧЕСКОГО ОТДЕЛЕНИЯ

М.Ю. Фомина, О.И. Павлова

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

В Санкт-Петербургской государственной педиатрической медицинской академии с января 2009 г. по июль 2011 г. обследованы 1286 пациентов в возрасте от 1 мес до 18 лет. Обследование проводилось неврологом-эпилептологом амбулаторно-поликлинического отделения, специалистами отделения функциональной, лабораторной и лучевой диагностики. Пароксизмальные расстройства и выявленные изменения при электроэнцефалографии послужили поводом для обращения за консультативной помощью 425 человек (33 %). Жалобы на отставание в психомоторном и речевом развитии, нарушения сна, изменение поведения, головную боль, дорсалгию, головокружение, тики, энурез, реже — на прогрессирующие моторные, зрительные или когнитивные расстройства зарегистрированы у 726 человек (56,5 %). 79 (6,2 %) пациентов обследованы в связи с закрытой черепно-мозговой травмой. В структуре пароксизмальных нарушений эпилептические пароксизмы составили в нашем исследовании 51,2 %. Доминировали парциальные симптоматические эпилепсии с лобной и височной локализацией очага. Среди неэпилептических приступов наиболее часто регистрировались синкопальные состояния, парасомнии и аффективно-респираторные приступы.

Ключевые слова: дети, пароксизмальные расстройства, эпилепсия, фебрильные судороги.

1286 patients at the age of 1 month to 18 y.o. were examined at St. Petersburg State Pediatric Medical Academy since January 2009 to July 2011. The examination was conducted by the neurologist-epileptologist and by the specialists of the functional, laboratory and radiologic diagnostics. The paroxysmal disorders and the changes, identified by means of electroencephalography stipulated 425 patients (33 %) to address for the consulting services. 726 patients (56,5 %) complained at retarding in psychomotor and speech development, sleeping disorders, behavior changes, headaches, dorsalgia, dizziness, tics, enuresis, less often — at the progressing motor, visual and cognitive disorders. 79 patients (6,2 %) were examined in connection with the closed craniocerebral injury. In the structure of paroxysmal disorders in our study the epileptic paroxysms made 51,2 %. Among them the domineering ones were partial symptomatic epilepsies with the frontal lobe and temporal location focuses. Among the non-epileptic attacks the most frequently registered were syncopal conditions, parasomnia and affective-respiratory attacks.

Key words: children, paroxysmal disorders, epilepsy, febrile convulsions.

Введение

Актуальность изучения пароксизмальных расстройств обусловлено высокой частотой и сложностью дифференциальной диагностики этих состояний у детей. Эпилептические и неэпилептические пароксизмы являются одной из наиболее частых причин обращения за неврологической помощью пациентов данной возрастной группы. Частота эпилепсии в популяции достигает 0,5–0,75 %, а среди детей — до 1 %. У 75 % заболевание дебютирует в детском и подростковом возрасте и является одним из основных патологических состояний в педиатрической неврологии [1]. Ранняя диагности-

ка и выработка правильной терапевтической тактики определяют исход и позволяют оптимизировать темпы психомоторного развития, улучшить качество жизни пациентов, их социальную адаптацию, снизить уровень инвалидизации. Амбулаторно-поликлиническая служба позволяет обеспечить обследование, диспансерное наблюдение и, при необходимости, коррекцию антиэпилептической терапии у больных данной категории [2, 3].

Материалы и методы исследования

В амбулаторно-поликлиническом отделении Санкт-Петербургской государственной

Таблица 1

Структура основных нозологических форм обследованных больных		
Нозологическая форма	N	%
Неврозы и неврозоподобные состояния	304	23,6
Перинатальное поражение ЦНС, задержка психомоторного развития	232	18,0
Детский церебральный паралич	43	3,3
Синдром вегетативной дистонии	83	6,5
Закрытая черепно-мозговая травма:	79	6,2
— сотрясение головного мозга	77	
— ушиб головного мозга	2	
Заболевания периферической нервной системы:	32	2,5
— травматические	13	
— вертеброгенные компрессионные синдромы	19	
Наследственно-дегенеративные заболевания, из них:	11	0,86
1. Нервно-мышечные заболевания:	8	0,62
— врожденные структурные миопатии	3	0,23
— прогрессирующая мышечная дистрофия	1	0,08
— детская спинальная амиотрофия	2	0,16
— наследственная мотосенсорная полинейропатия	2	0,16
2. параплегия Штрюмпеля	1	0,08
3. факоматозы:	2	0,16
— нейрофиброматоз Реклингаузена	1	0,08
— энцефалотригеминальный ангиоматоз Штурге — Вебера	1	0,08
Пороки развития ЦНС	18	1,4
Демиелинизирующие заболевания ЦНС	2	0,16
Опухоли ЦНС	1	0,08

педиатрической медицинской академии с января 2009 г. по июль 2011 г. нами обследованы 1286 пациентов. Следует отметить, что 799 (62 %) из них обратились за консультативной помощью самостоятельно, 487 — по направлению страховых медицинских компаний. Возраст пациентов, обратившихся в амбулаторно-поликлиническое отделение, — от 1 мес до 18 лет. Обследование проводилось неврологом-эпилептологом, специалистами отделения функциональной, лабораторной и лучевой диагностики и включало в себя сбор анамнеза, изучение неврологического статуса, проведение электроэнцефалографии, по показаниям — видео-ЭЭГ-мониторинга, нейровизуализацию (нейросонографию, КТ и МРТ головного мозга), лабораторное обследование.

Результаты исследования и их обсуждение

Из 1286 пациентов по поводу пароксизмальных расстройств и выявленных эпилептиформных изменений при электроэнцефалографии обследованы 425 человек (33 %). Причиной для обращения к неврологу 726 (56,5 %) детей послужили жалобы на отставание в психомоторном и речевом развитии, нарушения сна, изменение поведения, головную боль, дорсалгию, головокружение, тики, энурез, реже — прогрессирующие моторные, зрительные или когнитивные расстройства. 79 (6,2 %) пациентов обратились за помощью в связи с закрытой черепно-мозговой травмой. Не имели жалоб и осмотрены в соответствии с планом диспансерного наблюдения 56 детей

Таблица 2

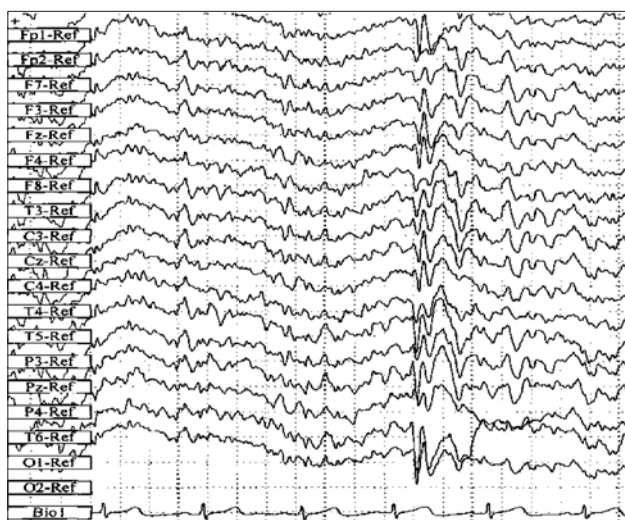
Формы эпилепсии		
Формы эпилепсии	N	%
Локализационно-обусловленные формы эпилепсии	114	68,3
Идиопатические эпилепсии:		
Роландическая эпилепсия	2	1,8
Симптоматические эпилепсии:	112	67,7
— лобная	58	34,7
— височная	51	31,7
— затылочная	1	0,6
Генерализованные формы эпилепсии	21	12,5
1. Идиопатические эпилепсии, из них:	16	5,3
— доброкачественная эпилепсия младенчества	2	1,2
— детская абсансная эпилепсия	8	4,7
— ювенильная миоклоническая эпилепсия	4	2,4
— эпилепсия с генерализованными судорожными приступами пробуждения	2	1,2
2. Симптоматические эпилепсии:	5	2,4
— синдром Веста	3	1,8
— синдром Леннокса—Гасто	1	0,6
— с миоклоническими пароксизмами	1	0,6
Ранняя младенческая эпилептическая энцефалопатия	1	0,6
Ситуационно-обусловленные приступы		
Фебрильные пароксизмы	19	11,3
Однократный эпилептический приступ	12	7,1
Итого	167	100

(4,4 %). Основные нозологические формы, диагностированные у данной группы больных, представлены в табл. 1.

Таким образом, основными нозологическими формами явились неврозы и неврозоподобные состояния (23 %) и перинатальное поражение ЦНС (18 %). Пациенты старшей возрастной группы обращались по поводу проявлений синдрома вегетативной дистонии, прежде всего — цефалгии, артериальной гипертензии, головокружений. Наследственные заболевания нервной системы представлены, прежде всего, нервно-мышечными расстройствами.

Наиболее значимой группой явились пациенты с пароксизмальными расстройствами (326 детей — 25,3 %) или впервые выявленными эпилептиформными изменениями на ЭЭГ (99 детей — 7,7 %).

Из 326 детей с пароксизмальными расстройствами диагноз эпилепсии установлен в 167 случаях (51,2 %), дебют заболевания зарегистрирован у 59 детей, остальные уже обращались за специализированной медицинской помощью. Получали антиэпилептическую терапию 77 пациентов, 19 пациентов не принимали препараты или нарушали режим приема назначенных им антиконвульсантов. По поводу однократного эпилептического пароксизма обратились за консультацией 12 пациентов (7,1 %). Обращения пациентов с диагностированной эпилепсией и получающих лечение было вызвано отсутствием эффекта от проводимого лечения (клинико-энцефалографического), побочными явлениями, вызванными приемом антиэпилептических препаратов или сомнением родителей в правильности установленного ранее диагноза и адекватности назначений.



а



б

Рис. 1. ЭЭГ пациента 5 лет. Парциальная эпилептиформная активность в правой лобной и височной области (а — монополярные отведения; б — биполярные отведения). Диагноз: атипичные фебрильные судороги.

В табл. 2 представлены основные диагностированные формы эпилепсии.

Таким образом, из приведенных данных следует, что у обследуемых пациентов доминировали парциальные симптоматические эпилепсии с лобной и височной локализацией очага. У большей части этих пациентов отмечался феномен вторичной билатеральной синхронизации эпилептиформной активности. Высокий процент (67,7 %) данных заболеваний объясняется тем, что за помощью обращались в основном пациенты с органическим поражением ЦНС перинатального генеза, детским церебральным параличом, сопровождающимся симптоматической эпилепсией. Пороки развития ЦНС в виде гипоплазии мозолистого тела диагностированы у 5 пациентов (2,9 %), фокальные корковые дисплазии (пахигирия, шизэнцефалия, гетеротопия серого вещества) — у 4 детей (2,4 %). У этих детей отмечались фармакорезистентные формы эпилепсии. Нами также наблюдались 3 пациента, перенесших гнойный менингоэнцефалит (у одного — пневмококковой этиологии), и пациент с последствиями герпетического менингоэнцефалита в виде когнитивных и двигательных нарушений, поражения черепных нервов и эпилептических приступов.

Среди генерализованных идиопатических форм чаще диагностирована детская абсансная и ювенильная миоклоническая эпилепсия (синдром Янца), что согласуется с опубликованными данными [4]. Генерализованные симптоматические эпилепсии представлены синдромами Веста и Леннокса — Гасто. Синдром Веста — возраст-зависимый эпилептический синдром, относящийся к группе младенческих эпилептических энцефалопатий — диагностирован у 3 детей первого года жизни. У пациентов клиническими проявлениями явились инфантильные спазмы и регресс психических и моторных навыков. Следует отметить, что все обращения связаны с дебютом приступов (в сроки от 1 нед с момента начала пароксизмов до 2 мес), пациенты были госпитализированы для назначения антиэпилептической терапии и курса кортикостероидов. Синдром Леннокса — Гасто отмечен у одного пациента в возрасте 3 лет, наблюдавшегося неврологом по поводу отставания в психоречевом развитии. Заболевание дебютировало с развитием аксиальных тонических пароксизмов, носивших серийный характер. При МРТ головного мозга выявлен диффузный атрофический процесс, зарегистрирован типичный ЭЭГ-паттерн — диффузная медленная активность

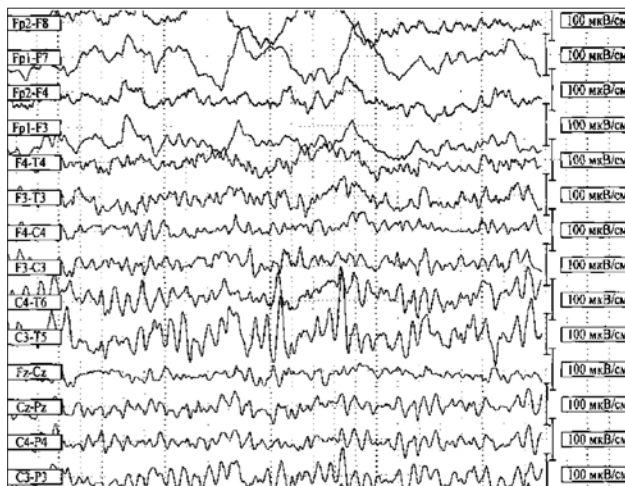


Рис. 2. ЭЭГ пациента 8 лет. Очаговые изменения в левой височной области (акцент острых волн). Диагноз: атипичные фебрильные судороги. Гиппокампальный склероз.

острая — медленная волна. Лечение пациента также осуществлялось в стационарных условиях.

Ранняя младенческая эпилептическая энцефалопатия (синдром Отахра) зарегистрирован у пациентки в возрасте 3 мес, перенесшей гипоксически-ишемическое поражение ЦНС тяжелой степени с формированием порэнцефалических кист. Диагноз установлен на основании раннего дебюта серийных тонических приступов и типичного «супрессивно-взрывного» паттерна [5].

Доброкачественная эпилепсия младенчества (синдром Ватанабе) диагностирована у двух пациенток 5 и 7 мес. Типичным явилось оптимальное психомоторное развитие детей как до дебюта пароксизмов, так и на фоне эпилептических приступов, отсутствие морфологических изменений при нейровизуализации и нормативные показатели ЭЭГ. Антиэпилептическая терапия назначена одной из этих пациенток в связи с учащением пароксизмов.

Фебрильные приступы — наиболее частые пароксизмальные состояния в педиатрической практике [6]. В нашем наблюдении данные пароксизмы отмечены у 19 детей (11,3 %). Средний возраст пациентов составил 2,8 года (32 ± 4 мес, минимальный возраст — 7 мес,

максимальный — 9 лет). По поводу однократного фебрильного приступа обратились родители трех пациентов, у остальных — зарегистрированы повторные эпизоды фебрильных приступов. Типичные (простые) фебрильные приступы наблюдались у 12, атипичные (сложные) — у 6 детей. При обращении один пациент получал постоянную терапию препаратами группы вальпроевой кислоты. Эпилептиформные изменения при ЭЭГ зарегистрированы у двух пациентов (парциальная активность), у остальных — показатели соответствовали нормативным. При нейровизуализационном исследовании (МРТ) у 2 пациентов с атипичными фебрильными приступами выявлены комбинированная гидроцефалия, гиппокампальный склероз. Значимых изменений при проведении нейросонографии у детей не выявлено. Госпитализированы в связи с развитием афебрильных приступов для назначения антиэпилептической терапии два пациента, имевших атипичные фебрильные судороги (через 3 и 5 мес после дебюта фебрильных пароксизмов). Электрофизиологические данные пациентов с атипичными фебрильными судорогами, эпилептиформными паттернами и органическими изменениями при нейровизуализации представлены на рис. 1 и 2.

Нами также обследована группа пациентов, имеющих однократный эпилептический приступ (12 — 7,1 %). Возраст детей — от 6 мес (1 пациент) до 15 лет. В настоящее время 8 пациентов продолжают находиться под наблюдением, проводится электроэнцефалографическое исследование в динамике (не выявляющее эпилептиформной активности), у 4 — развились повторные пароксизмы, что послужило поводом к назначению антиэпилептической терапии.

В структуре пароксизмальных расстройств неэпилептические пароксизмальные состояния диагностированы у 159 детей (48,7 %). В табл. 3 приведены основные варианты данных пароксизмов.

Таким образом, у детей старшей возрастной группы неэпилептические пароксизмальные расстройства представлены, прежде всего, синкопальными состояниями. Чаше наблюдались

Таблица 3

Структура неэпилептических пароксизмальных расстройств у детей		
Нозологическая форма	N	%
Рефлекторные синкопальные состояния	39	24,5
Ортостатические синкопальные состояния	8	5,0
Дисметаболические синкопальные состояния	2	1,2
Кардиогенные синкопальные состояния	1	0,6
Парасомнии	37	21,4
Диссомнии	2	1,2
Аффективно-респираторные приступы	31	19,4
Мигрень	19	11,9
Панические атаки	11	6,9
Мастурбация детей раннего возраста	4	2,5
Кивательные спазмы	3	1,9
Истерические псевдоэпилептические приступы	1	0,6
Замирания (starring)	1	0,6
Итого	159	100

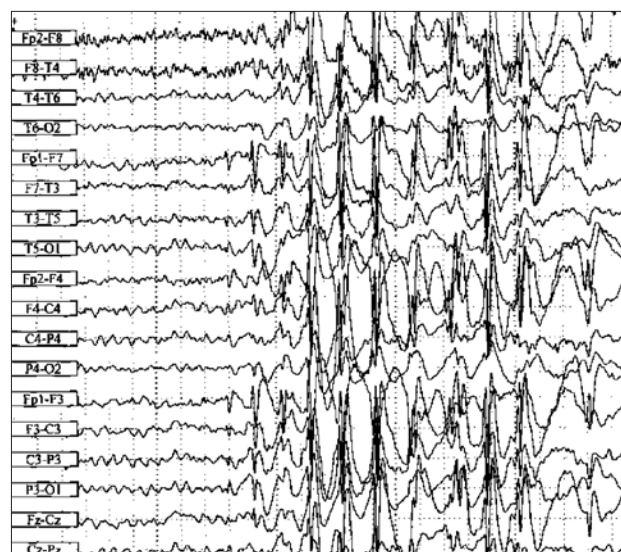
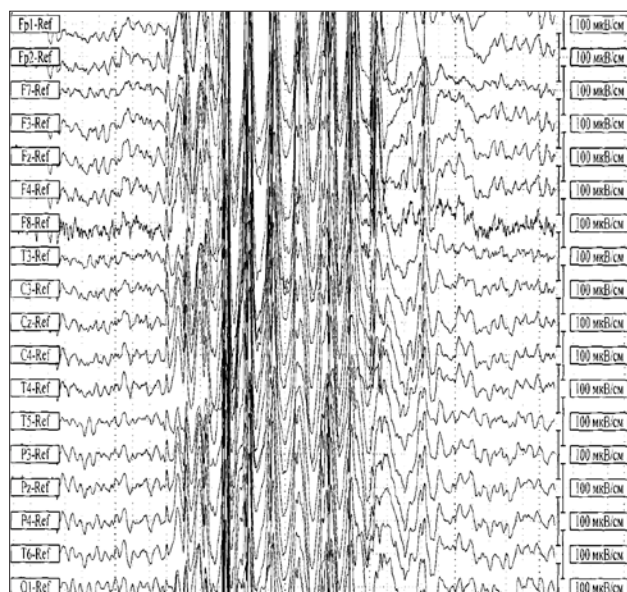
рефлекторные и ортостатические синкопы. Дисметаболические приступы возникли у пациента с гипогликемическим состоянием и у ребенка первого года жизни на фоне парентерального введения препаратов кальция.

Нарушения сна составили вторую по численности группу заболеваний (22,6 %). Парасомнии — это различные эпизодические события во сне, носящие пароксизмальный характер [7]. Прежде всего мы диагностировали состояния, связанные с неполным пробуждением. У детей в возрасте от 3 до 6 лет наблюдались ночные страхи (16 пациентов — 10 %). Сомнамбулизм диагностирован у 3 пациентов. Расстройства, связанные с нарушением перехода от сна к бодрствованию, представлены сногворением (сомнолакия — 11 детей — 6,9 %) и вздрагиванием при засыпании (7 пациентов). У большинства детей указанные выше жалобы сочетались с бруксизмом. Диссомния (бессонница) наблюдалась у двух пациентов 14 и 16 лет. Всем пациентам проведена электроэнцефалография, при необходимости уточнения диагноза — видео-ЭЭГ-мониторинг ночного сна.

Неэпилептические пароксизмальные расстройства у детей раннего возраста представлены, прежде всего, аффективно-респираторными приступами (по данным различных литературных источников частота их составляет от 4 до 17 % в детской популяции). В нашем исследовании аффективно-респираторные приступы зарегистрированы у 31 пациента (19,4 %), средний возраст составил (19 ± 2) мес. Чаще наблюдался невротический и неврозоподобный вариант приступов, у 8 детей отмечен синкопальный (обморочный) тип.

Мигрень диагностирована у 19 пациентов. Мигрень без ауры наблюдалась у 17 детей, с аурой — у 2 (офтальмическая и вестибулярная). Дебют заболевания пришелся на возрастной диапазон от 6 до 17 лет. Всем пациентам проведены нейровизуализация, включающая МРТ головного мозга и МР-ангиографию, транскраниальная ультразвуковая доплерография, ЭЭГ.

За консультативной помощью обращались пациенты с изменениями, выявленными при электроэнцефалографии (99 — 7,7 % от числа всех обследованных), в том числе с выявленной



а
Рис. 3. ЭЭГ пациентки 15 лет (а — монополярные отведения; б — биполярные отведения). Диагноз направления: астеноневротический синдром. Генерализованная билатерально-синхронная эпилептиформная активность.

эпилептиформной активностью и не имевших клинических проявлений пароксизмальных расстройств. Данные изменения регистрируются в популяции в 1,93 %, причем доминируют у лиц мужского пола (73 %) и локализуются преимущественно в левом полушарии [8, 9].

Поводом для проведения ЭЭГ явились жалобы на головные боли, обследование по поводу синдрома дефицита внимания и гиперактивности, отставание в темпах речевого развития, детский церебральный паралич, обследование в спортивных диспансерах и тестирование при поступлении в учебные заведения. У большинства детей при консультировании и проведении электроэнцефалографии в условиях отделения функциональной диагностики (18 пациентам проведена ЭЭГ с депривацией сна) типичной эпилептиформной активности не выявлено (61 пациент). К диагностическим ошибкам можно отнести не дифференцирование полифазных потенциалов, дисфункции неспецифических срединных структур, непринятие во внимание возрастных особенностей электроэнцефалографических паттернов.

Генерализованная эпилептиформная активность выявлена у пациентки 15 лет, при ВЭМ

ночного сна зарегистрированы иктальные паттерны миоклонических пароксизмов при пробуждении, и установлен диагноз ювенильной миоклонической эпилепсии (рис. 3).

У 37 детей на ЭЭГ впервые выявлена парциальная эпилептиформная активность при отсутствии клинических проявлений (эпилептических пароксизмов). Чаще данные изменения расценивались как доброкачественные эпилептиформные нарушения детства. У 23 пациентов наблюдалась лобная и центральная локализация очага, у 12 — височная и центровисочная, у 2 — детей эпилептиформная активность локализовалась в теменно-затылочных областях. 14 из них наблюдались с диагнозом «детский церебральный паралич (спастическая диплегия или гемиплегия)», причем 8 — проходили во время обследования курс реабилитационной терапии. Данные ЭЭГ представлены на рис. 4 и 5.

Синдром дефицита внимания с гиперактивностью диагностирован у 11 детей, неврозоподобное состояние (навязчивые движения, нарушения сна) — у 5, задержка темпов речевого развития — у 4. На рис. 6 приведена ЭЭГ пациентки, направленной в связи с задержкой речевого развития.

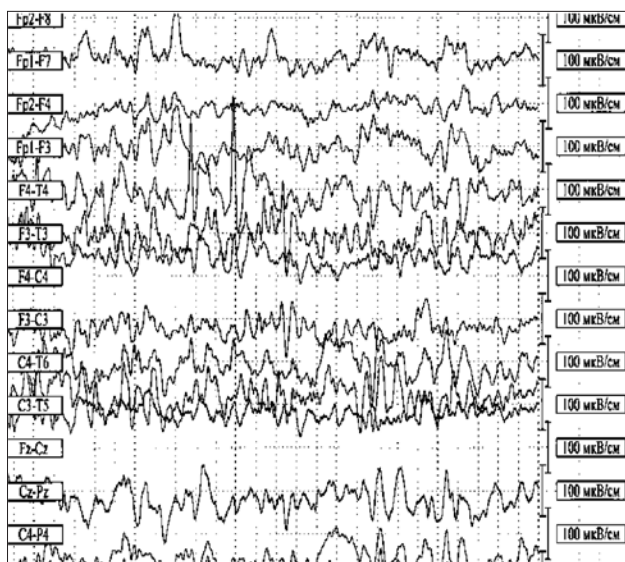


Рис. 4. ЭЭГ пациентки 6 лет. Диагноз: ДЦП, спастическая форма. Парциальная эпилептиформная активность в правой лобно-височной области. Эпилептических приступов не зарегистрировано.

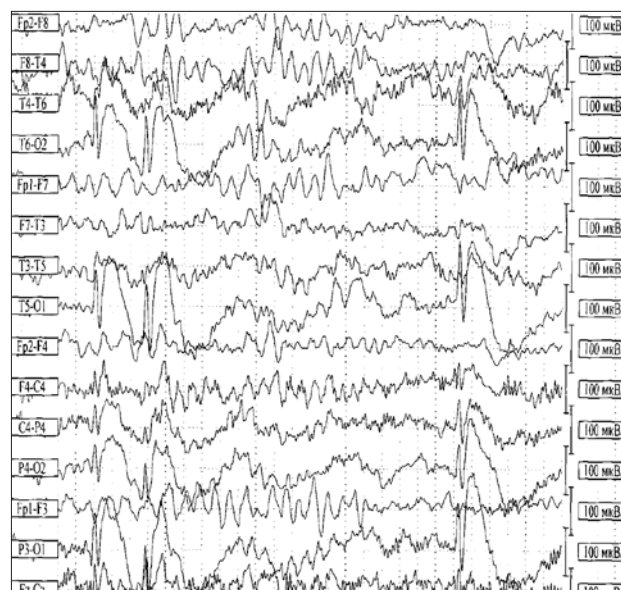


Рис. 5. ЭЭГ пациентки 2 лет. Диагноз: ДЦП, спастическая форма. Парциальная эпилептиформная активность (комплексы «острая — медленная» волна) в теменно-затылочных и височных отведениях. Эпилептических приступов не зарегистрировано.

По поводу головных болей также обратились 3 пациента, причем у девочки 6 лет отмечены пароксизмы цефалгии, сопровождающиеся тошнотой и рвотой в ночное время. На рис. 7 представлены ЭЭГ этой больной.

Всем пациентам произведена МРТ головного мозга. У детей с детским церебральным параличом выявлены кистозно-атрофические изменения, комбинированная гидроцефалия, у одного ребенка с нарушениями сна — тривентрикулярная гидроцефалия, ретроцереbellарные кисты — у двух детей. Нейровизуализационная картина у остальных пациентов соответствовала возрастной норме. При видео-ЭЭГ-мониторинге наличие иктальных паттернов выявлено в трех случаях (пациентка с ночными пароксизмами головной боли и два пациента с нарушениями сна). У четырех пациентов с ДЦП дебютировали эпилептические сложные парциальные и вторично-генерализованные приступы. Таким образом, семи пациентам (18,9 %) установлен диагноз парциальной идиопатической или симптоматической эпилепсии, и назначена терапия антиконвульсантами. Остальные пациенты находятся под наблюдением эпилептолога амбулаторно-поликлинического отделения.

Заключение

Анализируя результаты исследования, следует отметить, что пароксизмальные расстройства сознания у детей и подростков являются одной из наиболее частых причин для обращения за неврологической помощью (33 %). В структуре пароксизмальных расстройств эпилептический генез подтвержден в 51,2 % случаев. Доминировали парциальные симптоматические эпилепсии с лобной и височной локализацией очага. Среди неэпилептических пароксизмов наиболее часто регистрировались синкопальные состояния, парасомнии и аффективно-респираторные приступы. Группа пациентов с эпилептиформными изменениями на ЭЭГ без клинических проявлений и субъективных жалоб нуждаются в обязательном проведении нейровизуализации и видео-ЭЭГ-мониторинга. Тактика лечения должна быть дифференцированной, в зависимости от результатов дополнительных методов исследования. При наличии иктальных паттернов при видео-ЭЭГ-мониторинге рекомендуется назначение антиэпилептической терапии.

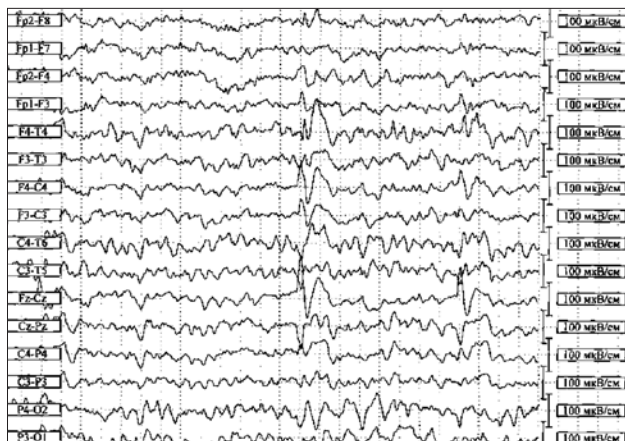


Рис. 6. ЭЭГ пациентки 6 лет. Парциальная эпилептиформная активность в правой лобной и центральной области. Диагноз: задержка речевого развития.

Считаем необходимым проведение ЭЭГ-исследования всем пациентам, обратившимся к неврологу амбулаторной службы. Следует также заметить, что реабилитационные мероприятия у детей с детским церебральным параличом, отставанием в психоречевом развитии необходимо проводить под постоянным ЭЭГ-контролем.

БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК

1. Петрухин А.С. *Неврология детского возраста*. — М.: Медицина, 2004. — 782 с.
2. Мухин К.Ю., Петрухин А.С., Миронов М.В. *Эпилептические синдромы: Диагностика и терапия*. — М., 2008. — 223 с.
3. Меликян Э.Г., Мухин К.Ю. Особенности качества жизни у больных эпилепсией детского и подросткового возраста // *Эпилепсия и пароксизмальные состояния*. — 2010. — № 2. — С. 32–38.

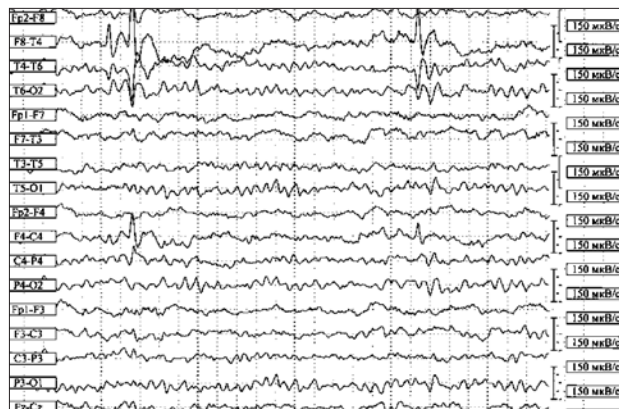


Рис. 7. ЭЭГ пациентки 6 лет. Парциальная эпилептиформная активность в правой лобной и височной области. Диагноз направления: синдром вегетативной дистонии, цефалгия.

4. Мухин К.Ю., Петрухин А.С. *Идиопатические формы эпилепсии: систематика, диагностика, терапия*. — М.: Арт-Бизнес-Центр, 2000. — 319 с.

5. Мухин К.Ю., Петрухин А.С., Глухова Л.Ю. *Эпилепсия: Атлас электроклинической диагностики*. — М.: Альварес Паблишинг, 2004. — 440 с.

6. Deborah Ghirtz. *Febrile seizures // Pediatrics in review*. — 1997. — Vol. 18. — P. 5–9.

7. Левин Я.И. *Парасомнии: современные состояние проблемы // Эпилепсия и пароксизмальные состояния*. — 2010. — № 2. — С. 10–16.

8. Мухин К.Ю., Русакова В.Д., Нестеровский Ю.Е., Ноговицын В.Ю. *Эпилептиформная активность у детей без эпилепсии: клиничко-энцефалографические корреляции // Журн. неврол. и психиатр. им. С.С. Корсакова*. — 2006. — № 6. — С. 42–46.

9. Menkes J.H., Sankar R. *Paroxysmal disorders // Child neurology*. — 6-th ed. — Philadelphia–Baltimore, 2000. — P. 919–1026.

© А.С. Стариков, 2011

ОЦЕНКА ХОРЕИЧЕСКОГО ГИПЕРКИНЕЗА С ПОЗИЦИЙ ТЕОРИИ МЫШЕЧНЫХ ВЕРЕТЕН

А.С. Стариков

Рязанский государственный университет им. С.А. Есенина, Рязань, Россия

Изучены 19 больных хореей Гентингтона. В основе патогенеза хорей лежит неправильное управление мышечным веретеном, которое принадлежит быстрой фазической гликолитической мышце типа 11 Б. При этом динамический γ -мотонейрон получает избыточную импульсацию вследствие поражения стриарных церебральных структур.

На основании клинических, электромиографических, электроэнцефалографических данных, а также результатов стереотаксических операций, высказано предположение о том, что хореический гиперкинез реализует миостатическая единица, включающая динамический γ -мотонейрон, ядерно-сумочное инфрафузальное волокно, фазический α -мотонейрон, быстрое фазическое гликолитическое экстрафузальное мышечное волокно типа 11 Б.

Ключевые слова: хорея, стереотаксис, электромиография, мышечное веретено, γ -мотонейрон.

19 patients with chronic progressive chorea have been studied. Pathogenesis of chorea is based on the muscle spindle misconduct (mismanagement), which concerns the fast phasic glycolytic muscle 11 B type. At that the dynamic γ -motoneuron gets excessive pulsation due to the lesion of the striatal cerebral structures.

Based on clinical, electromyographic, electroencephalogram data and on the results of stereotaxis operations a suggestion has been made, that choreic hyperkinesia is realized by a myotatic unit, which includes a dynamic γ -motoneuron, nuclear pouch intrafusal fiber, phasic α -motoneuron, fast phasic glycolytic extrafusal muscle fiber 11 B type.

Key words: chorea, stereotaxis, electromyographic, muscle spindle, γ -motoneuron.

Хорея Гентингтона является редким ауто-сомно-доминантным заболеванием с распространенностью 7–12 больных на 100 000 жителей. Патологический ген локализован на 4-й хромосоме. Развитие болезни связано с мутацией фермента гентингина, который защищает нейрон от апоптоза. Большое количество мутировавшего гентингина содержится в нейронах стриатума, что способствует ранней гибели нейронов по механизму апоптоза [3].

Первые признаки хорей в виде гиперкинезов появляются у больных старше 35 лет, однако изредка встречается юношеская форма заболевания, в клинической картине которой преобладает пластическая мышечная ригидность [19, 20, 23, 25].

Достаточно эффективного патогенетического лечения наследственной хорей не существует. Разработана эффективная профилактика хорей, но она мало применима на практике вследствие дороговизны технологии. У эмбриона в возрасте 8 нед возможно выявление мутантного гена на 4-й хромосоме методом радиоактивного зонда. Женщине предлагается прерывание бе-

ременности по медицинским показаниям.

В связи с тем, что среди широких кругов практических неврологов мало известна роль мышечных веретен в управлении движениями, мы предпосылаем дальнейшему изложению справку по означенной проблеме.

Экспериментальная физиология с большой тщательностью выделила структурные элементы нейромышечной периферии. Тонические α -мотонейроны иннервируют медленные тонические экстрафузальные (вневеретенные) мышечные волокна, которые содержат большое количество митохондриальных ферментов, мало гликогена и развитую капиллярную сеть. Эти волокна приспособлены к аэробному метаболизму и называются медленными оксидативными волокнами типа 1. Они способны к длительному сокращению небольшой силы и мало подвержены утомлению. Очевидно, наиболее благоприятными режимами сокращения такой мышцы являются изотонический, изометрический, а также их комбинация. Указанный тип сокращения более всего соответствует формуле торсионно-дистонического

гиперкинеза. Тонические двигательные единицы управляются тоническими нейронами кортико-спинального пути [7, 9, 12, 14].

Фазические α -мотонейроны иннервируют быстрые фазические экстрафузальные мышечные волокна. Они имеют много гликогена и малую капиллярную сеть, приспособлены к анаэробному метаболизму. Их называют быстрыми гликолитическими волокнами типа 11 Б. Они развивают сокращение наибольшей силы, но подвержены быстрому утомлению. Работе мышц типа 11 Б более соответствует изокинетический режим. Быстрые гликолитические мышцы, видимо, реализуют хореический гиперкинез, баллизм, а также насильственные движения типа «взмах крыльев пойманной птицы» при гепатocereбральной дистрофии. Быстрые двигательные единицы иннервируются фазическими нейронами кортико-спинального пути [7, 9, 12, 14, 18, 19, 21].

Выделен также промежуточный тип мышечных волокон типа 11 А. К нему относятся быстрые экстрафузальные волокна с большим содержанием как гликогена, так и митохондриальных ферментов. Имеется хорошая сеть капилляров. Волокна типа 11 А работают как в аэробных, так и в анаэробных условиях. При сокращении они развивают среднее напряжение. Их выносливость является промежуточной между волокнами типа 1 и 11 Б [15]. Вероятно, волокна 11 А участвуют в реализации тремора. Видимо, двигательные единицы типов 1, 11 А и 11 Б получают независимую иннервацию со стороны кортико-спинального пути. В заключение следует отметить, что крупные мышцы содержат все три типа волокон. Небольшая мышца может иметь пул однородных мотонейронов. Аксон α -мотонейрона отдает возвратную коллатераль, которая, прерываясь в тормозном интернейроне Реншоу, возвращается к тому же α -мотонейрону. Механизм такого торможения называется возвратным. Он предназначен для того, чтобы предотвратить чрезмерное возбуждение α -мотонейрона [7].

Рецепторным аппаратом экстрафузальной мышцы являются сухожильные рецепторы Гольджи и мышечные веретена. Уникальность веретена заключается в том, что это единствен-

ный рецептор организма, который имеет моторную иннервацию за счет γ -мотонейронов. Такое свойство веретена необходимо для управления произвольными и непроизвольными движениями.

Мышечные веретена находятся в области брюшка экстрафузальной мышцы. В их состав входят интрафузальные (внутриверетенные) мышечные волокна. Центральная (экваториальная) часть интрафузального волокна не является мышечной тканью и не сокращается, однако в ней находятся чувствительные нервные окончания. Полярные (концевые) отделы интрафузального волокна являются собственно мышечной сократимой тканью. При их сокращении или пассивном растяжении экваториальная часть волокна деформируется, и наступает раздражение чувствительных нервных окончаний. Различают 2 вида интрафузальных волокон: ядерно-сумочные и ядерно-цепочечные.

Ядерно-сумочных волокон мало. В экваториальной части ядерно-сумочного волокна находится несократимая ядерная сумка. В ней содержатся первичные сенсорные нервные окончания. Первичные окончания реагируют усилением интенсивности сигнала в ответ на изменение длины веретена, т. е. на динамическую фазу его растяжения. Другими словами, сокращающееся под действием γ -иннервации или пассивно растягиваемое интрафузальное волокно провоцирует вспышку разрядов с первичных окончаний. Постоянная длина интрафузального волокна либо в покое, либо при некотором его постоянном напряжении создает паузу в разряде первичных окончаний. Если раздражать ядерно-сумочные волокна непосредственно либо через аксоны его двигательного нерва (γ -аксоны), то наблюдают медленные, локальные и слабые сокращения ядерно-сумочных волокон. В это время от них отводят локальные нераспространяющиеся биопотенциалы. Ядерно-сумочные волокна относятся к медленным интрафузальным мышцам. Ядерно-сумочные волокна участвуют в динамическом моторном эффекте [7, 14].

Нейрон межпозвоночного ганглия отдает дендрит первичному окончанию верете-

на, в то время как его аксон заканчивается у α -мотонейрона, иннервирующего ту же мышцу, которой принадлежит веретено. Указанный ганглионарный нейрон образует сенсорный путь 1а, который образует сенсорную (афферентную) часть γ -петли. Путь 1а представлен быстропроводящими волокнами. Он передает сигнал от первичного окончания к α -мотонейрону той же мышцы. Этот сигнал не может быть искажен, так как путь 1а является моносинаптическим. Импульсация от первичных окончаний будет всегда возбуждающей для тех α -мотонейронов, которые управляют той же экстрафузальной мышцей, которой принадлежит данное веретено.

Кроме того, путь 1а от первичного окончания отдает коллатераль к α -мотонейрону антагониста, которая прерывается в тормозном интернейроне. Таким образом, путь 1а возбуждает α -мотонейрон агониста. В то же время тормозится α -мотонейрон антагониста. Импульсация от первичных окончаний, следуя по афферентам 1а и далее, поступает в мозжечок, но не достигает коры большого мозга. Физиологи считают, что через γ -петлю возможно возбуждение α -мотонейронов такой мощности, что оно может привести к сокращению экстрафузальной мышцы. В патологических условиях это может быть произвольное движение, т. е. гиперкинез. В состоянии сна наблюдается замедление разряда первичных окончаний [7].

За пределами экваториальной части интрафузального волокна ближе к его полюсу расположены вторичные сенсорные окончания. Волокна, которым принадлежат вторичные окончания, образуют путь 11. Они являются менее чувствительными и медленно проводящими по сравнению с волокнами 1а. Волокна типа 11 являются частью трисинаптического пути, который включает в себя ганглионарный нейрон, клетку заднего рога, интернейрон и α -мотонейрон той мышцы, которой принадлежит веретено. Вторичные окончания лучше приспособлены передавать информацию о «мгновенной» или неизменяющейся длине интрафузального волокна, как, например, в той ситуации, когда напряжение экстрафузальной мышцы происходит в изометрическом режиме.

Сигналы от вторичных окончаний являются тормозными для α -мотонейронов разгибателей и облегчающими для α -мотонейронов сгибателей в тех мышцах, которым принадлежат данные веретена. Установлено, что импульсы от вторичных окончаний дают преимущественно тормозный эффект. Сигналы от вторичных окончаний, следуя по пути 11 и далее, достигают коры больших полушарий.

Ядерно-цепочечных волокон много. Ядерно-цепочечное волокно не имеет утолщения в экваториальной части, т. е. не имеет сумки. Ядра более или менее равномерно распределены по всей длине волокна. Ядерно-цепочечное волокно имеет первичные и вторичные окончания с теми же свойствами, что и в ядерно-сумочных волокнах. При непосредственной стимуляции ядерно-цепочечных волокон либо при стимуляции иннервирующих их γ -аксонов отмечаются более быстрые, диффузные и мощные сокращения ядерно-цепочечных волокон по сравнению с ядерно-сумочными. Ядерно-цепочечные волокна относятся к быстрым интрафузальным мышцам. Волокна ядерной цепочки реагируют на стимуляцию распространяющимися биопотенциалами. В составе каждого веретена содержится до 12 ядерно-цепочечных и от 1 до 4 ядерно-сумочных волокон [7, 8, 14, 16, 20].

Как уже отмечалось, интрафузальные мышечные волокна имеют собственную иннервацию от γ -мотонейронов и от α -мотонейронов. Имеются 2 вида моторных окончаний γ -аксонов на полярных частях интрафузального волокна. Пластинчатые окончания напоминают нейромышечные соединения экстрафузального волокна. Такие моторные окончания расположены преимущественно на ядерно-сумочных волокнах. Они иннервируются также ответвлениями от аксонов, принадлежащих α -мотонейронам. Такие ответвления носят название β -аксонов.

Другой вид моторных окончаний интрафузального волокна носит название кустовидных. γ -Кустовидные окончания встречаются преимущественно на ядерно-цепочечных волокнах. Однако имеются исключения из указанного правила, когда на ядерно-сумочных или ядерно-цепочечных волокнах находили моторные окончания обоих типов.

С функциональной точки зрения, γ -мотонейроны делятся на статические и динамические. Статические γ -мотонейроны иннервируют ядерно-цепочечные интрафузальные волокна. Стимуляция статического γ -аксона провоцирует увеличение частоты импульсов как с первичных, так и со вторичных окончаний. Такая реакция относится к ситуации, когда экстрафузальная мышца работает в изометрическом режиме, при котором длина интрафузального волокна остается постоянной. Таким образом, статические γ -волокна усиливают импульсацию первичного окончания веретена при постоянной степени растяжения интрафузального (ядерно-цепочечного) волокна. В свою очередь, статические γ -мотонейроны управляются, вероятно, холинергическими волокнами руброретикулоспинального пути. Тормозные воздействия с красного ядра направлены на статические γ -мотонейроны, а через них — на вторичные окончания. Мозжечок также воздействует на те статические γ -мотонейроны, которые управляют первичными окончаниями веретена. В экспериментальной физиологии известно, что раздражение латерального вестибулярного ядра или волокон заднего продольного пучка провоцирует возбуждение преимущественно статических γ -мотонейронов разгибателей. Кроме того, при электростимуляции хвостатого ядра происходит избирательная активация статических γ -мотонейронов [7].

Динамические γ -мотонейроны иннервируют ядерно-сумочные интрафузальные волокна. Стимуляция динамического γ -аксона повышает частоту разрядов только с первичных окончаний. Это происходит при изменении длины ядерно-сумочного волокна. Таким образом, динамические γ -волокна способны возбуждать первичные окончания веретена во время динамической фазы растяжения мышцы. При этом вторичные окончания не отвечают, т. е. не увеличивают частоту разрядов. Динамические γ -мотонейроны, в свою очередь, иннервируются, вероятно, дофаминергическими волокнами нигроретикулоспинального пути. Таким образом, статические и динамические γ -мотонейроны иннервируются разными пучками волокон с различной нейротрансмиссерной направлен-

ностью [5–7, 12–14]. Каждое веретено, за редкими исключениями, иннервируется двумя γ -мотонейронами, один из которых является статическим, а другой — динамическим. Статический γ -мотонейрон иннервирует все ядерно-цепочечные волокна данного веретена. Динамический γ -мотонейрон иннервирует все ядерно-сумочные волокна того же веретена. Следует заметить, что каждый γ -мотонейрон иннервирует несколько веретен. Таким образом, мышечные веретена выступают в качестве датчиков длины мышечного волокна.

Статические и динамические γ -мотонейроны, γ -аксоны, ядерно-сумочные и ядерно-цепочечные интрафузальные волокна представляют собой эфферентную часть γ -петли. Аfferентная часть γ -петли представлена путем 1а, т. е. первичными окончаниями веретена и волокнами, которые моносинаптически замыкаются на α -мотонейронах. Сокращение интрафузального ядерно-сумочного волокна под воздействием динамического γ -мотонейрона, активированного через нигроруброспинальный путь, приводит к раздражению первичных окончаний, которое моносинаптически без искажений передается к тоническим α -мотонейронам по пути 1а. Тоническое экстрафузальное волокно вынуждено сокращаться до тех пор, пока его длина не будет соответствовать заданной длине интрафузального волокна, после чего импульсация с первичных окончаний резко снизится. Указанный механизм носит название сервомеханизма. Сервомеханизм обеспечивает так называемый миотатический рефлекс, который лежит в основе регуляции мышечного тонуса.

Сухожильные органы Гольджи представляют собой чувствительные нервные окончания, заложенные в мышечно-сухожильном соединении, и прикреплены к экстрафузальным мышечным волокнам. Сухожильные рецепторы Гольджи возбуждаются при сокращении двигательной единицы. Они передают сигнал по трисинаптическому пути, включающему в себя ганглионарный псевдоуниполярный нейрон, чувствительный нейрон заднего рога, тормозный интернейрон Реншоу, который посылает аксон к α -мотонейрону той мышцы,

которой принадлежит данный сухожильный рецептор. Этим волокнам присвоено название путь 1б. Путь 1б проводит тормозные сигналы для «своей» мышцы. Указанное торможение называют аутогенным. Нетрудно заметить, что сухожильные рецепторы Гольджи служат датчиками мышечного напряжения. Они предназначены для того, чтобы не допустить чрезмерного напряжения мышцы. Путь 1б отдает коллатераль к α -мотонейрону антагониста, которая прерывается в интернейроне, после чего несет возбуждательный сигнал к антагонисту.

Таким образом, «подобно тому, как растяжение через посредство первичных окончаний порождает силу, противодействующую растяжению, так напряжение через сухожильные органы вызывает реакцию, ослабляющую напряжение. Характер этих двух механизмов отрицательной обратной связи ясно показывает, что веретена служат измерителями длины, а сухожильные органы — измерителями напряжения» [7].

Физиологами сформулировано понятие миотатической единицы. Миотатическая единица объединяет группу синергических и антагонистических мышц (вместе с их α - и γ -мотонейронами), которые функционально обеспечивают миотатический рефлекс. Очевидно, можно допустить формирование различных типов миотатических единиц с участием экстрафузальных мышечных волокон типов 1, 11 А и 11 Б, каждый из которых имеет независимое супрасегментарное управление. В крупных мышцах представлены все три типа волокон 1, 11 А и 11 Б.

Нетрудно заметить, что действие спинальных рефлексов охватывает миотатическую единицу в целом. Например, путь 1а, облегчающий α -мотонейроны, отдает коллатераль к α -мотонейронам антагониста, чтобы проводить одновременное тормозное влияние. Путь 1б, который осуществляет аутогенное торможение α -мотонейронов, также отдает коллатераль к α -мотонейронам антагониста для их облегчения. Использование понятия миотатической единицы помогает лучше понять систему управления движениями в норме и объяснить патогенез насильственных движений.

Вероятно, нарушение управления статическими и динамическими γ -мотонейронами (или

миотатическими единицами разных типов, что одно и то же) со стороны пораженных супраспинальных структур вызывает дисфункции в элементах столь сложно устроенной периферии и включает спинальные механизмы для реализации гиперкинезов [22, 23, 25].

Задачей исследования было установить роль миотатической единицы и ее элементов в происхождении хореических гиперкинезов.

Материал и методы

Изучены 19 больных с хореей Гентингтона в возрасте от 14 до 60 лет, среди которых были 12 мужчин и 7 женщин. Средний возраст пациентов составил (45 ± 2) года. Средний возраст больных, в котором начиналось заболевание, был равен (37 ± 2) года.

В 8 семьях выявлены 2 или более родственников с наследственной хореей. В 5 семьях встречались больные в двух и более поколениях. В большинстве семей сведения о старших поколениях не были известны, а представители младших поколений еще не достигли возраста, в котором дебютировала хорея.

Наиболее ярким признаком хорей был бросковый, аритмичный, генерализованный, крупноразмашистый гиперкинез, который локализовался преимущественно в аксиальной мускулатуре и проксимальных мышцах конечностей, т. е. в той мускулатуре, которая противостояла гравитации. Особенно впечатляющими были резкие сгибательные и разгибательные произвольные движения тела. Некоторые больные не могли сидеть и вскакивали со стула, подчиняясь произвольным движениям. Имели место насильственные бросковые гиперкинезы верхних и нижних конечностей. Во время естественного ночного сна гиперкинез исчезал. 18 больных могли передвигаться и не нуждались в постороннем уходе. Тонус мышц был снижен. Лишь у одного больного с юношеской формой наследственной хорей определялась экстрапирамидная ригидность в мышцах верхних и нижних конечностей.

Непрекращающаяся насильственная игра мимической мускулатуры придавала лицу больного неповторимое выражение. Отмечались взмах бровей и подмигивание, причмокивание,

присвистывание, высовывание языка и другие насильственные гримасы. Наблюдалась кивки головой в разных направлениях.

Речь была прерывистой, взрывчатой. Во время паузы между очередными гиперкинезами речевой мускулатуры больной успевал произнести несколько слов и заканчивал фразу в следующий промежуток между насильственными движениями.

У всех больных отмечалось грубое снижение памяти, а также интеллекта и критики к тяжести своего состояния. Больные были легко возбудимы, капризны, раздражительны, подвержены бреду ревности, нетерпимы в семье и в быту.

9 больных были оперированы стереотаксическим методом, в том числе двум больным выполнены двусторонние стереотаксические операции. Стереотаксическими мишенями служили вендролатеральное ядро таламуса и субталамическая область, включавшая в себя неопределенную зону, поля Н1 и Н2 Фореля. Значимое уменьшение гиперкинезов достигнуто у 8 больных. Летальных исходов не было. Через 1–3 года после операции отмечено нарастание насильственных движений, хотя они не достигали такой интенсивности, как до хирургического лечения.

Электромиографическое (ЭМГ) исследование с помощью накожных отведений до операции выполнено у 3 больных, после операции — у 5 больных. Исследуемые мышцы и применяемые функциональные пробы представлены в таблице. Стимуляционная ЭМГ выполнена у 1 больного по общепринятой методике [1, 2]. Большеберцовый нерв раздражали в подколенной ямке, вызванные потенциалы отводили от камбаловидной мышцы.

У 3 больных до и после операции отведена электроэнцефалограмма монополярным способом. Оценка биопотенциалов головного мозга проводилась по методике Е. А. Жирмунской [10]. У 2 больных зарегистрирована электрокортикограмма (ЭКоГ) с помощью платиновых электродов, размещенных на коре моторной и премоторной областей во время стереотаксических операций. У 3 больных внутримозговые электроды использовались для электрической

стимуляции мозга током с параметрами 5 и 10 В, 6 и 60 Гц по известной технологии [21].

Результаты и обсуждение

В покое амплитуда ЭМГ-сгибателей достигала (63 ± 29) мкВ, что отражало мощность произвольного возбуждения фазических α -мотонейронов. Во время дыхательной и синергической проб под влиянием интероцептивной и проприоцептивной стимуляции существенного изменения амплитуды сгибателей не произошло. Сокращение сгибателей, а также их антагонистов сопровождалось возрастанием амплитуд ЭМГ до (138 ± 90) — (702 ± 426) мкВ. При этом отмечено нарушение реципрокной иннервации, что подтверждено высокими коэффициентами реципрокности и адекватности в сгибателях рук (107–125 %).

Амплитуда ЭМГ-разгибателей в покое достигала (57 ± 21) мкВ и была ниже, чем в сгибателях. В норме, как известно, существуют обратные взаимоотношения, так как разгибатели несут дополнительную антигравитационную нагрузку. При хорее, очевидно, имеет место избыточная возбудимость вторичных окончаний мышечного веретена, которые оказывают тормозное воздействие на мышцы разгибательной группы.

Дыхательная и синергическая пробы привели к увеличению высоты осцилляций на ЭМГ до (45 ± 16) — (78 ± 38) мкВ, что превышало аналогичный показатель сгибателей и восстановило нормальные отношения активности между сгибателями и разгибателями. Произвольное сокращение разгибателей и сокращение их антагонистов, т. е. сгибателей, сопровождалось естественным увеличением амплитуды ЭМГ-разгибателей до (86 ± 48) — (572 ± 529) мкВ. Нарушение реципрокной иннервации подтверждено увеличением коэффициентов реципрокности и адекватности разгибателя пальцев до 125–185 % (см. таблицу).

ЭМГ-отражением хореического гиперкинеза была аритмичная залповая активность [11, 16, 17, 18, 24, 26]. Сгибатель пальцев продуцировал в покое залповые разряды длительностью 50–125 мс, что отражало время произвольного возбуждения фазических моторных единиц. Залповые разряды прерывались пау-

зами, которые продолжались 150 мс и соответствовали времени торможения фазических α -мотонейронов. Временные характеристики залпов и пауз между ними подчеркивают их аритмичность. Кроме того, рисунок мышечных потенциалов состоит не только из залповых разрядов и пауз между ними, но в нем также представлены достаточно длительные участки ЭМГ интерференционного типа. От передней большеберцовой мышцы отведена аритмичная залповая активность во время сокращения антагониста, т. е. икроножной мышцы. Длительность залпа составила 150 мс, пауза между залпами продолжалась 250 мс. Во время остальных функциональных проб залповая активность в сгибателях не регистрировалась.

В разгибателях залповая активность возникла при всех функциональных пробах, кроме функционального покоя. От разгибателя пальцев и от икроножной мышцы во время вдоха на трех записях возникли аритмичные залповые разряды продолжительностью от 50 до 500 мс. Паузы между соседними залпами были такой же продолжительности. При синергической пробе залповая активность отведена от икроножной мышцы. Залп продолжался 75–375 мс, пауза между залпами равнялась 300–1500 мс.

Сокращение разгибателей сопровождалось появлением залповых разрядов длительностью 175–1500 мс на фоне ЭМГ интерференционного типа. Паузы между залпами продолжались 175–1500 мс.

При сокращении антагониста залповая активность от разгибателей отведена в 3 записях. Залповые разряды длились 175–500 мс; паузы между ними не превышали 175–1000 мс.

После операции залповая активность в сгибателях не регистрировалась. В разгибателях лишь синергическая проба провоцировала появление залпов продолжительностью 100–125 мс, которые прерывались паузами от 100 до 500 мс. Таким образом, после операции отмечена нормализация структуры ЭМГ. Почти полное исчезновение залповой активности соответствовало клиническому эффекту в виде устранения хорейческого гиперкинеза.

Имелась тенденция к увеличению амплитуд ЭМГ в покое, при дыхательной и синергиче-

ской пробах до (104 ± 46) — (207 ± 121) мкВ, что указывало на высокую возбудимость фазических α -мотонейронов, которая оставалась после операции. При этом между активностью сгибателей и разгибателей рук установились нормальные взаимоотношения, тогда как активность фазических волокон в передней большеберцовой мышцы в покое была выше, чем в икроножной (см. таблицу). Это значит, что икроножная мышца, которая выполняет большую антигравитационную нагрузку, менее активна, чем ее антагонист. Видимо, после операции сохранялось избыточное раздражение вторичных окончаний интрафузальных ядерно-цепочечных волокон, которые тормозят активность разгибателей и облегчают α -мотонейроны сгибателей.

Сокращение сгибателей и их антагонистов, т. е. разгибателей, происходило на фоне возрастания амплитуды ЭМГ сгибателей до (485 ± 290) — (970 ± 626) мкВ. Сокращение разгибателей и их антагонистов, т. е. сгибателей, происходило на фоне увеличения высоты осцилляций мышечных потенциалов разгибателей до (161 ± 68) — (797 ± 763) мкВ. Высокие коэффициенты реципрокности и адекватности (см. таблицу) указывали на то, что реципрокные отношения между антагонистами были по-прежнему нарушены, особенно в мышцах сгибательной группы.

Стимуляционная ЭМГ от правой и левой нижних конечностей отведена у 1 больного. В контрольных исследованиях пороговая Н-волна появлялась в результате стимула (17 ± 3) В через $(24 \pm 1,6)$ мс после раздражения. Максимальная амплитуда Н-волны достигала 1800–4500 мкВ [в контроле (5975 ± 1736) мкВ]. Н-волна продолжалась 9–12 мс (контроль $9 \pm 1,1$ мс).

Пороговый моторный ответ возникал от величины раздражающего стимула 16–17 В через 3,6 мс после приложения стимула. Соответствующие показатели в контрольной группе исследований составили $(21 \pm 4,7)$ В и $(3,5 \pm 0,4)$ мс. М-волна имела амплитуду 11 700 мкВ против $11\,725 \pm 4081$ мкВ в контроле и продолжалась 9–12 мс [в контроле $(10 \pm 1,3)$ мс]. Соотношение амплитуд

Амплитуда ЭМГ (мкВ)				
Момент исследования	Сгибатель пальцев	Разгибатель пальцев	Передняя большеберцовая мышца	Икроножная мышца
До операции				
Число исследований	3	3	3	3
Покой	63 ± 29	57 ± 21	27 ± 26	8 ± 0
Вдох	50 ± 39	78 ± 38	8 ± 0	45 ± 16
Синергия	65 ± 64	75 ± 59	17 ± 16	55 ± 54
Сокращение	702 ± 426	546 ± 195	684 ± 444	572 ± 529
Сокращение антагониста	507	507	138 ± 90	86 ± 48
Коэффициент реципрокности, %	107	185	33 ± 9	15 ± 10
Коэффициент адекватности, %	125	125	21 ± 6	33 ± 4
После операции				
Число исследований	5	5	5	5
Покой	104 ± 46	147 ± 82	207 ± 121	114 ± 79
Вдох	149 ± 82	90 ± 12	136 ± 125	192 ± 148
Синергия	148 ± 118	199 ± 71	198 ± 186	197 ± 143
Сокращение	970 ± 626	598 ± 355	561 ± 118	577 ± 177
Сокращение антагониста	580 ± 423	797 ± 763	485 ± 290	161 ± 68
Коэффициент реципрокности, %	287 ± 286	79 ± 53	94 ± 43	63 ± 37
Коэффициент адекватности, %	101 ± 69	113 ± 89	75 ± 34	40 ± 29

H-рефлекса и M-ответа равнялось 0,4 при контрольном показателе $0,5 \pm 0,1$.

При высокочастотной (60 Гц) стимуляции вентролатерального ядра таламуса отмечено усиление хореического гиперкинеза в контралатеральных конечностях у 1 больной. У 2 других больных не было клинического эффекта электростимуляции таламуса.

При низкочастотном (6 Гц) раздражении субталамической зоны наблюдались синхронные вспышки перед глазами, что означало близость электрода к зрительным путям. Высокочастотная (60 Гц) стимуляция субталамической зоны вызвала двусторонний блефароспазм, что означало раздражение корковоядерных путей к глазодвигательным ядрам. Наблюдалась также тоническая судорога контралате-

ральных конечностей, что было расценено как капсулярный эффект.

У 3 больных отведена электроэнцефалограмма. Биопотенциалы относились к десинхронному типу с амплитудой менее 25 мкВ и преобладающей частотой 21–28 колебаний в секунду. Зональные различия почти не определялись. После операции характер биопотенциалов не изменился, т. е. хирургическая деструкция стереотаксических мишеней не отразилась на структуре ЭЭГ. На ЭКоГ премоторной и моторной областей зарегистрирована быстрая активность с включением единичных α -подобных волн с амплитудой не более 15 мкВ. Таким образом, характер корковых биопотенциалов соответствовал скальповой ЭЭГ.

Вентрикулография, которая выполнялась во время операции для определения внутримозговых ориентиров, показала более выраженную наружную и внутреннюю водянку мозга, чем при болезни Паркинсона и торсионной дистонии. Это указывало на атрофические процессы в головном мозге. Наружная гидроцефалия отражала атрофию в лобно-теменно-затылочной коре, которая определяла хореическую деменцию. Расширение III и боковых желудочков указывало на атрофию в зоне базальных ганглиев. Кроме того, гидроцефалия III желудочка вносила дополнительные трудности в определение стереотаксических координат. Так, при нахождении центра проекции вентролатерального ядра таламуса во фронтальной проекции приходилось учитывать расстояние не только от средней линии, но от боковой стенки III желудочка.

Заключение

Анализ приведенных клинических и нейрофизиологических данных позволяет выстроить концепцию патогенеза хореического гиперкинеза на основе теории мышечных веретен. Сопоставление клинических данных о бросковом характере хореи и аритмичной залповой активности на ЭМГ, с одной стороны, а также функциональных свойств быстрых фазических гликолитических мышечных волокон типа 11 Б убеждает в том, что именно указанные экстрафузальные волокна в конечном счете реализуют бросковый хореический гиперкинез. Следует допустить, что ключевым моментом является неправильное управление мышечными веретенами, которые принадлежат фазической гликолитической мышце типа 11 Б.

Очевидно, что энергетической базой хореических насильственных движений служат потоки импульсации от рецептивных полей организма, в первую очередь от проприорецепторов. Однако для организации произвольной моторной активности часть импульсации оказывается излишней, и в норме она гасится на уровне тормозной премоторно-каудатопаллидоталамомоторной петли [4].

В условиях хореи часть нейронов хвостатого ядра погибают по механизму апоптоза под

влиянием мутантного гентингина [3], и слабеет тормозная функция хвостатого ядра. Так возникает избыточная импульсация, которая приобретает свойства гиперкинезогенной и проходит в кору через вентролатеральный ядерный комплекс таламуса. Об этом свидетельствует уменьшение хореического гиперкинеза, а также почти полное прекращение залповой активности в структуре ЭМГ после таламотомии. Однако ни скальповая ЭЭГ, ни ЭКоГ не дают возможности вычлнить патологическую составляющую биопотенциалов. Очевидно, патологические сигналы вписываются в формальные количественные рамки ЭЭГ и ЭКоГ. В целом же можно констатировать преобладание возбудительных процессов в головном мозге, о чем свидетельствует десинхронизация биопотенциалов мозга [2, 15, 18, 21, 26].

Отдельного обсуждения заслуживает факт прекращения хореи во время сна пациента. Во-первых, во сне снижена импульсация от веретен [7]. Во-вторых, амплитуда ЭМГ у спящего человека также снижена, что указывает на низкую возбудимость спинальных α - и γ -мотонейронов. В-третьих, фазы медленного сна характеризуются генерализованным δ -ритмом на ЭЭГ, что свидетельствует о преобладании тормозных процессов в нейронах коры. Совокупность перечисленных факторов не дает возможности проявиться хореическому гиперкинезу во сне.

Во время бодрствования избыточная импульсация следует от коры по нисходящим экстрапирамидным путям и достигает γ -мотонейронов. Следует предположить, что страдает управление динамическими γ -мотонейронами, которое осуществляется по дофаминергическому нигроретикулоспинальному пути. Динамический γ -мотонейрон иннервирует в основном ядерно-сумочные интрафузальные волокна, и по своим функциональным свойствам γ -мотонейрон приспособлен к работе в непостоянном как бы рваном режиме, изменяя длину ядерно-сумочного волокна. Видимо, это и происходит в результате избыточной патологической импульсации на динамический γ -мотонейрон при хореи.

Интрафузальное ядерно-сумочное волокно, подчиняясь патологической импульсации со стороны динамического γ -мотонейрона, в свою очередь, также сокращается в непостоянном «рваном» режиме. Далее сервомеханизм через моносинаптический сенсорный путь 1а от первичных окончаний ядерно-сумочного волокна к фазическим α -мотонейронам вынуждает фазическую гликолитическую мышцу к мощному, анархическому, хореическому насильственному сокращению [22].

ЭМГ-отражением хореического гиперкинеза является аритмичная залповая активность. Высота осцилляций в залпе достигала (78 ± 38) мкВ, что отражало мощность произвольного возбуждения фазических α -мотонейронов. Обращала на себя внимание величина средней ошибки, которая приближалась к среднему показателю амплитуды ЭМГ и указывала на большой разброс отдельных показателей амплитуды ЭМГ от 46 до 312 мкВ, т. е. от полного отсутствия гиперкинеза на момент регистрации до мощного насильственного сокращения фазической гликолитической мышцы.

Следует заметить преобладание амплитуд ЭМГ-сгибателей перед аналогичным показателем разгибателей в состоянии физиологического покоя (см. таблицу). Данный факт может быть объяснен избыточной импульсацией на статические γ -мотонейроны по руброретикулоспинальному пути, напряжением статических интрафузальных волокон, управляемых статическими γ -мотонейронами и патологическим возбуждением вторичных окончаний веретена, которые тормозят α -мотонейроны разгибателей и облегчают α -мотонейроны сгибателей.

Залповые разряды продолжались от 50 до 1000 мс, что соответствовало времени произвольного возбуждения фазических α -мотонейронов и подчеркивало их аритмичность. При этом рефлекторная электрическая возбудимость фазических α -мотонейронов, по данным стимуляционной ЭМГ, была повышена.

На произвольно возбужденные α -мотонейроны действуют тормозные рефлексы: аутогенное торможение от сухожильных рецепторов Гольджи, возвратное торможение от

непроизвольно возбужденного α -мотонейрона через возвратную коллатераль. В результате залповый разряд прекращается и наступает пауза, которая продолжается 175–1500 мс. Различная продолжительность пауз между залпами также подчеркивает аритмичный характер хореического гиперкинеза. Происхождение пауз можно объяснить эффектом гиперполяризации нейронов после произвольного возбуждения. Кроме того, в произвольном возбуждении динамических γ -мотонейронов, которое поступает по нигроретикулоспинальным путям и носит нестабильный рваный характер, возникают паузы, что также формирует паузу в произвольном возбуждении фазических α -мотонейронов.

Следующая волна избыточного возбуждения, которая придет к динамическим γ -мотонейронам по нигроретикулоспинальным путям, возбудит очередной залповый разряд фазических α -мотонейронов по изложенному выше механизму.

После операции залповая активность в структуре ЭМГ почти полностью устранялась, что соответствовало клиническому эффекту в виде устранения гиперкинеза. Амплитуда ЭМГ имела тенденцию к увеличению, что указывало на сохранение высокой возбудимости фазических α -мотонейронов.

Выводы

1. Хореический гиперкинез реализуется с помощью избыточного возбуждения миотатической единицы с участием динамического γ -мотонейрона, ядерно-сумочного интрафузального волокна, пути 1а от первичных окончаний этого волокна к фазическим α -мотонейронам, фазической гликолитической мышцей типа 11 Б.

2. Стереотаксические операции являются методом выбора в лечении хореи Гентингтона.

БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК

1. Бадалян Л.О., Скворцов И.А. Клиническая электронейромиография. — М.: Медицина, 1986. — 386 с.
2. Байкушев С., Манович З.Х., Новикова В.П. Стимуляционная электромиография и электронейромиография в клинике нервных болезней. — М.: Медицина, 1974. — 144 с.

3. Бархатова В.П. Хорея Гентингтона: патогенез и новые подходы к лечению // Журн. Неврол. и психиатр. — 2002. — № 3. — С. 72–75.
4. Бернштейн И.А. Очерки по физиологии движений и физиологии активности. — М.: Медицина, 1966. — 349 с.
5. Бехтерева Н.П., Бондарчук А.Н., Смирнов В.М., Трохачев А.И. Физиология и патофизиология глубоких структур мозга человека. — М., 1967. — 190 с.
6. Бехтерева Н.П., Моисеева Н.И., Орлова А.Н., Смирнов В.М. О нейрофизиологии и функциях подкорковых структур мозга человека // Физиология в клинической практике. — М.: Наука, 1966. — С. 111–131.
7. Гранит Р. Основы регуляции движений. — М.: Мир, 1973. — 367 с.
8. Гутник Б., Кобрин В., Нэш Д. Нервно-мышечная физиология. Организация движений: Часть 1. — М.: Логосфера, 2009. — 200 с.
9. Данилов И.В., Иванова А.М., Кудрявцева Н.Н., Ткаченко И.И. Патофизиология гиперкинезов. — Л.: Медицина, 1972. — 149 с.
10. Жирмунская Е.А. В поисках объяснения феноменов ЭЭГ. — М.: Биола, 1996. — 117 с.
11. Команцев В.Н., Заболотных В.А. Методические основы клинической электромиографии: Руководство для врачей. — СПб., 2001. — 167 с.
12. Частная физиология нервной системы / Под ред. П.Г. Костюк. — Л.: Наука, 1983.
13. Коц Я.М. Организация произвольного движения. — М.: Наука, 1975. — 248 с.
14. Мак-Комас А. Дж. Скелетные мышцы. — Киев: Олимпийская литература, 2001. — 406 с.
15. Нестеров Л.Н. Кожевниковская эпилепсия. — Самара, 2006.
16. Николаев С.Г., Банников И.Б. Электромиографическое исследование в клинической практике. — Иваново, 1998. — 120 с.
17. Охнянская И.Г., Комарова А.А. Электромиография в клинике профессиональных заболеваний. — М.: Медицина, 1970. — 132 с.
18. Персон Р.С. Электромиография в исследованиях человека. М.: Наука, 1969. — 137 с.
19. Петелин Л.С. Экстрапирамидные гиперкинезы. — М.: Медицина, 1970. — 260 с.
20. Скупченко В.В. Фазотонный мозг. — Хабаровск: ДВО АН СССР, 1991. — 138 с.
21. Смирнов В.М. Стереотаксическая неврология. — Л.: Медицина, 1976. — 230 с.
22. Стариков А.С. Спинальные механизмы хореоатетоза и хореи // Нейрохирургия и неврология детского возраста. — 2008. — № 3. — С. 49–53.
23. Шток В.Н., Левин О.С., Федорова Н.В. Экстрапирамидные расстройства. — М.: МИА, 2002. — 235 с.
24. Юсевич Ю.С. Очерки по клинической электромиографии. — М.: Медицина, 1972. — 128 с.
25. Cambier J., Masson M., Dehen H. Neurologie: Première partie. — Paris. 2000.
26. Drechsler B. Electromyographie. — Berlin, 1964.

© Коллектив авторов, 2011

ХИАЗМАЛЬНЫЙ СИНДРОМ ПРИ ОПУХОЛИ ПЛАСТИНКИ ЧЕТВЕРОХОЛМИЯ (случай из практики)

Е.И. Бутенко, Н.К. Серова, Ю.В. Кушель, Ш.У. Кадыров

НИИ нейрохирургии им. академика Н.Н. Бурденко РАМН, Москва, Россия

Наиболее частым признаком объемного образования пинеальной области является повышение внутричерепного давления. Нарушения зрения у таких больных обусловлены, как правило, наличием вторичной постзастойной атрофии и в типичных случаях проявляются концентрическим сужением полей зрения, больше в носовой половине, снижением остроты зрения. Представлено редкое наблюдение развития асимметричного хиазмального синдрома на фоне начальных застойных дисков зрительных нервов у пациентки с опухолью пластинки четверохолмия и окклюзионной гидроцефалией, возникшего вследствие компрессии зрительного пути на основании головного мозга дном расширенного III желудочка. Эндоскопическая вентрикулостомия III желудочка привела к разрешению окклюзионной водянки, снижению компрессионного воздействия на зрительный перекрест, обратному развитию хиазмального синдрома и отека дисков зрительных нервов.

Ключевые слова: хиазмальный синдром, опухоль пластинки четверохолмия.

The most frequent sign of the space-occupying lesion of the pineal body is the increasing of the intracranial pressure. Visual impairment of such patients as a rule is caused by having the secondary post-cyanotic atrophy and in the typical cases they are displayed as the concentric narrowing of the range of vision, more in the nasal part, as well as the decrement in visual acuity. The authors have described a rare case of developing the asymmetric chiasmatic syndrome against the background of the initial congested disks of the optic nerves at the patient, who had the quadrigeminal plate tumor and obstructive hydrocephalus, caused by the compression of the visual tract in the base of brain with the bottom of the widened 3rd ventricle. Endoscopic ventriculostomy of the 3rd ventricle was resulted in resolution of the obstructive hydrocephalus, decreasing the compression onto the optic chiasm, the involution of the chiasmatic syndrome and of the congested disks of the optic nerves.

Key words: chiasmatic syndrome, quadrigeminal plate tumor.

Опухоли среднего мозга составляют 1–2 % от всех интракраниальных опухолей у детей [5] и от 7 до 29 % от всех опухолей пинеальной области [2, 6, 10]. Наиболее частым признаком объемного образования пинеальной области является повышение внутричерепного давления, поскольку даже медленно растущие опухоли имеют тенденцию блокировать водопровод мозга и вызывать окклюзионную гидроцефалию. Нарушения зрения у таких больных обусловлены, как правило, наличием вторичной постзастойной атрофии и в типичных случаях проявляются концентрическим сужением полей зрения, больше в носовой половине, снижением остроты зрения [1, 3, 7, 8]. Редко можно наблюдать снижение остроты зрения в сочетании с битемпоральной гемианопсией, что является следствием компрессии зрительного пути на основании головного мозга дном расширенного III желудочка [3, 4, 7].

Мы представляем наблюдение развития асимметричного хиазмального синдрома у пациентки с опухолью пластинки четверохолмия и окклюзионной гидроцефалией.

Больная Н., 17 лет, за 8 мес до поступления в НИИ нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко РАМН отметила снижение остроты зрения на левый глаз, головную боль, которые явились первыми симптомами заболевания.

При МРТ головного мозга были выявлены небольших размеров опухоль пластинки четверохолмия и окклюзионная гидроцефалия. При этом обращало на себя внимание, что дно расширенного III желудочка сдавливалось и смещало зрительный перекрест (рис. 1). При нейроофтальмологическом осмотре острота зрения правого глаза — 1,0; левого глаза — 0,1. Автоматическая статическая периметрия выявила битемпоральную гемианопсию (рис. 3 а). Зрачки равны, реакция на свет сохранена,

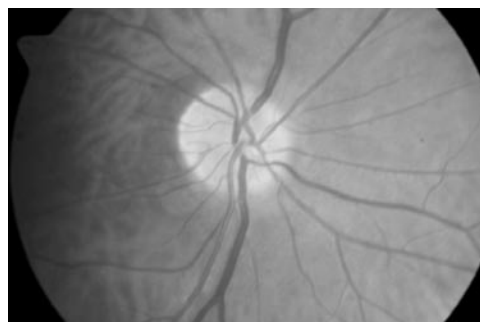


Рис. 1. МРТ-изображение головного мозга до эндоскопической вентрикулостомии III желудочка. Опухоль пластинки четверохолмия. Окклюзионная гидроцефалия.

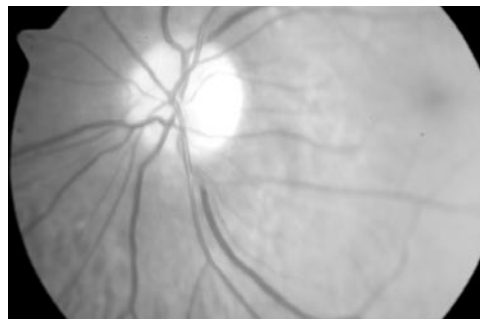
глазодвигательных нарушений не обнаружено. Офтальмоскопически имели место начальные застойные диски зрительных нервов, слева — с побледнением (рис. 2, а, б). Пациентке в связи с наличием окклюзионной гидроцефалии произведена эндоскопическая вентрикулостомия III желудочка.

При осмотре через 1 нед после операции отмечена положительная динамика в виде повышения остроты зрения левого глаза до 0,6; расширения границ поля зрения обоих глаз (рис. 3, б). Начальные застойные диски зрительных нервов сохранились.

При нейроофтальмологическом осмотре через 2 мес после операции выявлена дальнейшая положительная динамика. Практически регрессировали битемпоральные дефекты в поле зрения. При автоматической статической периметрии выявлена лишь парацентральная скотома в височной половине поля зрения левого глаза (рис. 3, в). Застойные диски зрительных нервов полностью регрессировали: диск зрительного нерва справа светло-розовый, границы четкие, сосуды глазного дна не изменены; слева диск зрительного нерва с побледнением, границы не вполне четкие без отека, артерии умеренно сужены, вены не изменены. Патологических изменений в центральной области сетчатки не выявлено.



а



б

Рис. 2. Глазное дно до эндоскопической вентрикулостомии III желудочка.

а — правый глаз: начальный застойный диск зрительного нерва; б — левый глаз: начальный застойный диск зрительного нерва с побледнением.

При МРТ головного мозга, спустя 2 мес после операции, выявлены уменьшение размеров III и боковых желудочков; опухоль пластинки четверохолмия прежних размеров (к сожалению, по техническим причинам мы не можем предоставить результаты МРТ, произведенной через 2 мес после операции).

Обсуждение

Данное наблюдение представляет интерес с точки зрения редко встречающегося сочетания асимметричного хиазмального синдрома с начальными застойными дисками зрительных нервов у пациентки с опухолью пластинки четверохолмия. О.Н. Соколова [3] при опухолях среднего мозга, сопровождавшихся окклюзионной гидроцефалией, наблюдала битемпоральный характер дефектов поля зрения у 6,2 % больных.

Как известно, хиазмальный синдром обычно развивается у больных с опухолями ба-

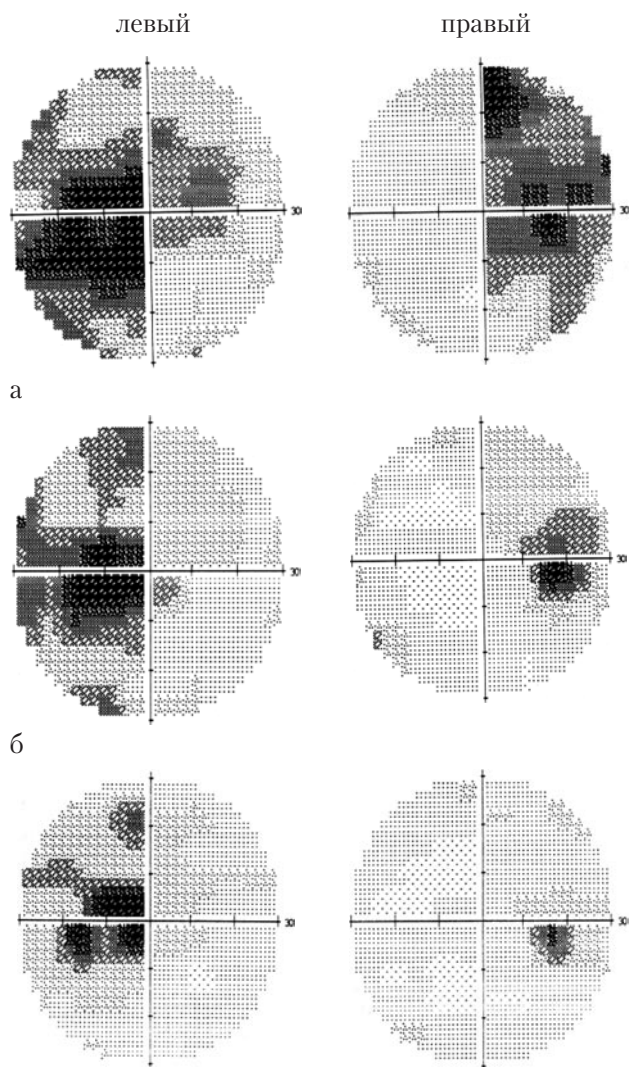


Рис. 3. Схема полей зрения. Автоматическая статистическая периметрия.

а — до эндоскопической вентрикулостомии III желудочка (асимметричная битемпоральная гемианопсия с нарушением центрального зрения на левом глазу); б — на 7-е сутки после операции (уменьшение битемпоральных дефектов поля зрения); в — через 2 мес после операции (правый глаз: поле зрения в норме, левый глаз: периферические границы поля зрения в норме, парацентральная скотома в височной половине поля зрения).

зальной локализации. В нашем наблюдении битемпоральный характер дефектов поля зрения, снижение остроты зрения левого глаза, начальные признаки атрофии левого зрительного нерва указывали на компрессию зритель-

ного перекреста и левого зрительного нерва дном расширенного III желудочка. Это было обусловлено гидроцефалией, развившейся в результате окклюзии водопровода мозга растущей опухолью пластинки четверохолмия. Подобное развитие зрительных нарушений при окклюзионной гидроцефалии с застойными дисками зрительных нервов отмечает также Е.Ж. Трон [4].

Реже подобная симптоматика развивается на фоне первичной атрофии дисков зрительных нервов [12] или нормальной офтальмокопической картины [9].

Благодаря развитию эндоскопической техники в последнее время операция вентрикулостомии III желудочка стала основным методом лечения окклюзионной гидроцефалии, в том числе и вызванной опухолью пинеальной области [2]. Операция, имеющая своей целью создание сообщения между III желудочком и базальными цистернами, приводит к разрешению окклюзионной водянки [11].

Как подтвердило динамическое наблюдение за состоянием больной, после эндоскопической вентрикулостомии III желудочка снизилось компрессионное воздействие на зрительный перекрест, что привело к регрессу хиазмального синдрома и застою дисков зрительных нервов.

БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК

1. Елисеева Н.М., Серова Н. К., Шифрин М. А. Застойные диски зрительных нервов: особенности клинического течения при объемных образованиях головного мозга // *Вестн. офтальмол.* — 2009. — № 1. — С. 49–51.
2. Коновалов А.Н., Пицхелаури Д.И. Лечение опухолей пинеальной области. — М., 2004. — 278 с.
3. Соколова О.Н. Офтальмоневрология поражений среднего мозга. — М.: Медицина, 1971. — С. 59–61.
4. Трон Е.Ж. Заболевания зрительного пути. — Л.: Медицина, 1968. — С. 57–146.
5. Albright A.L., Rocque B.D. Midbrain gliomas // *Oncology of CNS: Tumors / Ed. by J.-Ch. Tonin, M. Westphal, J. T. Rutka.* — 2 ed, Part II. — Springerlink, 2010. — P. 419–425.
6. Bruce J.N., Stein B.M. Supracerebellar approaches in the pineal region // *Brain surgery: complication, avoidance and management / Ed. by M.L.J. Apuzzo.* — New York: Churchill Livingstone, 1993. — P. 511–536.

7. Chou S.T., Digree K.B. *Neuro-ophthalmic complications of raised intracranial pressure, hydrocephalus, and shunt malfunction* // *Neurosurg. Clin. N. Am.* — 1999. — Vol. 10. — P. 587–608.

8. Corbett J.J. *Neuro-ophthalmologic complication of hydrocephalus and shunting procedures* // *Semin neurol.* — 1986. — Vol 6. — P. 111–123.

9. Hoisgrove D., Leach P., Herwadkar A., Gnanalingham K.K. *Visual field defect due to downward displacement of the optic chiasm* // *Acta Neurochir. (Wien).* — 2009. — Vol. 15. — P. 995–997.

10. *Special report of brain tumor registry of Japan (1969–1990)* // *Neurol. Med. Chir. (Tokyo).* — 1999. — Vol 39. — P. 59–107.

11. St. George E., Natarajan K., Sgouros S. *Changes in ventricular volumes in hydrocephalic children following successful third ventriculostomy* // *Childs Nerv. Syst.* — 2004. — Vol. 20. — P. 834–838.

12. Wisoff H.S., Sarwar M. *Chiasmatal compression caused by a dilated third ventricle* // *Neuroradiology.* — 1975. — Vol. 8. — P. 195–199.



© Коллектив авторов, 2011

ЛАПАРОСКОПИЧЕСКИЙ СПОСОБ УСТАНОВКИ ПЕРИТОНЕАЛЬНОГО КАТЕТЕРА ПРИ ВЕНТРИКУЛОПЕРИТОНЕАЛЬНОМ ШУНТИРОВАНИИ У ДЕТЕЙ

О.В. Карасева, Ж.Б. Семенова, А.В. Мельников, А.В. Тимофеева

НИИ неотложной детской хирургии и травматологии ДЗ г. Москвы, Москва, Россия

Имплантация вентрикулоперитонеальных (ВП) шунтов до настоящего времени остается основным методом хирургического лечения гидроцефалии. В течение жизни пациентам необходима неоднократная ревизия ВП-системы. Постановка перитонеального конца шунта может быть затруднена при ожирении, сколиозе, а также при повторных операциях на органах брюшной полости. Авторами проанализирован опыт лапароскопического ассистирования при вентрикулоперитонеальном шунтировании у детей. Предложены 2 варианта методики: 1) при «интактном»; 2) при «скомпрометированном» животе. Убедительно доказана эффективность и безопасность лапароскопической постановки перитонеального конца ВП-шунта, в том числе у детей с предшествующими операциями на брюшной полости.

Ключевые слова: лапароскопия, вентрикулоперитонеальное шунтирование, гидроцефалия, дети.

Implantation of ventriculoperitoneal (VP) shunts/bypasses till present remains the main method of surgical treatment for hydrocephalus. During their lifetime the patients need to have their VP system revised several times. Installing the peritoneal end of the shunt can be complicated, if the patient is fat, has a scoliosis and at the repeated operations on the abdominal organs. The authors analyzed the experiences of laparoscopic assisting at the ventriculoperitoneal shunting of children. Two variants of this methods were proposed: a) with the "intact" belly, b) with the "compromised" belly/abdomen. The authors proved the efficiency and safety of the laparoscopic fixing the end of VP shunt, including for the children with the previous operations on the abdominal cavity.

Key words: laparoscopy, ventriculoperitoneal shunting/bypass, hydrocephalus, children.

Введение

Гидроцефалия до сих пор остается одной из наиболее сложных проблем современной неврологии и нейрохирургии. По опубликованным данным, гидроцефалией страдают от 4 до 15 детей из каждой тысячи новорожденных [24]. В большинстве случаев заболевание приводит к необратимым тяжелым неврологическим и психическим нарушениям.

Одним из методов лечения окклюзионной гидроцефалии являются операции, позволяющие с помощью специального шунта сбрасывать спинномозговую жидкость (СМЖ) из желудочковой системы головного мозга в другие полости организма — предсердие, плевральную или брюшную полость. Наибольшее распространение получила операция вентрикулоперитонеального шунтирования (ВПШ), которая в настоящее время является основным методом хирургического лечения гидроцефалии [5, 12, 25].

Вентрикулоперитонеальные (ВП) шунты впервые были описаны в 1908 г. Kausch [19]. Ежегодно число ликворшунтирующих операций во всем мире достигает 200 000. В среднем каждый оперированный пациент подвергается от 1,6 до 8,18 ревизиям шунта в течение жизни [1].

Обычно для установки дистального конца ВП-шунта нейрохирурги используют микролапаротомию [8]. Отрицательные стороны лапаротомии при ВПШ хорошо известны: травма передней брюшной стенки, особенно у пациентов с ожирением; невозможность контроля положения и проходимости шунта; развитие послеоперационных осложнений со стороны брюшной полости [28, 29, 33].

Развитие эндоскопической хирургии в целом и стремление врачей к минимизации хирургической агрессии обусловило применение нейроэндоскопии при лечении окклюзионной гидроцефалии и использование лапароскопии

при ВПШ. Идеальный метод имплантации дистальной части катетера при ВПШ включает в себя минимальную операционную травму, отсутствие послеоперационной кишечной непроходимости или позднего внутрибрюшного спаечного процесса и сложностей во время введения катетера в брюшную полость, даже при наличии брюшных спаек от предыдущих операций. Лапароскопический метод удовлетворяет всем этим требованиям [17]. При дистальной дисфункции шунта, которая встречается в 5–47 % наблюдений [7, 10, 18, 22, 24, 26, 27, 33], лапароскопия позволяет произвести диагностический осмотр брюшной полости, выявить, а нередко и устранить причину этой дисфункции без замены всей шунтирующей системы. Попытки контроля положения катетера в брюшной полости с помощью лапароскопии делались с конца 70-х прошлого столетия [13]. Впервые лапароскопическая постановка дистальной части шунта была описана в 1993 г. Armbruster [27], однако широкого распространения в России эта методика не получила до сих пор [24].

Целью нашей работы являлось изучение эффективности и безопасности использования лапароскопии для установки дистальной части катетера в брюшную полость при ВПШ у детей.

Материалы и методы

В исследование вошли 32 пациента в возрасте от 2 мес до 16 лет, которым внутрибрюшное введение дистальной части катетера при ВПШ было выполнено с использованием лапароскопии.

Больше половины детей (18 пациентов, 56,25 %) имели в анамнезе предшествующие хирургические вмешательства на брюшной полости. На этапе освоения методики лапароскопическое ассистирование носило рекомендательный характер, по мере освоения — все операции ВПШ в клинике стали выполняться с использованием лапароскопии. ВПШ производили как в плановом, так и в экстренном порядке под эндотрахеальной анестезией в положении больного на спине. Все пациенты получали антибактериальную профилактику перед оперативным вмешательством. Лапаро-

скопическую манипуляцию производил абдоминальный хирург параллельно с работой нейрохирурга. Использовали эндовидеохирургическое оборудование и инструменты производства «Karl Storz».

Особенностями внедрения лапароскопической методики при ВПШ в нашей клинике неотложной хирургии и травматологии явились следующие моменты:

1. огромный опыт диагностической и оперативной лапароскопии (более 20 000 операций) при поражениях брюшной полости; диагностическая лапароскопия внедрена в практическую работу более 30 лет назад, с 1992 г. активно развивается оперативная лапароскопия; в настоящий момент более 95 % оперативных вмешательств на органах брюшной полости в клинике выполняют при помощи лапароскопических технологий;

2. принятие в операционную бригаду хирурга, владеющего лапароскопией, в любое время суток;

3. совместное с хирургом ведение послеоперационного периода, т. е. ребенок после операции находится в нейрохирургическом отделении, но выполняющий лапароскопию детский хирург постоянно осуществляет клинический мониторинг за состоянием брюшной полости;

4. у большинства пациентов в прошлом были произведены оперативные вмешательства на органах брюшной полости, т. е. имелся «скомпрометированный» живот; показанием к ВПШ чаще всего являлась посттравматическая водянка у детей, перенесших тяжелую сочетанную травму, в структуре которой имели место тяжелая черепно-мозговая травма и, что немаловажно, травма живота, по поводу которой были выполнены оперативные вмешательства на органах брюшной полости.

5. условной, но все-таки особенностью, явилось отсутствие расходных материалов, используемых в иностранных публикациях, таких как разделяемые на 2 части в продольном направлении пункционные проводники [4], желобовидные троакары для проведения шунтов, что привело к модификации методик, используемых за рубежом [14, 16, 21, 32, 34].

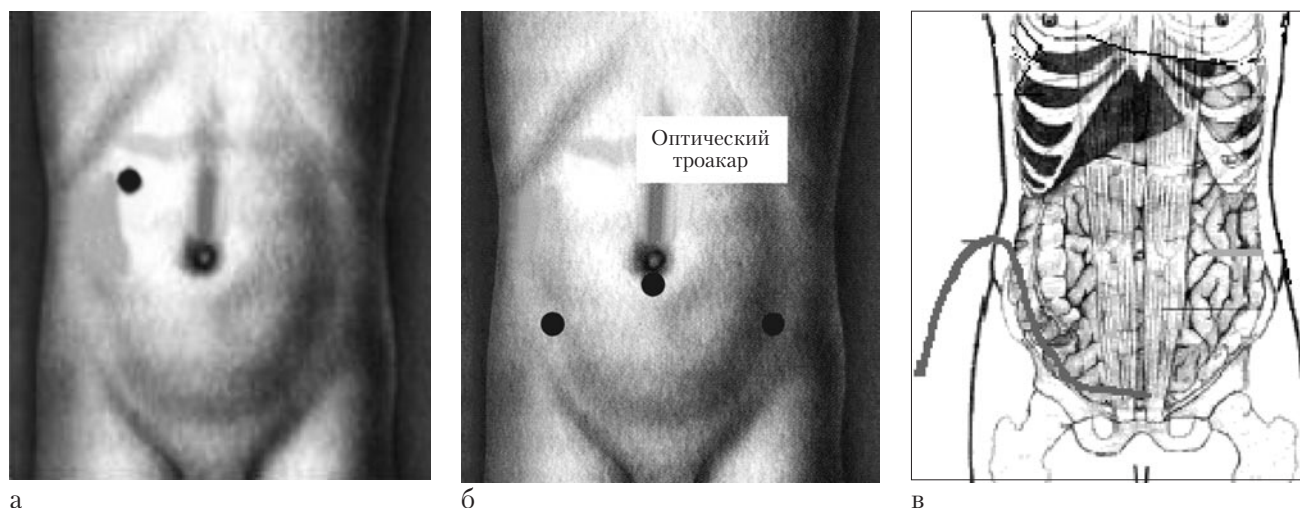


Рис. 1. Точка входа в брюшную полость.

а — типичная нейрохирургическая точка входа в брюшную полость; б — методика НИИ НДХиТ: точка входа в брюшную полость расположена в подвздошных областях на 1 см медиальнее и выше верхней передней подвздошной ости; в — положение перитонеального конца ВП-шунта в брюшной полости.

Результаты и обсуждение

Наш опыт лапароскопии при ВПШ привел к формированию двух вариантов методики: первый способ мы используем при «интактном» животе, второй — при «скомпрометированном».

1-й вариант мы применяем при ВПШ без предшествующих оперативных вмешательств на брюшной полости. Учитывая высокую частоту дисфункции перитонеальной части шунта, даже первичную постановку катетера считаем показанием для лапароскопии. Ход операции включает в себя:

- наложение карбоксиперитонеума иглой Вереша под давлением 8–10 мм рт. ст. из левой или правой подвздошной области в зависимости от стороны проведения шунта;

- диагностическую лапароскопию; после удаления иглы Вереша, в этой же точке в брюшную полость мы вводим 3-миллиметровый троакар и выполняем лапароскопическую ревизию брюшной полости (рис. 1);

- погружение перитонеального конца шунта в брюшную полость по троакару, направленному в малый таз, и извлечение троакара;

- ретроградное проведение вентрикулярного конца шунта по подкожному туннелю до места соединения с помпой на голове;

- наложение швов (возможно лейкопластырных) на кожу (рис. 2).

Необходимо отметить, что мы несколько изменили традиционную для нейрохирургов точку доступа в брюшную полость, расположенную в подреберье (рис. 1). Мы используем точки в подвздошных областях — на 1 см медиальнее и выше верхней передней подвздошной ости (точка установки аспирационного дренажа в малый таз при дренировании брюшной полости по А.И. Генералову). Этот доступ можно использовать как для безопасного наложения карбоксиперитонеума, так и для введения рабочего троакара для установки перитонеального конца шунта. При его использовании шунт, как и аспирационный дренаж, мы укладываем по боковой стенке брюшной полости в малый таз, что предотвращает его перегибы.

Абдоминальный этап длится в среднем около 5 мин. Отрицательным моментом данной методики является отсутствие визуального контроля проходимости шунта. Но так как предварительно была проведена диагностическая лапароскопия, подтвердившая отсутствие патологических изменений и каких-либо анатомо-морфологических особенностей брюшной полости, мы считаем, что при на-



Рис. 2. Внешний вид больного после операции (вариант 1).

правлении шунта по троакару в малый таз ничего не может помешать его проходимости.

Разновидностью методики при «интактном» животе является использование туннелированной шпиги для проведения перитонеального катетера, что позволяет минимизировать контакт шунтирующей системы с кожей пациента и еще больше снизить риск инфицирования. После наложения карбоксиперитонеума в область пупка устанавливаем 5(3)-миллиметровую оптику, а в подвздошную область вводим 3-миллиметровый рабочий троакар (возможно использование только одного порта в окологреческой области для лапароскопа с инструментальным каналом). Одновременно нейрохирург по подкожному туннелю проводит полый проводник, который, не выходя на кожу, входит в брюшную полость. По проводнику мы опускаем в брюшную полость катетер, который с помощью зажима подтягиваем и укладываем в малый таз. После извлечения проводника и сборки всей системы контролируем проходимость шунта. Абдоминальный этап длится в среднем около 10 мин (рис. 3).

Показанием для второго варианта методики служит «скомпрометированный живот», т. е. ВПШ при перенесенных ранее оперативных вмешательствах на органах брюшной полости, в том числе повторное ВПШ или ревизия дистальной части шунта. В данной ситуации обязательно выполняем ультразвуковое или

компьютерно-томографическое исследование брюшной полости для определения места безопасного наложения карбоксиперитонеума и введения 1-го троакара. Отсутствие при этих исследованиях свободной жидкости в брюшной полости является показателем восстановления резорбционной способности брюшины после перенесенных ранее травм или заболеваний.

После наложения карбоксиперитонеума (1-й этап) выполняем диагностическую лапароскопию (2-й этап), позволяющую оценить состояние брюшной полости, определить возможность установки шунта и необходимость хирургических манипуляций: устранение спячного процесса (в 45 % случаев, 8 пациентов); коррекцию положения шунта; удаление нефункционирующего шунта и т. д.

Для выполнения хирургических манипуляций (3-й этап) мы используем 3 порта: оптический (пупочный) и два 3-миллиметровый манипуляционных (над лобком и в подвздошной области, в зависимости от особенностей предстоящей манипуляции и состояния брюшной полости). Лапароскопическое разделение спаек (8 пациентов) производили при помощи моно- и биполярной коагуляции, а также с использованием гармонического скальпеля-коагулятора и полупроводникового лазера. Адгезиолизис выполняли по принципу достаточности для беспрепятственного расположения катетера в свободной брюшной полости. Для

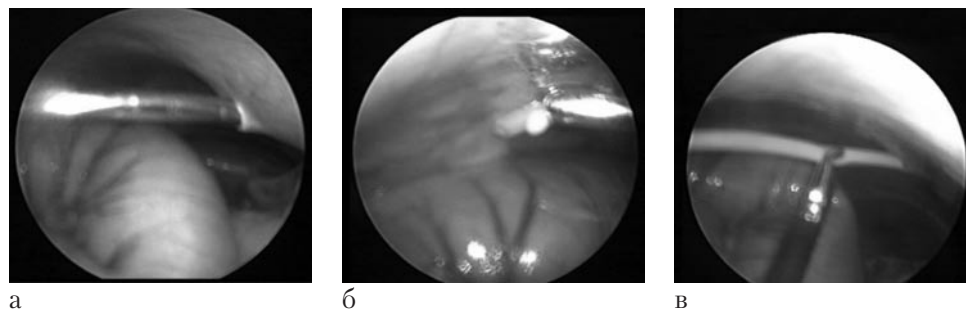


Рис. 3. Этапы погружения перитонеального катетера с использованием туннелированной шпатель. а — вход туннелированной шпателью в брюшную полость под реберной дугой; б — проведение перитонеального катетера по полюсу проводнику, выход в брюшную полость; в — туннелированный проводник удален, катетер подтягивают и укладывают в малый таз.

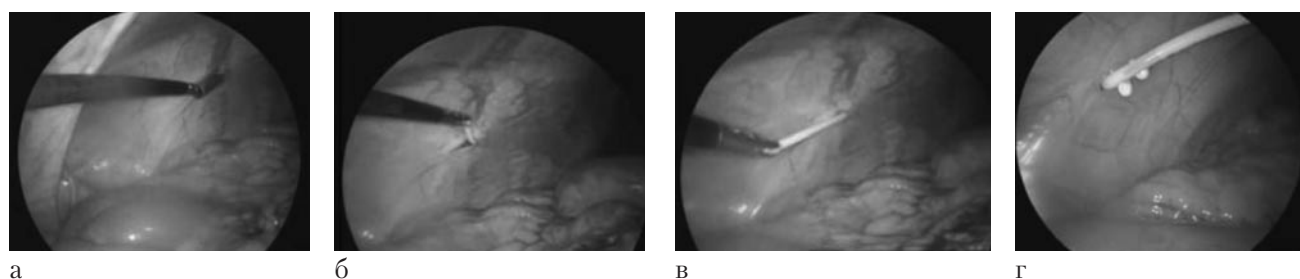


Рис. 4. Этапы погружения перитонеального катетера при «скомпрометированном» животе. а — зажим по противоположному троакару выводят на переднюю брюшную стенку; б — зажимом захватывают перитонеальный катетер и вводят его в брюшную полость; в — катетер подтягивают и укладывают в малый таз; г — контроль проходимости шунта после сбора системы — капли СМЖ.

погружения перитонеального катетера по возможности используем описанную ранее точку в подвздошных областях. При использовании трех портов нет необходимости в ретроградном проведении вентрикулярного конца шунта: по троакару в подвздошной области выводим на переднюю брюшную стенку из брюшной полости зажим (троакар служит проводником), удаляем троакар, зажимом захватываем конец шунта и под визуальным контролем погружаем его в брюшную полость, подтягиваем и укладываем в малый таз (4-й этап). После сборки системы контролируем положение и проходимость шунта (5-й этап), удаляем троакары и накладываем швы на кожу (6-й этап).

Продолжительность абдоминального этапа операции колеблется от 5 до 30 мин, в зависимости от длительности лапароскопической манипуляции и составляет в среднем ($14,7 \pm 6,6$) мин (рис. 4).

Средняя продолжительность ВПШ в наших наблюдениях составила ($30,6 \pm 6,2$) мин, минимальное время — 20 мин.

Клинический пример

Больная А., 15 лет, поступила в клинику в экстренном порядке с диагнозом: разрыв аневризмы в бассейне средней мозговой артерии слева. При поступлении выполнена пункция внутримозговой гематомы и произведена декомпрессивная трепанация черепа. В послеоперационном периоде девочка длительно оставалась в крайне тяжелом состоянии с последующей медленной стабилизацией, выходом в вегетативное состояние и развитием окклюзионной гидроцефалии, требующей шунтирующей операции. Для обеспечения энтерального питания в 1-й месяц заболевания была наложена гастростома (пункционная эндоскопическая гастростомия). На 75-е сутки заболевания выполнена операция ВПШ с лапароскопическим ассистированием. При лапароскопической ревизии брюшной полости установлено отсутствие деформирующего спаечно-



Рис. 5. Отсутствие спаек в брюшной полости после наложения гастростомы (пункционная эндоскопическая гастростомия).

го процесса, что позволило при наличии такого относительного противопоказания как гастростома, выполнить ВПШ [30] (рис. 5).

В наших наблюдениях лапароскопическое ассистирование при ВПШ во всех случаях было эффективным, т. е. не потребовалось перехода на лапаротомию для погружения перитонеальной части шунта. Послеоперационных осложнений не было [9]. При лапароскопическом способе погружения шунта в брюшную полость мы не наблюдали дисфункции шунтирующей системы в послеоперационном периоде (катамнез 6 лет). Выбор методики лапароскопического ассистирования, по нашему мнению, определяет анамнез заболевания [15]. «Интактный» живот при ВПШ позволяет минимизировать лапароскопическую манипуляцию и ограничить ее использованием одного лапароскопического порта. Тем не менее, мы считаем обязательным визуальный осмотр брюшной полости (в отличие от методики слепого троакара) для своевременной диагностики возможных интраоперационных осложнений и предупреждения некорректного положения шунта в связи с врожденными аномалиями брюшной полости. Дополнительными преимуществами для методики, при которой используют туннелированную шпагу, являются отсутствие разрезов на передней брюшной стенке, низкий уровень инфицированности,

высокий уровень «выживаемости» шунта. Еще одним преимуществом лапароскопии является диагностика заболеваний, требующих оперативной коррекции, и возможность ее симультанного выполнения. Например, пластика открытого внутреннего пахового кольца одновременно с ВПШ.

Мнение о том, что ВПШ противопоказано при повторных оперативных вмешательствах на брюшной полости не оправдалось [6, 31]. Опыт лапароскопического ассистирования при «скомпрометированном» животе позволяет расширить показания к данному способу шунтирующих операций [11], что снижает необходимость постановки плевральных и предсердных шунтов. В 5 наблюдениях лапароскопия позволила устранить дисфункцию шунта (которая была обусловлена спаечным процессом в брюшной полости) без замены шунтирующей системы, что делает ее методом выбора в данной ситуации.

Таким образом, проведенное исследование позволило подтвердить известные положительные стороны лапароскопии: минимизация травмы передней брюшной стенки и брюшины; возможность малоинвазивной ревизии брюшной полости; уменьшение числа послеоперационных осложнений; при исследовании выявлены дополнительные преимущества, такие как контроль положения и проходимости шунта, диагностика причин дисфункции, связанной с дистальным концом катетера, а также возможность дополнительных манипуляций в брюшной полости для установки и оптимизации положения шунта [2, 3, 5, 20, 21, 23, 28].

Выводы

Совместная работа хирургов-лапароскопистов и нейрохирургов позволила разработать и внедрить лапароскопические методы ассистенции при ВПШ.

Лапароскопическое ассистирование позволяет безопасно и физиологично установить перитонеальный конец шунта в брюшную полость детям всех возрастных групп, в том числе при повторных операциях на брюшной полости, и обеспечивает все преимущества малоинвазивных лапароскопических эндохирургических технологий.

БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК

1. Halen J., van, Langston H., Jorge A. et al. Multiple shunt failures: an analysis of relevant factors // *Child's Nerv. Syst.* — 1998. — Vol. 14. — P. 271–275.
2. Cohen A., Cohen Z., Benifla M. et al. Laparoscopically guided distal ventriculoperitoneal shunt placement // *Surg. Laparosc. Endosc. Percutan. Tech.* — 2004. — Vol. 14. — P. 276–278.
3. Basauri L., Lizana C., Selman J.M. Peritoneal catheter insertion using laparoscopic guidance // *Pediatr. Neurosurg.* — 1993. — Vol. 19. — P. 109–110.
4. Gewirtz R., Park A.E., Roth J.S. Minimally assisted placement of ventriculoperitoneal shunts // *Surg. Endosc.* — 2000. — Vol. 14. — P. 461–463.
5. Chand B., Luciano M.G., Rosenblatt S.M., Turner R.D. Laparoscopic peritoneal catheter placement: results of a new method in 111 patients // *Neurosurgery.* — 2007. — Vol. 61 (3 Suppl.). — P. 167–174.
6. Kikuchi K., Koyama K., Sasajima H., Tanaka J. Laparoscopic retrieval of disconnected ventriculoperitoneal shunt catheters: report of two cases // *Surg. Laparosc. Endosc.* — 1995. — Vol. 5. — P. 263–266.
7. Caushaj P., Ferraro D., Gagne D. et al. Single trocar laparoscopically assisted placement of central nervous system-peritoneal shunts // *J. Laparoendosc. Adv. Surg. Tech.* — 2006. — Vol. A 16. — P. 1–4.
8. Armbruster C., Ammerer H.P., Blauensteiner J., Kriwanek S. Laparoscopically assisted implantation of ventriculoperitoneal shunts // *J. Laparoendosc. Surg.* — 1993. — Vol. 3. — P. 191–192.
9. Cuatico W., Vannix D. Laparoscopically guided peritoneal insertion in ventriculoperitoneal shunts // *J. Laparoendosc. Surg.* — 1995. — Vol. 5. — P. 309–311.
10. De Pasquale M., Esposito C., Gangemi M. et al. The use of laparoscopy in the diagnosis and treatment of abdominal complications of ventriculo-peritoneal shunts in children // *Pediatr. Surg. Int.* — 1998. — Vol. 13. — P. 352–354.
11. Angood P., Box J.C., Mason E. et al. A retrospective analysis of laparoscopically assisted ventriculoperitoneal shunts // *Surg. Endosc.* — 1996. — Vol. 10. — P. 311–313.
12. Chand B., Luciano M., Nfonam V. et al. Laparoscopic management of distal ventriculoperitoneal shunt complications // *Surg. Endosc.* — 2008. — Vol. 22. — P. 1866–1870.
13. Fijen B.P., Krauss J.K., Schubert F. Laparoscopically assisted peritoneal shunt insertion in hydrocephalus: a prospective controlled study // *Surg. Endosc.* — 2005. — Vol. 19. — P. 1588–1591.
14. Marti J.L., Matthews B.D., Preciado A. et al. Laparoscopically assisted ventriculoperitoneal shunt placement using 2-mm instrumentation // *Surg. Endosc.* — 2000. — Vol. 14. — P. 585–586.
15. Bani A., Hassler W.E. Laparoscopy-guided insertion of peritoneal catheter in ventriculoperitoneal shunt procedures: analysis of 39 children // *Pediatr. Neurosurg.* — 2006. — Vol. 42. — P. 156–158.
16. Chwals W.J., Frim D.M., Jackson C.C. A single-incision laparoscopic technique for retrieval and replacement of disconnected ventriculoperitoneal shunt tubing found in the peritoneum // *Pediatr. Neurosurg.* — 2002. — Vol. 36. — P. 175–177.
17. Holcomb G.W. III, Smith H.P. Laparoscopic and thoracoscopic assistance with CSF shunts in children // *J. Pediatr. Surg.* — 1995. — Vol. 30. — P. 1642–1643.
18. Crowell R.M., Fanelli R.D., Gersin K.S., Mellinger D.N. Laparoscopic ventriculoperitoneal shunt placement: a single-trocar technique // *Surg. Endosc.* — 2000. — Vol. 14. — P. 641–643.
19. Brennan E.J. Jr, Khaitan L. A laparoscopic approach to ventriculoperitoneal shunt placement in adults // *Surg. Endosc.* — 1999. — Vol. 13. — P. 1007–1009.
20. Polanski P., Schrenk P., Wayand W.U., Woisetschlager R. Laparoscopic removal of dislocated ventriculoperitoneal shunts. Report of two cases // *Surg. Endosc.* — 1994. — Vol. 8. — P. 1113–1114.
21. Eder H.G., Kurschel S., Schleeff J. CSF shunts in children: endoscopically-assisted placement of the distal catheter // *Childs. Nerv. Syst.* — 2005. — Vol. 21. — P. 52–55.
22. Мамлин О.А., Разумов А.А., Адильбаев Б.К. Диагностическая и лечебная роль лапароскопии в детской хирургии // *Медицина в Кузбассе: 2007 год, спецвыпуск №1: актуальные вопросы детской хирургии и педиатрии.* С. 78–79.
23. Bhandarkar D., Jain S., Shah R., Vengsarkar U. Laparoscopic management of complicated ventriculoperitoneal shunts // *Neurol. India.* — 2003. — Vol. 51. — P. 269–270.
24. Валеева К.Г., Заитов И.М., Зарипов Ш.А. Новые технологии в нейрохирургии гидроцефалии: Электронный ресурс // *Материалы семинара по гидроцефалии, 1999, г. Ступино (http://neurosurgery.webzone.ru/magazine/1-2_2000/1-2_2000-18b.htm).*
25. Мананкин Р.Н., Пилипенко А.Н. Хирургическая патология органов брюшной полости у детей с установленными системами вентрикулоперитонеального шунтирования // *Науки о человеке: материалы VI Конгресса молодых ученых и специалистов.* — 2005. — С. 51.
26. Bensard D.D., Hendrickson R.J., Karrer F.M. et al. Laparoscopic guidance or revision of ventriculoperitoneal shunts in children // *JSLS.* — 2006. — Vol. 10. — P. 122–125.

27. Callahan B., Michael H. Handler. Laparoscopic placement of distal ventriculoperitoneal shunt catheters // *J. Neurosurg. Pediatrics*. — 2008. — Vol. 2. — P. 282–285.

28. Al-Otibi M., Bonnard A., Drake J.M., Jea A. Laparoscopy-assisted ventriculoperitoneal shunt surgery in children: a series of 11 cases // *J. Neurosurg.* — Vol. 106 (6 Suppl). — 2007. — P. 421–425.

29. Bani A., Grundlach M., Hassler W., Telker D. Minimally invasive implantation of the peritoneal catheter in ventriculoperitoneal shunt placement for hydrocephalus: analysis of data in 151 consecutive adult patients // *J. Neurosurg.* — 2006. — Vol. 105. — P. 869–872.

30. Acakpo-Satchivi L., Douglas C. Barnhart, Jeffrey P. Blount et al. Wellons III: Infections of pediatric cerebrospinal fluid shunts related to fundoplication and gastrostomy // *J. Neurosurg.* — 2007. — Vol. 107. — P. 365–367.

31. Johnson B.W., Pimpakwar A. Laparoscopic-assisted placement of ventriculo-peritoneal shunt tips in children with multiple previous open abdominal ventriculo-peritoneal shunt surgeries // *Eur. J. Pediatr. Surg.* — 2009. — Vol. 19(2). — P. 79–82.

32. Michael B. Horowitz, Steven J. Hughes, Amin B. Kassam et al. Minimal-access technique for distal catheter insertion during ventricular peritoneal shunt procedures: a review of 100 cases // *J. Neurosurg.* — 2009. — Vol. 111. — P. 623–627.

33. Domnez O., Kaplan M., Kazez A., Seyhmuz K. Özel. Treatment Approaches for Abdominal Migration of Peritoneal Catheter of Ventriculoperitoneal Shunt // *Turkish Neurosurgery*. — 2007. — Vol. 17. — P. 158–162.

34. Lockhart C., Rodziewicz G., Selman W., Spetzler R.F. Percutaneous insertion of peritoneal shunt catheters with use of the Veress needle. Technical note // *J. Neurosurg.* — 1984. — Vol. 60. — P. 444–446.

© Коллектив авторов, 2011

РЕМИССИЯ ЭПИЛЕПСИИ ПОСЛЕ УДАЛЕНИЯ СУБАРАХНОЙДАЛЬНОГО КАЛЬЦИНАТА

**Д.А. Мирсадыков, О.А. Матчанов, М.М. Абдумажитова,
А.И. Парсаев, Д.Б. Абдужаббарова, Ф.Т. Темиров**

Ташкентский педиатрический медицинский институт, Ташкент, Республика Узбекистан
Ташкентский областной многопрофильный медицинский центр, Ташкент, Республика Узбекистан
Неврологическая клиника General Med Service, Ташкент, Республика Узбекистан

В статье описано наблюдение за девочкой-подростком 17 лет, у которой в 16-летнем возрасте впервые возникли эпилептические припадки. На протяжении прошедшего неполного года были отмечены 6 эпизодов эпилептических припадков. Рутинное обследование, включая магнитно-резонансную томографию (в том числе в сосудистом режиме), не выявило очага эпилептической ирритации. Было решено выполнить мультиспиральную компьютерную томографию, в том числе и в костном режиме с 3D-реконструкцией. В результате проведенного обследования было обнаружено наличие кальцината в левой лобной доле. В итоге был сформулирован диагноз: симптоматическая фокальная лобная эпилепсия с вторично-генерализованными тонико-клоническими пароксизмами. Удаление кальцината позволило добиться ремиссии эпилептических припадков, а в последующем — и ремиссии эпилепсии. Тем самым можно полагать, что в комплексе диагностики эпилепсии, возможно, не следует пренебрегать мультиспиральной компьютерной томографией в костном режиме, в том числе и с 3D-реконструкцией.

Ключевые слова: головной мозг, кальцификация, эпилепсия, компьютерная томография, 3D-МСКТ-реконструкция, магнитно-резонансная томография, хирургическое лечение.

The authors described the observation over the girl of 17 y.o., who at the age of 16 began having epileptic attacks/fits. For the recent period of less than a year she had 6 epileptic fits. The standard examination, including the magnetic resonance imaging procedure (as well as in the vascular regime) has not identified the focus of the epileptic irritation. It was decided to make a multi-spiral computer tomography, as well as in the bone regime with the 3-D reconstruction. The conducted examination allowed to identify, that there is calcification in the left-hand frontal lobe. Based on this, the diagnosis was made: the symptomatic focal lobe epilepsy with the secondary-generated tonic-clonic spasms/paroxysms. The removal of the calcification allowed to achieve the remission of the epileptic fits, and later to achieve the remission of the epilepsy. Thus, it allows to think, that when making diagnosis of epilepsy, doctors should not ignore the multi-spiral computer tomography in the bone regime, including the 3-D reconstruction.

Key words: brain, epilepsy, calcification, computerized tomography, surgical treatment, 3D- reconstruction, Magnetic Resonance Imaging tomography.

Непрерывный рост заболеваемости эпилепсией выдвигает ее на передовые позиции с точки зрения актуальности в современной неврологии. Несмотря на распространенность и тяжесть течения, эпилепсия может рассматриваться как потенциально излечимое заболевание нервной системы. В определенной степени это положение обусловлено тем, что по структуре заболевания отмечено преобладание симптоматических форм над идиопатическими (48 и 32 % соответственно) [10, 11].

Вопрос об этиологии эпилепсии нередко остается открытым. После второго десяти-

летия жизни причиной эпилепсии чаще всего служат структурные изменения головного мозга, которые могут быть выявлены при помощи инструментальных методов исследования [11]. При симптоматической эпилепсии длительное воздействие эпилептогенного очага на ткань мозга приводит, как известно, к его локальной ишемии, в результате чего формируется эпилептический очаг. Не выявленный, а следовательно, и не устраненный эпилептогенный очаг становится причиной хронизации эпилепсии, прогрессирующего органического поражения мозга, метаболиче-

ской энцефалопатии и, в итоге инкурабельности пациента [7, 10].

Комплексное обследование, сопряженное с использованием высоких технологий, позволяет уточнить локализационную форму эпилепсии и выявить характер инициального повреждения [1, 3, 4, 9, 14, 17, 19, 25].

Показания к хирургическому лечению эпилепсии формулируют обычно у пациентов с истинной и абсолютной фармакорезистентностью [3, 7, 10, 14]. Успех нейрохирургического вмешательства при эпилепсии обусловлен точностью диагностики локализации первичного фокуса эпилептической активности и связанных с ним морфологических изменений мозга [14, 15, 18, 20, 25]. Эффективность отбора пациентов для хирургического лечения эпилепсии зависит от совершенствующихся методов структурной и функциональной нейровизуализации [3, 16, 21, 22].

Внутричерепные кальцинаты — часто встречающийся феномен как при патологическом процессе (опухоль, гематома, туберозный склероз и др.), так и при варианте физиологического состояния (кальцинаты в эпифизе, серповидный отросток, сосудистых сплетениях др.). Физиологические кальцинаты и кальцинаты без агрессивного типа поведения могут и не представлять клинического интереса. Агрессивное поведение кальцинатов побуждает к поиску путей диагностики и лечения [8, 13, 19, 24, 26–28].

Иллюстрацией агрессивного поведения внутричерепного кальцината с клиническим проявлением в виде эпилептических припадков может служить следующее наблюдение.

Больная К.С., 17 лет, учащаяся колледжа, находилась в отделении нейрохирургии Ташкентского областного многопрофильного медицинского центра с 18.12 по 31.12.2007 г.

При поступлении жаловалась на припадки с потерей сознания, вспыльчивость, головную боль пульсирующего характера в теменных областях, преимущественно в дневное время, сопровождающуюся тошнотой. Боль купировалась цитрамоном.

Анамнез пароксизмов: в сентябре 2006 г., во время сельскохозяйственных работ наблю-

дались два транзиторных беспричинных эпизода гипоактузии и амблиопии. Первый приступ судорог был отмечен в январе 2007 г. в 5.30 во время ночного сна. Внезапно родители обнаружили шумное дыхание у девочки, сжимание и скрежет зубов, слюнотечение. Потеря сознания длилась 20–25 мин. Бригадой скорой помощи были сделаны инъекции. Амбулаторно осмотрена неврологом, выполнены ЭХО-ЭГ и ЭЭГ. По результатам обследований у невролога возникло предположение о паразитарной этиологии судорог. Второй припадок наблюдался через 3 мес после первого, в утреннее время. Припадок сопровождался кровотечением из носа. Неврологом был назначен депакин хроно по 1/2 таблетки на ночь. Третий припадок — спустя 3 1/2 мес, также в утреннее время, послеприпадочное состояние характеризовалось рвотой и сном.

В ночь на 26.09.2007 г. у больной наблюдались два приступа судорог. В 4.00 внезапно было отмечено шумное дыхание, подергивание всего тела, поворот головы вправо, глаза были открыты, но закатывались вверх. Приступ длился приблизительно 5 мин. Продолжительность периода потери сознания составил 20 мин. После пробуждения жаловалась на головную боль, тошноту. Повторный припадок был в 7.30 — при положении с полуповоротом влево, внезапная потеря сознания, шумное дыхание, слюнотечение, поворот головы влево, глаза были открыты, но глазные яблоки повернуты вверх, тонико-клоническое подергивание и напряжение (подъем) правой руки и ноги. Длительность припадков составила приблизительно 2 мин, послеприпадочная потеря сознания составила 15 мин. Голова уже болела меньше, но уснуть не могла. Первый утренний припадок напоминал все предыдущие, а второй припадок был несколько другим — слюнотечение и тонико-клоническое напряжение конечностей, приведение нижней конечности к животу. 09.12.2007 г. имел место припадок во время пробуждения от ночного сна (начало с хрипов, правый угол рта перекосило, частые моргательные движения на фоне фиксации взора вверх, прикусила язык, обильное слюнотечение). Продолжительность припадков

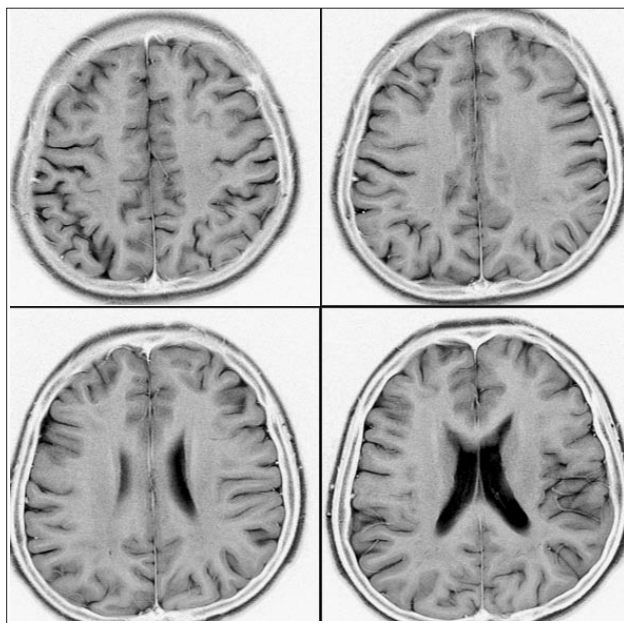


Рис. 1. Магнитно-резонансные томограммы в аксиальной проекции изображение view inverse. При пристальном изучении можно найти косвенные признаки, указывающие на патологическую зону. Прямая визуализация патологического костного образования за пределами разрешающей способности МРТ.

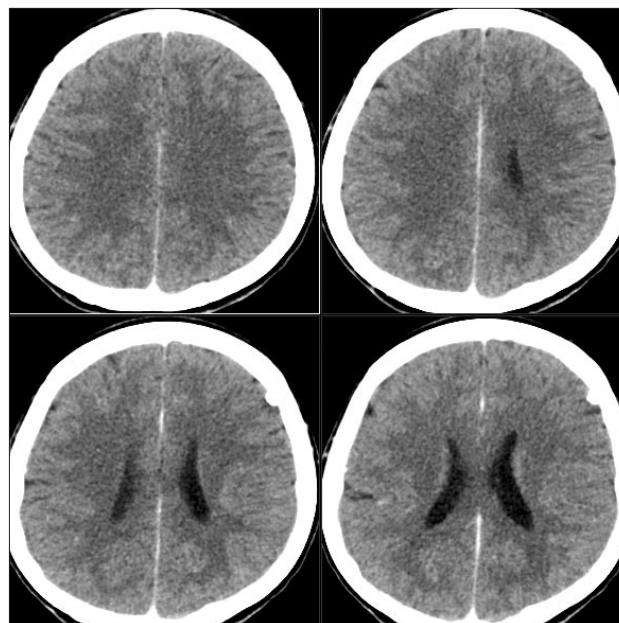


Рис. 2. Компьютерная томограмма в тканевом режиме. В лобной области слева, в проекции венечного шва видна патологическая ткань костной плотности, сливающаяся с внутренней корковой пластинкой кости.

3–4 мин. Через 30 мин сознание восстановилось, имела место однократная рвота. Приняла 1 таблетку диакарба и 1/2 таблетки депакина хроно. Через 30 мин наступил 2-часовой сон. После пробуждения девочка припадкам не помнила, была сонлива и рано легла спать. С тех пор головная боль усилилась и стала ежедневной.

Анамнез жизни: ребенок в семье второй, от 3-й беременности. Данная беременность протекала на фоне токсикоза. Роды в срок, без осложнений. Раннее развитие соответственно возрасту. Успеваемость в школе была отличной. Перенесенные заболевания — тонзиллит. Менструации регулярные с 14 лет. С детства обращают на себя внимание педантичность и плаксивость девочки.

Объективно: состояние удовлетворительное. Нормостенического телосложения, среднего питания. Пульс 70 уд/мин, ритмичный, артериальное давление 90/60 мм рт. ст. По данным УЗИ обнаружен хронический холецистит.

Неврологически: в сознании, охотно вступает в речевой контакт, речь внятная. Правша. Мелкоразмашистый горизонтальный нистагм влево, вертикальный мелкоразмашистый нистагм вверх. Кончик языка при выдвигании отклоняется вправо. Сухожильные и периостальные рефлексы с рук средней живости, с ног — высокие, больше справа. Патологические рефлексы Бабинского с обеих сторон. В позе Ромберга устойчива, в усложненной позе пошатывается. Гипергидроз ладоней и подошв. В нейропсихологическом статусе обнаружено нарушение слухоречевой памяти. Офтальмологическая картина на всем протяжении наблюдения за больной оставалась без патологических изменений.

ЭЭГ (15.09.2007 г.): очаг патологической медленноволновой активности в левых лобно-височно-теменных отведениях ЭЭГ, с ирритацией ритма по всем отведениям. ЭЭГ (17.12.2007 г.): сохраняется очаг эпиактивности в затылочно-теменных отведениях ЭЭГ, с локализацией то в правом, то в левом полушарии головного мозга.

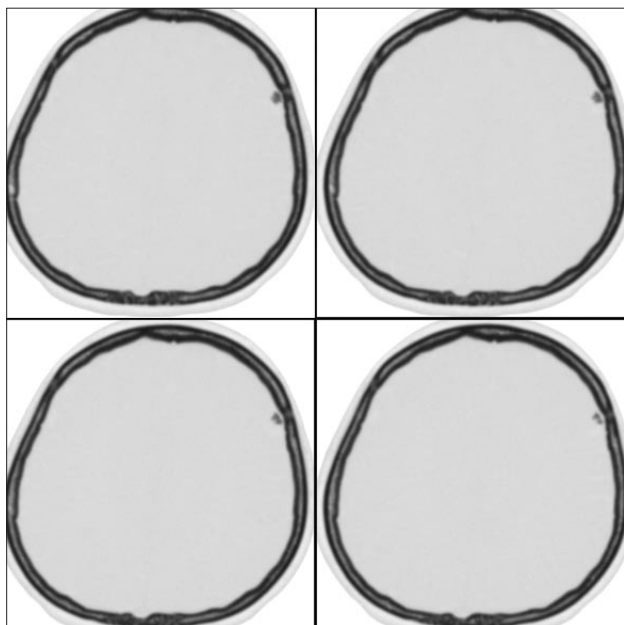


Рис. 3. Компьютерная томограмма в режиме костного окна, изображение view inverse. В лобной области слева, в проекции венечного шва видна патологическая ткань костной плотности. Между внутренней корковой пластинкой кости и кальцинатом виден зазор.

МРТ головного мозга (28.01.2007 г.): срединные структуры не смещены. Боковые желудочки симметричны, не расширены. Субарахноидальные пространства не расширены (рис. 1). Доступных визуализации эпилептогенных очагов не выявлено.

Было решено дополнить данные МРТ выполнением мультиспиральной КТ. Решение выполнить МСКТ не было продиктовано какими-либо предположениями или подозрениями.

МСКТ головного мозга (20.12.2007 г.): в проекции границ теменной и лобной костей слева выявлено высокоплотное образование, возможно исходящее из внутренней компактной пластинки кости, распространяющееся интракраниально, размером: $10 \times 6 \times 11$ мм, с четкими бугристыми контурами, плотностью 766 ед. Н (рис. 2–4).

На основании комплексного обследования, был выставлен диагноз: остеома лобной кости слева с интракраниальным ростом, симптоматическая фокальная лобная эпилеп-

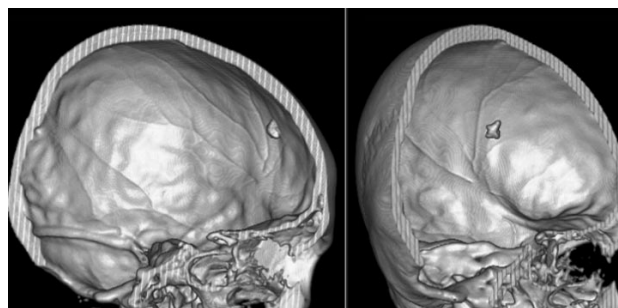


Рис. 4. Компьютерная томограмма в режиме костного окна с 3D-реконструкцией. Отчетливо видны локализация, примерные размеры и форма патологического гиперденсивного образования.

сия с вторично-генерализованными тонико-клоническими пароксизмами.

22.12.2007 г. пациентке выполнена операция: краниотомия в левой лобно-теменной области, удаление субарахноидального кальцината левой лобной доли. Ход операции: произведена краниотомия в левой лобной и теменной области. На костном фрагменте ожидаемой опухоли кости обнаружено не было. Произведена ревизия эпидурального пространства по периметру распила — патологической ткани также не обнаружено. В центре трепанационного отверстия под твердой оболочкой мозга ощущается уплотнение. Разрез твердой оболочки. При этом под паутинной оболочкой просматривается кальцинат. По мере вскрытия паутинной оболочки стало очевидным, что патологическое образование располагалось вдоль одной из борозд, имело размеры $0,9 \times 0,7$ см и в него был вовлечен венозный сосуд. Местами кальцинат был интимно спаян с серым веществом. Патологическая ткань постепенно была отделена от ткани мозга. Окружающая ткань мозга несколько видоизменена — «рыхловатая». Кальцинат удален.

Послеоперационное течение гладкое, эпилептических припадков отмечено не было. Заживление раны первичным натяжением.

В компенсированном состоянии была выписана по месту жительства под наблюдение эпилептолога, с рекомендациями продолжать постоянный прием депакина хроно по $1/2$ таблетки утром и по 1 таблетке на ночь.

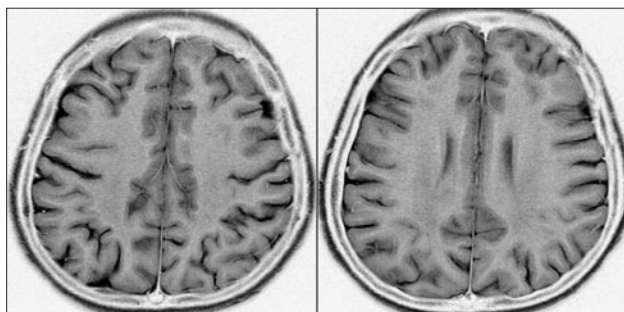


Рис. 5. Магнитно-резонансные томограммы в аксиальной проекции, изображение view inverse. Исследование через 5 мес после операции. Зона послеоперационных изменений в левой лобной доле имеет интенсивность сигнала, равную сигналу от спинномозговой жидкости.

На МРТ головного мозга через 5 мес после операции срединные структуры головного мозга не смещены. Боковые желудочки симметричны, не расширены. Структурных изменений в мозге не обнаружено (рис. 5).

Повторные плановые обследования проводились больной в последующие годы неоднократно. Под наблюдением эпилептолога на протяжении 3 лет проводилось лечение депакином хроно 500 по 1 таблетке 2 раза. Судорог после операции не отмечалось. По ЭЭГ изменения биоэлектрической активности носили общемозговой характер. Локальной и пароксизмальной патологической активности выявлено не было. Через 3 года, ввиду ремиссии симптоматической парциальной эпилепсии, с января 2010 г. на фоне постепенного уменьшения доз перестала принимать депакин (согласно предписаниям эпилептолога).

Как известно, ни один диагностический метод не может претендовать на универсальность и абсолютность: каждый из них имеет свои возможности и пределы и, естественно, недостатки. В последние годы МРТ достаточно прочно вошла в комплекс диагностических обследований нейрохирургических больных. МРТ, наряду с ЭЭГ, претендует на место своего рода скрининг-метода при обследовании пациентов с эпилепсией. Помимо этого, МРТ может служить в качестве метода динамического наблюдения за больными с этим пато-

логическим состоянием. Мультиспиральное компьютерно-томографическое обследование не входит в протокол нейрорадиологического комплекса при эпилепсии, рекомендованный комиссией по интересоскопическим методам исследования международной антиэпилептической лиги [1, 23]. Однако специфика случая, который мы представили, заставила нас соотнести результаты МСКТ и МРТ. Описанный случай является редким примером того, что мультиспиральная компьютерная томография является немаловажным инструментом исследования эпилепсии [1].

Распознавание типа эпилепсии и локализации эпилептического фокуса при симптоматической эпилепсии является ключевым моментом в разработке тактики медикаментозной терапии, эффективного подавления припадков, реабилитации и адаптации больного, ремиссии эпилептических припадков, ремиссии эпилепсии и определения перспектив хирургического лечения эпилептических приступов в случае резистентного ее течения [2, 5–7, 11, 12].

Таким образом, в комплексе диагностики эпилепсии, возможно, не следует пренебрегать мультиспиральной компьютерной томографией в костном режиме, в том числе и с 3D-реконструкцией.

БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК

1. Алиханов А.А. Методы нейровизуализации в диагностике эпилепсии у детей // Эпилептология детского возраста: руководство для врачей / Под ред. А.С. Петрухина. — М.: Медицина, 2000. — С. 407–501.
2. Вассерман Л.И., Хазанова Н.С., Ткаченко С.В. Нейропсихологические методы исследования в клинике хирургического лечения эпилепсии: Метод. реком. — СПб., 1989. — 30 с.
3. Гармашов Ю.А. Концепция формирования эпилептического очага при симптоматической эпилепсии // Нейрохирургия и неврология детского возраста. — 2004. — № 1 — С. 53–58.
4. Генералов В.О. Эпилепсия и структурные повреждения мозга: Автореф. дис. ... д-ра мед. наук. — М., 2010. — 44 с.
5. Громов С.А. Контролируемая эпилепсия: (классификация, диагностика, клиника, прекращение лечения) // Неврол. журн. — 2002. — № 3. — С. 41–45.

6. Земская А.Г. Фокальная эпилепсия в детском возрасте. — Л.: Медицина, 1971. — 264 с.
7. Зенков Л.Р. «Некурабельные» эпилепсии // Неврологический журнал. — 2001. — № 4. — С. 4–12.
8. Коновалов А.Н., Корниенко В.Н., Озерова В.И., Пронин И.Н. Нейрорентгенология детского возраста. — М.: Антитор, 2001. — 456 с.
9. Котов А.С. Течение и прогноз симптоматических и криптогенных парциальных эпилепсий у взрослых: Автореф. дис. ... д-ра мед. наук. — М., 2010. — 48 с.
10. Лебедев В.В., Крылов В.В., Фомичёв В.Г. Эпилепсия глазами нейрохирурга // Нейрохирургия. — 1999. — № 2. — С. 35–40.
11. Львова О.А., Сулимов А.В., Корякина О.В., Панюкова И.В. Опыт организации и результаты работы по оказанию помощи детям с эпилепсией и пароксизмальными расстройствами в г. Екатеринбург // Нейрохирургия и неврология детского возраста. — 2009. — № 3–4. — С. — 41–44.
12. Матковский В.С. Хирургическая диагностика и лечение очаговой эпилепсии — системный подход: Автореф. дис. ... д-ра мед. наук. — СПб., 2007. — 278 с.
13. Мацко Д.Е., Коршунов А.Г. Атлас опухолей центральной нервной системы: (гистологическое строение). — СПб., 1998. — 198 с.
14. Притыко А.Г., Зенков Л.Р., Бурков И.В. и др. Современные аспекты предоперационной диагностики и нейрохирургического лечения эпилепсии: (реферативный обзор) // Детская хирургия. — 1999. — № 1. — С. 32–35.
15. Степанова Т.С., Виноградова Д.А., Яцук С.Л. Нейрофизиологические особенности эпилепсии детского возраста: Метод. реком. — СПб., 1994. — 16 с.
16. Сысоев В.А. Стереотаксические и ликворошунтирующие операции в лечении больных эпилепсией: Автореф. дисс. ... канд. мед. наук. — СПб., 1999. — 21 с.
17. Трофимов Т.Н., Халиков А.Д., Семич В.Н. и др. МРТ-диагностика кортикальных дисплазий // Нейрохирургия и неврология детского возраста. — 2004. — № 1. — С. 14–22.
18. Хачатрян В.А., Чмутин Г.Е., Берснев В.П., Коммунарков В.В. Гидроцефалия и эпилепсия. — Хабаровск: КПБ, 2004. — 235 с.
19. Черняк З.В. Методы нейровизуализации в диагностике эпилепсии: обзорение по материалам журнала «Epilepsia» за 1998–2000 гг. // Неврологический журнал. — 2001. — № 4. — С. 59–63.
20. Чхенкели С.А., Шрамка М. Эпилепсия и ее хирургическое лечение. — Братислава: Веда, 1990. — 276 с.
21. Шершевер А.С. Хирургическое лечение эпилепсии. — Екатеринбург, 2005. — 144 с.
22. Cossu M., Cardinale F., Castana L. et al. Stereoelectroencephalography in the presurgical evaluation of focal epilepsy: a retrospective analysis of 215 procedures // Neurosurgery. — 2005. — Vol. 57. — P. 706–718.
23. ILAE neuroimaging commission recommendations for neuroimaging of patients with epilepsy // Epilepsia. — 1997. — Suppl. 10. — Vol. 38. — P. 1–3.
24. Malat J., Virapongse C. Brain calcification in Kallman's syndrome, computed tomographic appearance // Pediatr. Neurosci. — 1985/1986. — Vol. 12. — P. 257–259.
25. Mummaneni P.V., Simon E.M., Peacock W.J., Barkovich A.J. MR artifact mimicking a temporal lobe lesion in an epilepsy patient // Pediatric neurosurgery. — 1999. — Vol. 30. — P. 203–205.
26. Tanaka M., Shibui S., Nomura K. et al. Malignant intracerebral nerve sheath tumor with intratumoral calcification: Case report // J. Neurosurg. — 2000. — Vol. 92. — P. 338–341.
27. Vakaet A., De Reuck J., Thiery E., Eecken V. Intracerebral osteoma: A clinicopathologic and neuropsychologic case study // Childs Brain. — 1983. — Vol. 10. — P. 281–285
28. Yen C.-P., Huang T.-Y., Wang P.-H., Hwong S.-L. Intracerebral ossification // Acta Neurochirurgica. — 2000. — Vol. 142, Issue 7. — P. 823–824.

© Коллектив авторов, 2011

О СКОРОСТИ КЛЕТОЧНОГО РОСТА ОПУХОЛЕЙ ГОЛОВНОГО МОЗГА

В.И. Ларькин, И.И. Ларькин, Ю.В. Лалов, Л.А. Ситко, В.В. Троян, Н.Н. Чигрик

Клиника неврологии и нейрохирургии ОмГМА, ОКБ, Омск, Россия

Проведено исследование основных внутричерепных компонентов методом КТ-морфометрии и МРТ у 82 детей с опухолями головного мозга. Для оценки пролиферативной активности определялась экспрессия белка Ki-67. Заболеваемость составила 7,26 на 100 000 населения Омской области. Основная масса детей (83,3 %) поступали для оперативного лечения в стадии клинической декомпенсации. В работе предложен способ расчета скорости клеточного роста опухоли: $V_{cg} = (V_2 - V_1) \times 107 / \text{число дней наблюдения}$. Согласно нашим расчетам, скорость роста клеток изменялась от 3 клеток в сутки при доброкачественных опухолях до 852 клеток в сутки при злокачественных новообразованиях. Очевидно, что степень злокачественности новообразования зависит от скорости роста: чем быстрее опухоль растет, тем более злокачественной она является. Масс-эффект опухолей у детей может достигать величин, превышающих 40 %.

Ключевые слова: головной мозг, опухоли, дети, диагностика и лечение новообразований у детей, лейкемия, скорость роста опухолей.

82 children with the brain tumor, namely their main intracranial components were examined by means of Computer Tomography morphometry and NMR-machine. For estimating the proliferating activity the Ki-67 protein expression was identified. The disease rate made per 100 000 of population in the Omsk region. The main amount of the children (83,3 %) were taken for surgical treatment at the stage of the clinical decompensation. The authors proposed the method of calculating the speed of the brain tumor cellular growth: $V_{cg} = (V_2 - V_1) \times 107 / \text{number of observing days}$. According to their observations and calculations, the cellular growth changed from 3 cells per day when having innocent tumors to 852 cells per day when having malignant neoplasms. It is obvious, that the degree of malignancy depends on the growth speed: the faster the tumor grows, the more malignant it is. The mass-effect of children's tumors can achieve the amounts/sizes, exceeding 40 %.

Key words: brain tumor, children, diagnostics and treatment of children, neoplasm/lesion treatment, leukemia, tumor growth speed.

В настоящее время в мире отмечается рост числа новообразований. Опухоли головного мозга составляют одну из наиболее многочисленных групп среди новообразований у детей, занимая, по некоторым данным, второе место после лейкемии. По результатам статистического анализа, в США выявляется 2,5 новых случаев в год на 100 000 детей. Течение опухолей головного мозга у детей имеет ряд особенностей, связанных с интенсивным ростом нервной системы ребенка.

Рост головного мозга является одним из важнейших показателей его развития. Масса головного мозга новорожденного равняется 330–340 г, к концу 1-го года удваивается, а к концу 2-го — утраивается. Головной мозг новорожденного — незрелый и незаконченный в своем развитии орган [1]. Врожденные опухоли головного мозга у детей могут иметь чрез-

вычайно высокую скорость прогрессирования. Неопластические клетки могут делиться быстрее, чем нормальные клетки. На фоне большой интенсивности обменных процессов у детей младшего возраста рост опухоли может носить катастрофический характер.

Ограниченность замкнутого пространства внутри черепа приводит к тому, что общий объем внутричерепного содержимого должен быть постоянным [2]. В связи с возрастной и генетической гетерогенностью строения и реагирования мозга у детей имеется различная способность к компенсации повышения внутричерепного давления (ВЧД) [3].

Кинетические параметры опухолей весьма переменчивы и не могут быть оценены только по клинико-морфологической картине болезни. Проллиферативная активность опухоли (разрастание путем размножения клеток) —

один из важнейших показателей ее биологической агрессивности, в значительной степени определяющий скорость роста новообразования, способность его к метастазированию, к реакции на лечебные мероприятия и возможный исход онкологического заболевания [4]. Для оценки пролиферативной активности новообразования определяют «фракцию роста» новообразования, т. е. пул клеток, активно синтезирующих нуклеиновые кислоты и находящихся в разных фазах (G1-, S-, G2- или M-фаза) клеточного цикла. Наиболее надежным маркером показывает себя индекс мечения Ki-67.

Гистологическое определение степени злокачественности астроцитарных опухолей базируется на выявлении основных патоморфологических признаков анаплазии: атипичии ядер, митозов, пролиферации сосудов (эндотелия) и некрозов. Определение степени злокачественности неастроцитарных опухолей основано преимущественно на ретроспективном клиничко-морфологическом анализе их клинического течения (с учетом обнаруженных в этих опухолях митозов) [5].

Скорость роста клеток опухоли означает пропорциональное соотношение между ростом клеток и их делением. Чем быстрее растет опухоль, тем выше ее пролиферативная активность и тем быстрее нарастают ее клинические проявления. Клинически скорость роста новообразования может измеряться временем, которое необходимо для увеличения размеров опухоли в два раза. Скорость клеточного роста опухоли характеризуется как низкая, средняя и высокая. Степень злокачественности новообразования коррелирует со скоростью роста: чем быстрее опухоль растет, тем более злокачественной она является. Опухолевый рост прекращается лишь в результате гибели макроорганизма — носителя опухоли.

Наиболее современным методом определения объема внутричерепных компонентов являются компьютерная томография (КТ) и магнитно-резонансная томография (МРТ). Преимуществом КТ является выявление градиций плотностей объекта, что позволяет дифференцировать различные ткани и анатомические образования. Методики КТ-морфометрии

и МРТ могут быть использованы для определения объема внутричерепных компонентов «in vivo» и оценки скорости роста и злокачественности новообразования [6], определения высоко- и низкоккачественных областей опухоли.

Цель исследования — изучить показатели заболеваемости опухолями головного мозга у детей Омской области в период 2005–2009 гг., оценить скорость роста опухолей методами КТ и МРТ.

Материалы и методы

Изучена заболеваемость детей до 15 лет с 2005 по 2009 г. В условиях отделения детской нейрохирургии проведено исследование основных внутричерепных компонентов методом КТ-морфометрии и МРТ у 82 детей с опухолями головного мозга различной локализации. Морфологически опухоли идентифицированы как астроцитомы (22,8 %), медуллобластома (43,9 %), эпендимомы (12,7 %), глиобластома (3,5 %), дисгерминома (3,5 %), прочие (4,9 %), без верификации (8,7 %). Все дети оперированы. Объем внутричерепных пространств вычислен с помощью математической программы «Volume» компьютерного томографа СТ-9000 НР фирмы «General Electric» с анализом денситометрической характеристики исследуемого объекта. Плотность спинномозговой жидкости (СМЖ) равна 0–16 ед. Хаунсфилда (ед. Н), плотность неизмененного вещества мозга — 30–60 ед. Н. При МРТ объем очаговых поражений мозга определяли по формуле, предложенной К. Эриксоном и С. Хакансоном (Ericson K., Hakanson S., 1981, цит. по В.Н. Корниенко) [8]. Для оценки пролиферативной активности определяли экспрессию белка Ki-67. Иммуногистохимическое исследование проводили с использованием моноклональных мышинных антител к маркеру пролиферирующих клеток — Ki-67 (1:100, «Novocastra», USA).

Результаты

Произведено ретроспективное исследование частоты оперативных вмешательств по поводу онкологических поражений ЦНС у детей до 15 лет. Количество случаев составило в 2005 г. — 13, в 2006 г. — 15, в 2007 г. — 16, в 2008 г. — 16, в 2009 г. — 22 (заболеваемость в

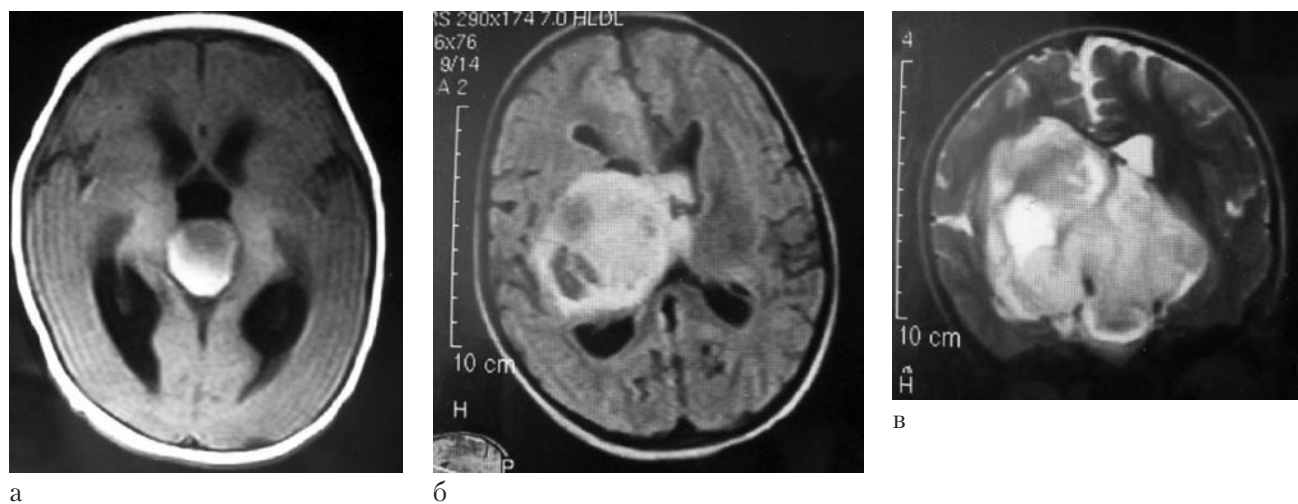


Рис. 1. КТ- и МРТ-изображения головного мозга больной К-о, 4 мес, при поступлении (а), через 1 мес (б) и через 47 дней (в). Объем опухоли за 47 дней увеличился в 33,5 раза.

2009 г. составила 7,26 на 100 000 детского населения Омской области).

Опухоли головного мозга (ОГМ) у детей часто имеют бессимптомное течение, а клинические проявления возникают при достижении определенного объема — масс-эффекта (МЭ). Полный МЭ складывается из объема опухоли и объема ликвора, содержащегося в желудочках при их окклюзии. Ликворо-краниальный индекс (ЛКИ, процентное содержание СМЖ в краниальной полости) является показателем, математически точно отражающим объем ликворосодержащих пространств. При полушарных ОГМ формируется состояние краниоцеребральной диспропорции и низким ЛКИ, при опухолях средней линии — с высоким ЛКИ.

Основная масса детей (83,3 %) поступали для оперативного лечения в стадии клинической декомпенсации. Клинические проявления ОГМ были наиболее яркими. Гипертензионный, гидроцефальный, дислокационный синдромы и грубая очаговая симптоматика наблюдались у всех пациентов. На глазном дне во всех случаях наблюдались проявления внутричерепной гипертензии в виде отека дисков зрительных нервов.

Большой клинический интерес представляет темп нарастания МЭ опухолей головного мозга. Мы располагаем несколькими наблюде-

ниями галопирующего увеличения опухолей у детей раннего возраста.

Клинический пример 1

Родители больной К-о, 4 мес, обратились в клинику детской нейрохирургии с жалобами на увеличение головы, выше возрастной нормы. При нейросонографии обнаружено увеличение боковых желудочков. При уточняющей МРТ от 11.02.2010 г. выявлена опухоль III желудочка размером $34 \times 24 \times 27$ мм, объемом $11,5 \text{ см}^3$, МЭ = 1,05 %. Учитывая возраст и локализацию процесса, ребенку выполнено вентрикулоперитонеальное шунтирование по поводу окклюзионной гидроцефалии (рис. 1).

При МРТ-контроле через 1 мес выявлено увеличение опухоли до $67 \times 55,7 \times 54$ мм, объем опухоли составил 105 см^3 , МЭ = 9,6 %. Объем опухоли за 30 дней увеличился в 9,13 раза. В связи с ухудшением состояния еще через 17 дней (29.03.2010 г.) ребенку произведена контрольная МРТ. Размер опухоли — $105 \times 80 \times 88$ мм, объем — 386 см^3 . Окружность головы ребенка — $50,5 \text{ см}$ ($V = 1091 \pm 67$), МЭ = 35 %. Настоящее наблюдение демонстрирует увеличение опухоли в 33,5 раза за $1\frac{1}{2}$ мес, что свидетельствует о высокой злокачественности опухоли.

У детей старше 1 года темп развития опухолей несколько снижается, хотя скорость роста определяется гистологическим характером опухоли.

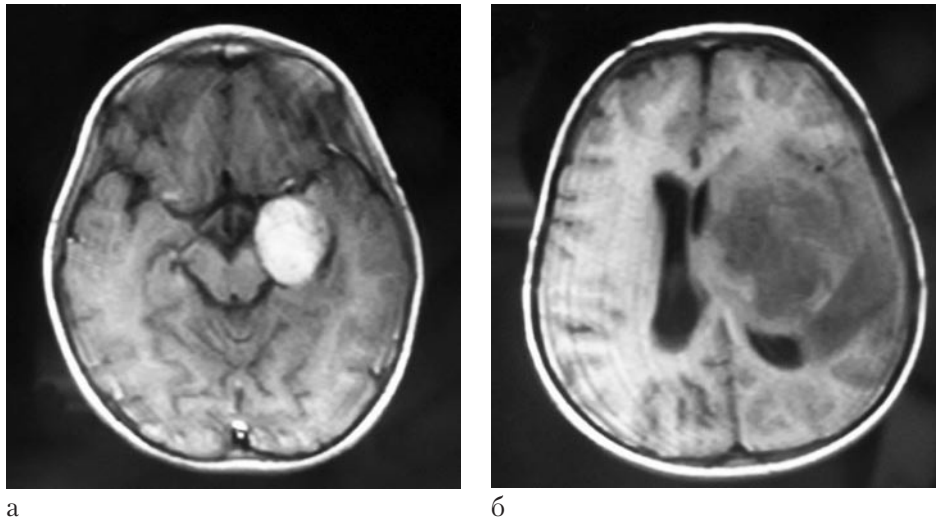


Рис. 2. МРТ-изображение головного мозга больной Б., 4 года, при поступлении (а) и перед оперативным лечением (б).

Клинический пример 2

Родители больной Б., 4 года, обратились с жалобами на слабость в правых конечностях ребенка, возникшую на фоне ОРВИ. Окружность головы — 51,5 см. При МРТ от 01.12.2009 г. выявлена опухоль левой височной доли размером $30 \times 30 \times 32$ мм, объемом 15 см^3 , МЭ = 1,3 %. Подготовлены документы к переводу ребенка в НИИ нейрохирургии им. Н.Н. Бурденко. В связи с прогрессирующим ухудшением состояния, угнетения сознания до уровня глубокого оглушения — сопора, углублением гемипареза до плегии в руке, развитием птоза слева, нарастанием смещения срединных структур до 10 мм, 18.12.2009 г. выполнено контрольное исследование, размеры новообразования $67 \times 47 \times 84$ мм, объем $138,4 \text{ см}^3$, МЭ = 12,3 % (рис. 2).

По жизненным показаниям произведено субтотальное удаление атипичной тератоид-рабдоидной опухоли (Ki 67–54). По данным мировой литературы, этот вид опухоли наблюдается крайне редко. В последующем проведено комбинированное лечение. Больная погибла через 3 мес. Таким образом, объем опухоли за 17 дней увеличился с 15 до $138,4 \text{ см}^3$ — в 7 раз.

Опухоли головного мозга у детей порой достигают гигантского размера, хотя сам термин «гигантский» очень относителен и применяется по отношению к опухолям объемом более 200 см^3 . Возможности компенсации повышения внутричерепного давления, вызванного

опухолями, у детей значительно выше, чем у взрослых.

Клинический пример 3

Родители ребенка С., 4 мес, обратились в феврале 2010 г. с жалобами на значительное увеличение головы ребенка до 48 см, срыгивания. При МРТ выявлена опухоль задней черепной ямки с признаками окклюзионной гидроцефалии и супратенториальным распространением. Объем опухоли составил $99,4 \text{ см}^3$. От предложенного оперативного лечения родители ребенка отказались (рис. 3).

Через 10 мес ребенок поступил для контрольного обследования. Окружность головы — 68 см, объем краниальной полости — около 3 л. МРТ от 20.01.2011 г.: в задней черепной ямке с распространением вверх на средний мозг и левую гемисферу мозга выявляется объемное образование общим размером $160 \times 108 \times 119$ мм с наличием кист и солидных узлов размерами 72×92 мм и 94×46 мм (рис. 4). Мозговой плащ, ствол мозга отеснены, компримированы. Общий объем образования — 1076 см^3 , объем опухоли увеличился на $976,6 \text{ см}^3$, МЭ — около 40 %, компенсация роста опухоли произошла за счет растяжения краниальной полости. О скорости роста в данном случае судить сложно в связи с преобладанием кистозного компонента опухоли, тем не менее

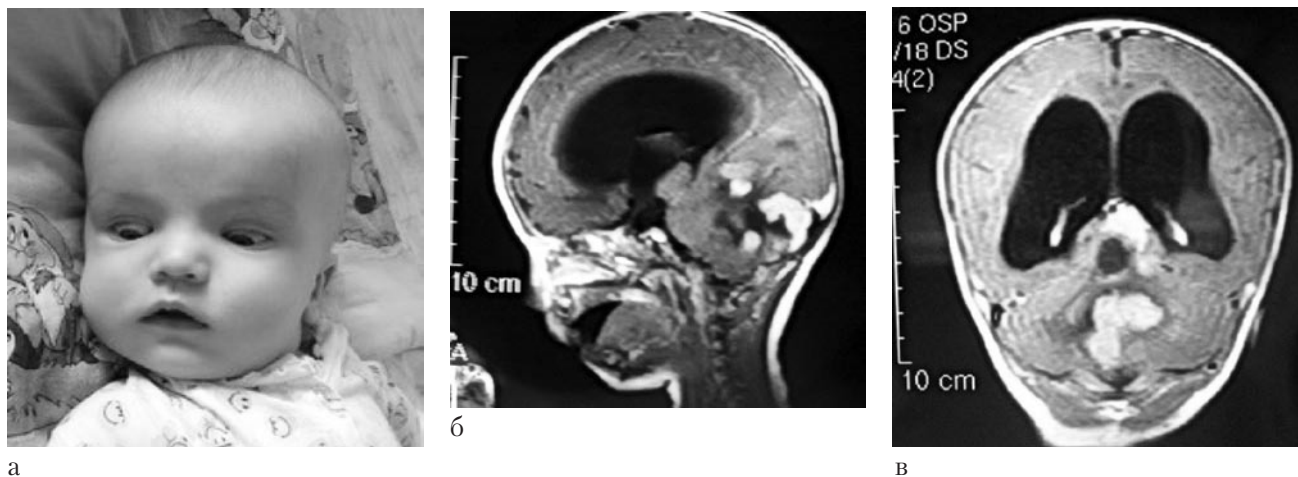


Рис. 3. Симптом Грефе (а) и МРТ-изображения головного мозга (б, в) ребенка С., 4 мес.



Рис. 4. Окружность головы ребенка — 68 см. МРТ: образование прорастает в ликворную систему, с распространением в полости боковых и IV желудочков.

опухоль увеличивалась в среднем на 3,25 см³ в день (время наблюдения около 300 сут).

Клинический пример 4

Родители больной Б., 2004 г. рождения, обратились в нейрохирургическое отделение в возрасте 21/2 года в связи с плохим зрением, при МРТ от 29.12 2006 г. выявлено образование в области зрительного перекреста размером 45 × 32 × 70 мм (объем — 52,7 см³), МЭ = 3,9 % (рис. 5). От предложенного хирургического лечения родители категорически отказались. Ухудшение в состоянии больной наступило в мае 2010 г.: на фоне вирусной инфекции появился выраженный общемозговой синдром, тетрапарез, окружность головы — 55,5 см (объем краниальной полости 1323 ± 124 см³).

При МРТ выявлено следующее: в передней и средней черепных ямках, в проекции таламусов, зрительного перекреста, моста и ножек мозга определяется образование неоднородной структуры с кистозно-солидным компонентом, занимающее большую часть объема мозга. Размеры образования: переднезадний — 121 мм, ширина — 106 мм, высота — 92 мм. Образование значительно компримирует желудочки мозга, вызывая смещение срединных структур влево до 22 мм, объем опухоли составил 617,5 см³, МЭ = 45,8 %. Диаметр правого зрительного нерва — 17 мм, левого — 14 мм. Хиазмальная цистерна не дифференцируется. Зрительный перекрест значительно утолщен, имеет повы-

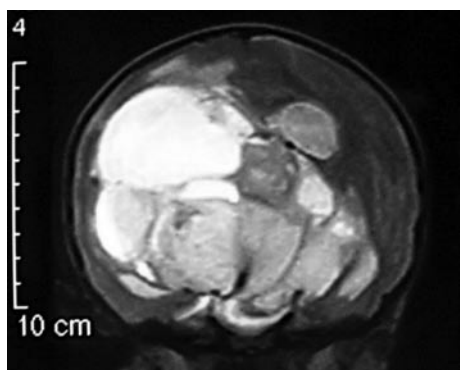
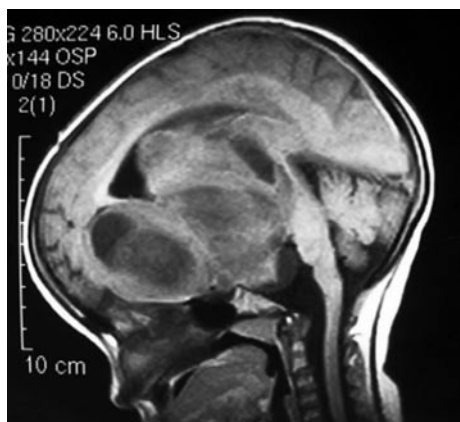


Рис. 5. МРТ-изображение головного мозга больной Б., 2¹/₂ года, объем опухоли — 53 см³. МРТ в возрасте 6 лет, объем опухоли — 617 см³, МЭ = 45,8 %.

шенный сигнал на Т2-взвешенном изображении и сливается с описанными выше зонами. Гипофиз и зрительный перекрест включены в строуму опухоли. От паллиативной хирургической помощи родители ребенка отказались. Ребенок находится в терминальном состоянии.

Данные примеры демонстрируют огромные компенсаторные возможности ребенка при медленно нарастающей внутричерепной гипертензии, с масс-эффектом, превышающим 45 %. Для сравнения определена скорость роста опухолей головного мозга у взрослых.

Клинический пример 5

Больная К., 72 лет, обратилась с жалобами на слабость в правых конечностях, головные боли. Из анамнеза известно, что 13.07.2006 г. у больной была диагностирована фалькс-менингиома левой теменной доли размером 19 × 21 × 23 мм, объемом 4,5 см³. При контрольном МРТ-исследовании от 28.05.2011 г. выявлено увеличение объемного образования до 33,6 × 49,4 × 44,5 мм, объем равен 38,6 см³ (рис. 6).

За 5 лет объем опухоли (менингиомы) увеличился на 34 см³, что демонстрирует довольно медленный рост опухоли.

Клинический пример 6

Больной Л., 50 лет, с опухолью глубоких отделов правой теменной доли обратился в жалобами на слабость в левых конечностях, при МРТ-обследовании от 24.05.2010 г. выявлено объемное образование размером 41 × 37 × 44 мм, объемом 34,9 см³, МЭ = 2,18 %. Окружность головы — 58 см. Больному проведена стереотаксическая биопсия опухоли, получена ткань глиобластомы (Grade IV, Ki 67–60), в динамике парез в конечностях углубился до плегии, при контрольном исследовании через 27 дней выявлено увеличение опухоли до размеров 89 × 77 × 69 мм, объем — 247,4 см³, МЭ = 15,4 %, т. е. объем опухоли увеличился в 7 раз за 1 мес. Как видно из представленного примера, скорость роста опухоли у взрослых может быть тоже очень высокой.

Таким образом, скорость роста опухолей головного мозга зависит от их пролиферативной активности и злокачественности. Масс-эффект опухолей у детей может достигать величин, превышающих 40 %. Возможности компенсации опухолей и реорганизационной пластичности головного мозга у детей значительно выше, чем у взрослых.

Обсуждение

Биологическое поведение различных опухолей центральной нервной системы (ЦНС) неод-

нозначно, и среди прочих факторов, влияющих на прогноз заболевания, большое значение имеет пролиферативная активность (размножение клеток), степень их злокачественности (количество митозов и т. д.) и скорость роста (увеличение размеров) опухоли. Согласно современным представлениям о лечении злокачественных опухолей головного мозга, именно эти параметры и степень дифференцировки опухолевых клеток определяют тактику и стратегию лечения пациента, возможность и целесообразность проведения лучевой и химиотерапии.

Опухолевые клетки могут делиться быстрее, чем нормальные клетки. Скорость пролиферации неопластических клеток значительно варьирует. Некоторые новообразования растут настолько медленно, что рост их измеряется в годах; другие распространяются так быстро, что увеличение размера может наблюдаться в течение нескольких дней. Как правило, чем выше пролиферативная активность (митотический индекс), тем больше скорость роста новообразования.

Очевидно, что степень злокачественности новообразования зависит от скорости роста: чем быстрее опухоль растет, тем быстрее нарастают ее клинические проявления и тем она злокачественнее. Скорость роста может являться клиническим маркером злокачественности неастроцитарных опухолей.

Клинически скорость роста новообразования может измеряться временем, которое необходимо для увеличения размеров опухоли в два раза. Измерение кратности роста опухоли не всегда позволяет понять биологию опухоли. Приведенные нами примеры увеличения опухоли в 7, 11 и 35 раз создают впечатление о большей скорости клеточного роста у новорожденных, но это ложное впечатление, так как к моменту обнаружения опухолей они имели различный МЭ.

На сегодняшний день не существует удобного и доступного способа измерения скорости прогрессирования опухоли. Измерение скорости в годах, месяцах или днях не очень наглядно и объективно. Использование линейных размеров, а именно определение их увеличения в 2 раза, не всегда возможно. С помощью метода Эриксона легко вычислить объем опу-

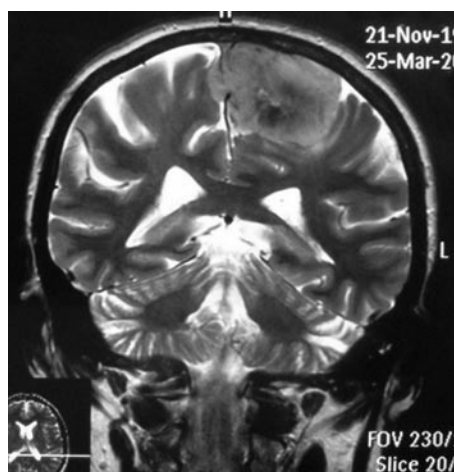
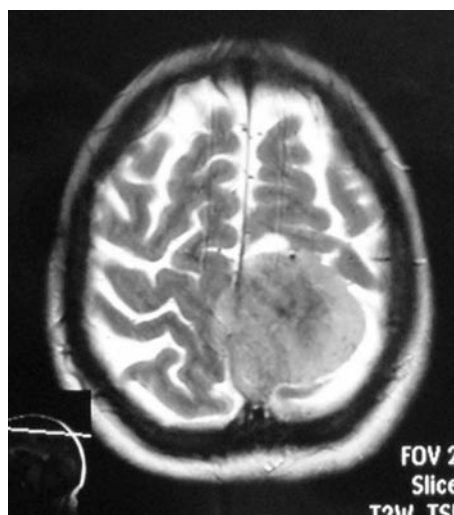
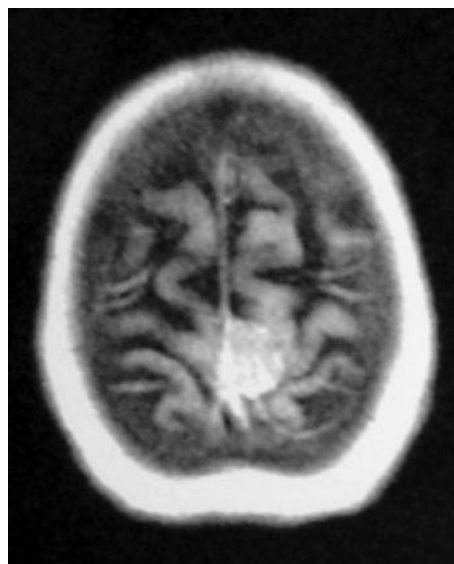


Рис. 6. МСКТ- и МР-изображения головного мозга больной К. Выявлено увеличение размеров объемного образования.

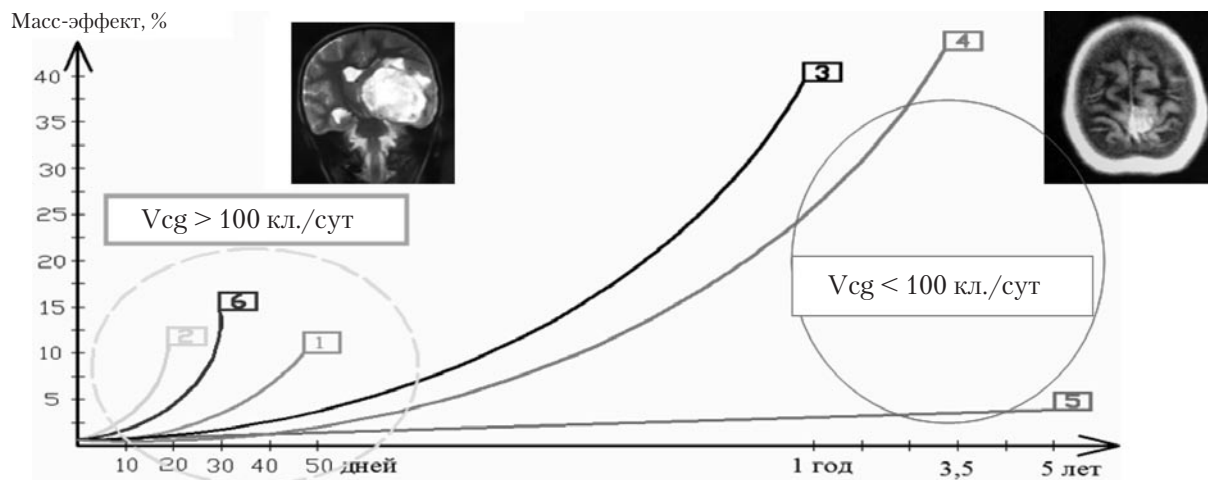


Рис. 7. Скорость клеточного роста опухолей в приведенных клинических примерах. 1 — 852 кл./сут; 2 — 774 л./сут; 3 — 347 кл./сут; 4 — 47,2 кл./сут; 5 — 3 кл./сут; 6 — 842 кл./сут.

холей диаметром 1, 2, 3, 4, 5, 6, 7, 8 см, которые будут равны 0,5; 4,2; 14,1; 33,4; 65,4; 113, 179,5, 267,9 см³.

Сотрудникам Физического института им. П.Н. Лебедева РАН (ФИАН) удалось создать адекватную физико-математическую модель злокачественной опухоли: рост опухоли происходит линейно, на кубический сантиметр живой ткани может приходиться в среднем около 106–108 опухолевых клеток (в зависимости от их природы, местоположения и т. п.), которые, размножаясь, выталкиваются к периферии опухолевой структуры и за ее пределы [7].

Очевидно, что сравнение результатов двух КТ- или МРТ-исследований, разделенных небольшим промежутком времени, с измерением объема опухоли позволит говорить о темпе нарастания МЭ-опухоли и, следовательно, степени ее злокачественности. На основании вышеизложенного, нами предложен способ расчета скорости клеточного роста опухоли:

$$V_{cg} = (V_2 - V_1) \times 107 / T,$$

где V_{cg} — скорость клеточного роста (velocity of the cellular growing), клеток/сут;

V_1 — объем опухоли при первом исследовании, см³;

V_2 — объем опухоли при втором исследовании, см³;

107 — число клеток в 1 см³ опухоли;

T — число дней между исследованиями.

Конечно, определение суточной скорости роста опухоли может быть неточным ввиду того, что число 107 (число клеток в 1 см³ опухоли) на практике может быть не одинаковым для опухолей разной гистологической природы. Очевидно, что измерение скорости прироста опухоли, измеренной в см³/сут, является более точным.

Согласно расчетам, скорость клеточного роста (рис. 7):

— в примере 1 равна 7,9 см³/сут, или 852 клеток/сут;

— в примере 2 равна 7,2 см³/сут, или 774 клеток/сут;

— в примере 3 равна 3,25 см³/сут, или 347 клеток/сут;

— в примере 4 равна 0,4 см³/сут, или 47,2 клеток/сут;

— в примере 5 равна 0,02 см³/сут, или 3 клеток/сут;

— в примере 6 равна 7,8 см³/сут, или 842 клеток/сут.

Мы считаем целесообразным выделение группы детей с высокой скоростью клеточного роста, лечебные мероприятия у которых необходимо проводить в режиме срочных.

Особенностью детского возраста являются огромные компенсаторные возможности краинocereбральной системы ребенка. Известно, что предел компенсации патологического объема для взрослого находится на уровне 12 % [9], а у детей, по данным наших исследований, он может превышать 40 %.

Заключение

Заболеваемость опухолями ЦНС у детей Омской области весьма высока, что требует от медицинского персонала повышенной онкологической настороженности.

Скорость роста определяется пролиферативной активностью опухоли, чем быстрее опухоль растет, тем быстрее нарастают ее клинические проявления и тем злокачественнее она. Скорость роста может являться клиническим маркером злокачественности неастроцитарных опухолей.

В связи с возрастными возможностями компенсации у детей чаще встречаются опухоли, достигающие гигантских размеров, с масс-эффектом, превышающим 40 %.

При предполагаемой высокой скорости роста новообразования у ребенка диагностические и лечебные мероприятия должны носить характер срочных, что, возможно, увеличит среднюю продолжительность жизни и длительность безрецидивного периода.

БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК

1. Никифоров А.С., Коновалов А.Н., Гусев Е.Н. *Клиническая неврология. Основы нейрохирургии.* — В 3 т. — Т. 3, ч.1 / Под ред. А.Н. Коновалова — М.: Медицина, 2004. — 600 с.

2. Бородин Ю.И., Песин Я.М. *Мозг и жидкие среды организма.* — Новосибирск — Бишкек, 2005. — 184 с.

3. Ларькин В.И., Игнатъев Ю.Т., Ларькин И.И. *Морфометрия головного мозга у детей в норме и при патологии по данным рентгеновской компьютерной томографии / Медицинская визуализация — 2005.* — № 5 — С 129–133.

4. Упоров А.В., Семглазов В.Ф., Пожариский К.М. *Иммуногистохимическое изучение клеток рака молочной железы с использованием разных маркеров пролиферации // Арх. пат — 2000.* — Вып. 2 — С. 26–30.

5. Григорьев Д.Г., Черствой Е.Д., Герасимович А.И. *Опухоли и опухолеподобные процессы центральной нервной системы: (классификация, частота, определение степени злокачественности, патоморфологическая диагностика): Учебно-метод. пособие.* — Мн.: МГМИ, 2001. — 72 с.

6. Савченко Ю.Н., Савченко А.Ю., Семченко В.В., Бахарев А.В. *Клинико-рентгенологическая диагностика энцефалопатии при глиоме: Метод. реком.* — Омск: Омич, 1994. — 13 с.

7. Колобов А.В., Полежаев А.А., Анашкина А.А., Губернов В.В. *Математическая модель роста опухоли с учетом дихотомии миграции и пролиферации // Компьютерные исследования и моделирование.* — 2009. — № 4 — С. 415–422.

8. Корниенко В.Н., Васин Н.Я., Кузьменко В.А. *Компьютерная томография в диагностике черепно-мозговой травмы.* — М.: Медицина, 1987. — 288 с.

9. Арсени К., Константинеску А.И. *Внутричерепная гипертензия: Пер. с румынск.* — Бухарест: Изд. Акад. Социалист. республ. Румынии, 1978. — 190 с.

© Р.П. Коваль, В.И. Ларькин, М.М. Катина, 2011

ДЕКОМПРЕССИВНАЯ ТРЕПАНАЦИЯ ЧЕРЕПА КАК ОСНОВНОЙ ПУТЬ УСТРАНЕНИЯ МАСС-ЭФФЕКТА, ВОЗНИКАЮЩЕГО ПРИ ТЯЖЕЛОЙ ЧЕРЕПНО-МОЗГОВОЙ ТРАВМЕ У ДЕТЕЙ (обзор литературы)

Р.П. Коваль, В.И. Ларькин, М.М. Катина

МУЗ «Городская Детская Клиническая больница №3», Омск, Россия

ГБОУ ВПО «Омская государственная медицинская академия Минздравсоцразвития России», Омск, Россия

В обзоре изложены данные об анатомо-физиологических и краниометрических особенностях черепа и головного мозга у детей и их компенсаторных возможностях. Описаны компоненты масс-эффекта, возникающего при черепно-мозговой травме. Указаны основные диагностические и хирургические пути решения проблемы. Отмечена необходимость изучения данной проблемы для улучшения результатов лечения.

Ключевые слова: черепно-мозговая травма, масс-эффект, декомпрессионная трепанация черепа, индивидуальные краниометрические параметры.

The review contains the data on the anatomic-physiological and craniometric specifics of the children's cranium and brain/encephalon and their compensatory capacities. The authors described the components of the mass-effect, arising at the craniocerebral injury/trauma. They also indicated the main diagnostic, as well as surgical methods of solving this problem. The authors underlined the necessity of further investigating this problem for improving the treatment results.

Key words: craniocerebral injury/trauma, mass-effect, decompressive craniotomy/trepanation of cranium, individual craniometric parameters.

В настоящее время проблема черепно-мозговой травмы (ЧМТ) не теряет своего значения. В структуре детского травматизма повреждения черепа и головного мозга являются самыми распространенными и составляют 30–50 % [14, 20]. Из них тяжелая черепно-мозговая травма (ушиб головного мозга тяжелой степени, эпидуральные и интравентрикулярные гематомы, интравентрикулярные гигромы) у детей, по данным разных авторов, составляет от 4 до 20 % [17, 19, 44] и является основным фактором расстройства здоровья и высокой летальности среди детей [4, 63].

Анатомо-физиологические особенности черепа и головного мозга у детей

Череп ребенка отличается от черепа взрослого пропорциями и формой. Окружность головы при рождении составляет в среднем 34 см и увеличивается за первый год приблизительно на 12 см. На 2-м году прирост окружности

головы составляет 2 см, на 3-м — 1 см и до 10-летнего возраста еще увеличивается на 2–3 см, достигая 53–55 см [3, 35, 43].

Объем полости черепа в среднем у новорожденных мальчиков составляет 375 см³, у девочек — 359 см³. В первые 6 мес он удваивается, к 2-летнему возрасту утраивается, к 25 годам — увеличивается в 4 раза [3, 35, 43].

У грудного ребенка содержится около 30 мл спинномозговой жидкости (СМЖ), у дошкольника — 40–60 мл, у ребенка 8–15 лет объем СМЖ практически соответствует объему взрослого и составляет 100–150 мл [2]. Подпаутинное пространство у новорожденного составляет 20 мл и к 1 году достигает 30 мл, к 5 годам — 40–60 мл, к 8 годам — 100–140 мл [22]. Ткань мозга богата водой; ее высокая гидрофильность, особенности регуляции сосудистого тонуса могут приводить к диффузным вегетативным реакциям, а также преходящей гиперемии и диффузному отеку, возникающим вследствие травматического воздействия [34].

Интракраниальное содержимое неоднородно, в норме и при патологических состояниях имеются определенные градиенты давления между различными областями мозга, которые играют важную роль в развитии осложнений при внутричерепной гипертензии (ВЧГ). Согласно современным взглядам, внутричерепное давление (ВЧД) отражает суммарное отношение объемов мозга, СМЖ и крови в полости черепа, которые в нормальных условиях соотносятся как 2 : 1,0 : 0,1 [3, 4]. Фактически ВЧД — произвольная величина, характеризующая дополнительное (по отношению к атмосферному) давление, под которым находится мозг (ткань мозга, сосудистые образования, СМЖ) внутри условно герметичной полости черепа [34].

У новорожденных детей ВЧД в горизонтальном положении составляет 10–20 мм вод. ст. (0,7–1,5 мм рт. ст.), у грудных детей — 20–80 мм вод. ст. (1,5–6 мм рт. ст.), а у детей более старшего возраста — 40–100 мм вод. ст. (3–7 мм рт. ст.) [51]. Возможны значительные колебания ВЧД: до 50–60 мм рт. ст. (700–840 мм вод. ст.) при кашле, чиханье или резком подъеме внутрибрюшного давления. Эти подъемы обычно непродолжительны и не приводят к нарушениям функционирования центральной нервной системы [7, 51].

Краниометрические особенности у детей

Современные клиницисты все больше внимания уделяют индивидуальной, конституциональной и возрастной изменчивости и их влиянию на течение патологических процессов в организме [42].

Определение объема мозга по размерам черепа является одной из важнейших задач краниологии. Все размеры черепа связаны между собой фактором его вместимости. Патологоанатомы в своей практике широко используют методы прямого измерения вместимости черепа и объема мозга. Составлены многочисленные сводные таблицы основных параметров физического развития ребенка (рост, масса тела, окружность головы), в которых различия параметров выражены сигмальными отклоне-

ниями [1, 11]. По мнению W. Bergerhoff, объем полости черепа строго соответствует формуле объема эллипсоида: $V = a \times b \times c \times 4\pi/3$, где a , b , c означают $1/2$ длины, ширины и высоты черепа в рентгеновском изображении [56]. В.С. Сперанский [43] рекомендует определять окружность головы на основании внутренних размеров полости черепа, измеряемых на рентгенограммах, по формуле:

$$P = [(L + B + H) \times 1,0555] + 2,505,$$

где L — продольный размер черепа, см;
 B — поперечный размер черепа, см;
 H — вертикальный размер черепа, см.

А.А. Зайченко [13], модифицировав метод К. Pearson (1926), с помощью уравнения прямой молинейной регрессии рассчитал среднюю вместимость деформированного черепа:

$$E = 406,6 + 0,000254 D_1 D_2 D_3 \pm 153,3,$$

где E — вместимость деформированного черепа, см³;

D_1 — продольный диаметр черепа, мм;
 D_2 — поперечный диаметр черепа, мм;
 D_3 — высотный диаметр черепа, мм.

Размеры мозгового черепа в онтогенезе меняются более значительно (окружность увеличивается на 20–25 см, объем — в 4 раза), чем его форма. Мы в результате собственного исследования выявили следующие соотношения краниометрических параметров у детей в возрасте от 3 до 15 лет: объем полости черепа (V_1 , см³), объем СМЖ (V_2 , мл) и объем головного мозга (V_3 , см³) можно рассчитать по формулам:

$$\begin{aligned} V_1 &= (L - 21,71) \times 38,43; \\ V_2 &= (L - 41,08) \times 2,08; \\ V_3 &= 36,35 \times L - 748,84, \end{aligned}$$

где L — окружность головы, см.

Нами также [18, 26] получена формула, отражающая соотношение окружности головы (L , см) и внутренних продольного (A , см)

и поперечного (В, см) диаметров черепа, полученных при компьютерной томографии (КТ) головного мозга:

$$L = 2,08A + 1,26B + 1,58.$$

Доктрина Монро — Келли и компенсаторные возможности детского организма

Согласно доктрине Монро — Келли (Monro, 1783; Kellie, 1824), при увеличении одного из компонентов или появлении четвертого (например, гематомы) для сохранения постоянства общего объема должно произойти компенсаторное уменьшение объема остальных компонентов. Так как мозг малосжимаем, буферными свойствами обладают только компоненты крови и СМЖ. Возникает несоответствие между внутричерепным содержимым и величиной «свободного» пространства внутри черепа. При проведении многочисленных исследований выявлено, что повышение ликворного давления лишь тогда проявляется клинически, когда оно достигает пределов компенсации [5, 6, 64]. Существует предел компенсации ВЧД, который определяется индивидуальными особенностями ребенка [21, 27].

Наличие значительного «резервного пространства» компенсирует до известной степени нарастающее внутричерепное давление [60]. Своеобразный резервный объем черепа, в пределах которого еще не возникают грубые нарушения внутричерепной гидродинамики, называют объемом допустимого расширения (экспансии). Выраженность изменений ВЧД зависит от объема реальной экспансии, ее темпа, локализации и источника. При достижении предельного напряжения компенсации достаточно минимального увеличения дополнительного объема, чтобы вызвать срыв компенсации и вызвать нарастающие клинические проявления отека с преимущественным вовлечением тех или иных церебральных структур (кора, диэнцефальный или стволовой отдел) [48].

Компоненты, составляющие масс-эффект при черепно-мозговой травме

Термин «масс-эффект» (МЭ) появился в литературе в конце XX в. и стал все чаще использоваться при описании различных внутричерепных образований и их воздействии на основные компоненты полости черепа. Он представляет собой дополнительный компонент закрытой краниocereбральной системы или патологическое изменение соотношения трех (мозговой ткани, крови, СМЖ) его нормальных компонентов, возникающее при травме, заболеваниях и приводящее к изменению ВЧД.

Возможны два основных варианта вторичных изменений: 1) эффект объемного воздействия (положительный МЭ); 2) эффект «утраты» вещества мозга (отрицательный МЭ). При наличии дополнительной массы в полости черепа (опухоли, гематомы, отека мозга) наблюдается положительный эффект объемного воздействия на внутричерепные образования [12]. Травматический отек-набухание головного мозга, являясь сложной универсальной реакцией в ответ на ЧМТ, приводит к значительному нарастанию ВЧД в условиях избыточного скопления жидкости во вне- и внутриклеточных пространствах вещества мозга [5, 37, 65]. Он развивается обычно через несколько часов или 1–2 сут [38]. Быстрое нарастание отека мозга при ЧМТ влечет за собой развитие острой дислокации ствола на тенториальном уровне, что и определяет клиническую картину заболевания [28, 59, 64]. Смещение мозга в полости с практически нерастяжимыми стенками, образованными костями черепа и твердой мозговой оболочкой, возможно только при наличии резервного пространства. Многообразие смещений, сдавлений, деформаций головного мозга при патологических очагах, занимающих определенный объем, характеризуется анатомическим строением резервного пространства и величиной ВЧД [8, 15]. E. Bergman, O. Tilman полагали, что клинические проявления сдавления мозга гематомой у взрослых возникают при увеличении ее объема до 75 мл, т. е. при сокращении внутричерепного пространства на 5,3 % при среднем объеме черепа 1400,0 см³

[45, 57]. В полости черепа скопление крови эпидурально в 30–60 мл не сопровождается синдромом компрессии мозга, но в сочетании с ушибом мозга бывает достаточно небольшой гематомы (50–60 мл) для возникновения грубого синдрома компрессии.

Диффузное увеличение объема обоих полушарий обнаруживается главным образом у детей и подростков [41]. А.И. Федин указывает, что допустимая степень отека мозга ограничивается размером резервного пространства в черепе, которое составляет приблизительно 10 % от объема головного мозга [47]. При ЧМТ кровоизлияния в полость черепа с формированием внутричерепных гематом, отек мозга или его набухание приводят к сдавлению, смещению и деформации различных структур мозга не только вблизи, но и на отдалении основного очага поражения [10, 42, 61].

Объем резервных внутричерепных пространств и компенсаторные возможности у детей и взрослых различны [50] и, как следствие, чаще развиваются признаки дислокации мозга при оболочечных гематомах [16].

Е. Courchesne и соавт. с помощью магнитно-резонансной томографии головного мозга определяли повозрастные соотношения интракраниальных ликворных пространств, объема мозга и объема черепа [66]. Из результатов следовало, что объем гематом, требующих хирургического лечения, в разных возрастных группах будет различным, но это не нашло отражения в рекомендациях по лечению ЧМТ у детей [54]. О.С. Исхаков и соавт., обследуя больных, подвергшихся хирургическому и консервативному лечению, определили максимальные объемы оболочечных внутричерепных гематом (ВГ): в возрасте до 4 лет — 73 мл, в возрасте до 8 лет — 110 мл, от 8 до 12 лет — 150 мл, и только у 2 больных старше 12 лет объем гематом превышал 150 мл. Вместе с тем, в группе неоперированных детей максимальный объем гематом в возрасте до 4 лет составил 10 мл, до 8 лет — 18 мл, до 12 лет — 28 мл, в возрасте 12 лет и старше — 27 мл [16].

Дополнительный МЭ в полости черепа создают очаги ушиба мозга с сопутствующим пе-

рифокальным отеком, что проявляется повышением ВЧД и появлением стволовых симптомов. Их развитию способствует формирование контузионных очагов [40, 52].

Таким образом, синдром компрессии головного мозга является результатом полного истощения компенсаторных возможностей центральной нервной системы.

Диагностика масс-эффекта при черепно-мозговой травме

Для диагностики тяжелой ЧМТ метод КТ позволяет в абсолютном большинстве случаев не только установить правильный топический диагноз повреждения, но и провести количественную оценку внутричерепного объема с учетом резервных возможностей цереброспинальной системы, дать детальную характеристику патологического очага, а также проследить его эволюцию в различные фазы клинического течения ЧМТ [15, 24, 53, 62]. Во многих случаях ведущую роль в этом процессе играет не столько гематома, сколько весь патологический очаг (гематома, очаг ушиба, сопутствующий отек мозга, венозный застой, гипоперфузия). Поэтому при изучении КТ проводится оценка всех компонентов патологического очага (участков повышенной, пониженной плотности, их объемов отдельно и суммарно), а также признаков дислокации (величины поперечного и аксиального смещения, состояния ликворной системы) [9, 23, 29, 39]. Р.А. Карамышев и В.В. Лебедев [28], проведя КТ-обследование пострадавших с ЧМТ, определили объем отдельных гематом, их суммарный объем, совокупный объем патологической зоны (суммарный объем гематом и объем перифокальной зоны отека ишемии головного мозга), локализацию, степень боковой и аксиальной дислокации, состояние желудочков мозга и базальных цистерн. Совокупный объем патологического очага при внутричерепных гематомах до 50 мл достигал 100 см³, при ВГ от 51 мл до 100 мл — 200 см³. При гематомах, превышающих 100 мл, объем всего патологического очага превышал 200 см³. С увеличением суммарного объема гематом увеличивалась и зона перифокального отека.

Принципы и цели хирургической тактики при черепно-мозговой травме у детей

В настоящее время следует отдать предпочтение активной хирургической тактике для восстановления функции ткани головного мозга. Одним из существующих резервов снижения летальности и улучшения исходов хирургического лечения тяжелой ЧМТ со сдавлением головного мозга является проведение оперативного вмешательства до развития дислокационного синдрома или хотя бы на фоне его начальных стадий [8, 9, 25, 49].

Основной принцип лечения — это устранение несоответствия между интракраниальным содержимым и пространством внутри черепа. Существуют два пути решения этой задачи. Первый путь — это увеличение пространства для размещения увеличенного объема внутричерепного содержимого. Второй путь снижения ВЧД — уменьшение объема одного из внутричерепных компонентов: мозга, крови, СМЖ и дополнительных патологических образований [31].

Декомпрессивная трепанация черепа (ДТЧ) применяется для увеличения объема черепа и устранения патологического очага, благодаря чему снижаются внутричерепное давление и воздействие вторичных повреждающих факторов, что способствует улучшению функционального состояния головного мозга [55, 58]. В настоящее время «золотым стандартом» в принятии решения о тактике лечения ЧМТ у детей является измерение ВЧД. Показания к ДТЧ следующие: нарастающий (развившийся) дислокационный синдром, рефрактерная внутричерепная гипертензия более 25 мм рт. ст., пролабирование вещества мозга в трепанационное окно во время хирургического вмешательства. В то же время нет стандартов и алгоритмов, определяющих минимальный размер трепанационного окна.

По данным литературы, у взрослых размер трепанации должен быть не менее 5 × 6 × 7 см [50]. В.В. Лебедев в 1982 г. утверждал, что декомпрессивный эффект возникает при размерах окна не меньше 9 × 7 × 8 см [32]. Позднее (в 1999 г.) он же предлагал размер окна 5 × 10 см [33]. В.М. Угрюмов и Ю.В. Зотов

рекомендовали проводить трепанацию с размерами окна 7 × 7 см [46]. Ю.В. Пурас рекомендует трепанационное окно не менее 12 × 15 см с обязательной резекцией чешуи височной кости к основанию черепа [40]. А. Taylor и соавт. демонстрируют хорошие результаты двусторонней ДТЧ, проведенной у детей при размере окон 4 × 4 см [55]. Все указанные авторами размеры трепанационных окон вычислены эмпирически. А.М. Никулин опытным путем доказал, что при трепанационном окне из 5 фрезевых отверстий округлой формы диаметром 6 см объем полости под костью — 9 см³, при диаметре 8 см — 25 см³, при размере дефекта 10 × 10 см объем полости черепа увеличивается на 55 см³. При трепанации в более плоской части объем «шарового сегмента» уменьшается на 50 % [36].

Мы в результате собственных исследований выявили, что размер трепанационного окна должен зависеть от двух факторов: 1) от величины МЭ, возникающего как следствие ЧМТ, 2) от индивидуальных краниометрических параметров (в частности, окружность головы, внутренние продольный и поперечный диаметр черепа) и в случае односторонней трепанации рассчитывается по формулам [18, 26]:

$$D1 = 2 \sqrt{\frac{(36,35L - 748,84) * W}{2\pi}};$$

$$D1 = 2 \sqrt{\frac{(36,35 * (2,08A + 1,26B + 1,58) - 748,84) * W}{2\pi}};$$

где L — окружность головы, см;

A — продольный внутренний диаметр черепа, см;

B — поперечный внутренний диаметр черепа, см;

D₁ — диаметр трепанационного окна в случае односторонней трепанации, см;

W — величина МЭ, %;

π = 3,14;

а в случае двусторонней трепанации — по формулам:

$$D2 = 2 \sqrt{\frac{(36,35L - 748,84) * W}{4\pi}};$$

$$D_2 = 2 \sqrt{\frac{(36,35 * (2,08A + 1,26B + 1,58) - 748,84) * W}{4\pi}};$$

где L — окружность головы, см;

A — продольный внутренний диаметр черепа, см;

B — поперечный внутренний диаметр черепа, см;

D₂ — диаметр трепанационного окна в случае двусторонней трепанации, см;

W — величина МЭ, %;

π = 3,14.

Заключение

ДТЧ является патогенетически обоснованным методом лечения тяжелой ЧМТ у детей. Показания к ее проведению общеприняты: нарастающий (развившийся) дислокационный синдром, рефрактерная внутричерепная гипертензия более 25 мм рт. ст., пролабирование вещества мозга в трепанационное окно во время хирургического вмешательства. В то же время литературные сведения о требуемых размерах трепанационного окна довольно противоречивы; особенно малоизученным этот вопрос представляется в отношении детей. Мы предлагаем один из вариантов расчета размера декомпрессивной трепанации, который определяется величиной МЭ, образованного в результате ЧМТ и индивидуальными краниометрическими параметрами ребенка. Декомпрессивная трепанация увеличивает объем краниальной полости и тем самым предотвращает или уменьшает действие вторичных повреждающих факторов и потому является важным элементом в лечении тяжелой ЧМТ у детей.

БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК

1. Автандилов Г.Г. Основы патологоанатомической практики: руководство. — М.: РМАПО, 1994. — 512 с.
2. Андронеску А. Анатомия ребенка. — Бухарест, 1970. — 129 с.
3. Астраков С.В. Пути увеличения эффективности анестезиологической защиты при операциях у больных с тяжелой черепно-мозговой травмой: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. — Новосибирск, 2000. — 24 с.

4. Бердиев Р.Н. Черепно-мозговая травма с тяжелым клиническим течением (клинико-анатомическое исследование): Автореф. дис. ... д-ра мед. наук. — Ташкент, 2006. — 46 с.

5. Бородин Ю.И., Песин Я.М. Мозг и жидкие среды организма. — Бишкек; Новосибирск, 2005. — 184 с.

6. Гринь А.А. Тактика лечения внутричерепных травматических эпидуральных и субдуральных гематом малого объема (до 50 см куб.) супратенториальной локализации: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. — Л., 1999. — 34 с.

7. Гринь А.А., Иоффе Ю.С., Крылов В.В. Травматические внутричерепные оболочечные гематомы малого объема (до 50 см³) супратенториальной локализации [Электронный ресурс] // Электрон. мед. журн. — Режим доступа: www.neuro.nega.ru/Russian/Issues/Articles_1_2002/grin.htm. [Дата обращения: 15.03.2008].

8. Доскин В.А. Морфофункциональные константы детского организма: Справочник/Под ред. В.А. Доскина/. — М.: Медицина, 1997. — 288 с.

9. Ерохина Л.Г., Вавилов С.Б. Рентгеновская компьютерная томография в неврологии. — М., 1994. — Ч. 1. — 72 с.

10. Зайченко А.А. Конструкционная типология мозгового черепа человека: Автореф. дис. ... д-ра мед. наук. — М., 2000. — 24 с.

11. Зубов А.А. Роль травматического субарахноидального кровоизлияния в клиническом течении ушибов и сдавления головного мозга (клинико-доплерографическое исследование): Автореф. дис. ... канд. мед. наук. — СПб., 2002. — 24 с.

12. Ибрагим С.Г. Клиническое значение и патогенез острой травматической субдуральной гематомы: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. — СПб., 2002. — 22 с.

13. Исхаков О.С., Потапов А.А., Шипулева И.В. Травматические оболочечные гематомы у детей // *Вопр. нейрохир. им. Н.Н. Бурденко.* — 2007. — № 2. — С. 9–15.

14. Касумов Р.Д. Основные принципы хирургии очаговых повреждений головного мозга // *Материалы III съезда нейрохирургов России.* — СПб., 2002. — 32 с.

15. Кондаков Е.Н., Семенютин В.Б., Гайдар Б.В. Тяжелая черепно-мозговая травма: (функционально-структурный ореол очага разможжения мозга и варианты хирургии). — СПб.: РНХИ им. А.Л. Поленова, 2001. — 216 с.

16. Коновалов А.Н., Лихтерман Л.Б., Потапов А.А. Клиническое руководство по черепно-мозговой травме. — Т. II. — М.: Антидор, 2001. — 675 с.

17. Короткоручко А.А., Полищук Н.Е. Анестезия и интенсивная терапия в нейрохирургии. — Киев: Четверта хвиля, 2004. — 526 с.

18. Корыпаева И.В., Лебедев В.В. Клиника и лечение травматических оболочечных гематом большого объема // *Материалы III съезда нейрохирургов России.* — СПб., 2002. — С. 37–38.
19. Крылов В.В., Талыпов А.Э., Пукас Ю.С. Внутрочерепное давление при повреждениях головного мозга // *Нейрохирургия.* — 2007. — № 4. — С. 12–19.
20. Крылов В.В., А.Э. Талыпов, Пукас Ю.С. Выбор трепанации в хирургии тяжелой черепно-мозговой травмы // *Вопр. нейрохир.* — 2007. — № 1. — С. 11–16.
21. Ларькин В.И., Коваль Р.П., Катина М.М. Выбор размера декомпрессивной трепанации черепа при черепно-мозговой травме у детей: (клинико-математическое обоснование). — Омск: Изд-во ОмГТУ, 2010. — 140 с.
22. Ларькин В.И. Краниocereбральная диспропорция у детей (совершенствование методов диагностики и хирургической коррекции): дис. ... д-ра мед. наук. — Омск, 2007. — 301 с.
23. Лебедев В.В. Значение перифокального отека и дислокации головного мозга для исходов лечения пострадавших с множественными травматическими внутрочерепными гематомами // Под ред. Р.А. Карамышева, В.В. Лебедева // *III съезд нейрохирургов, Москва, 4–8 июня 2002 г., материалы.* — М., 2002. — С. 28–29.
24. Лебедев В.В., Корыпаева И.В. Компьютерно-томографические критерии прогноза исходов при внутрочерепных оболочечных гематомах в остром периоде черепно-мозговой травмы // *Нейрохирургия.* — 2005. — № 1. — С. 11–18.
25. Лебедев В.В., Крылов В.В. Неотложная нейрохирургия: руководство для врачей. — М.: Медицина, 2000. — 567 с.
26. Лебедев В.В., Шелковский В.Н. Объем хирургического вмешательства при внутрочерепных травматических гематомах // *Внутрочерепные кровоизлияния. Сборник научных трудов НИИ им. Н.В. Склифосовского.* — М., 1982. — С. 34–40.
27. Лебедев В.В. Типичные ошибки хирургической техники при операциях по поводу черепно-мозговой травмы // *Нейрохирургия.* — 1999. — № 2. — С. 49–57.
28. Никифоров А.С., Коновалов А.Н., Гусев Е.Н. Клиническая неврология. Основы нейрохирургии. В 3 т. — Т. III, ч. 1 / Под ред. А.Н. Коновалова. — М.: Медицина, 2004. — 600 с.
29. Никулин А.М. Анатомическое обоснование размеров и локализации трепанационного отверстия при хирургическом лечении травматических внутрочерепных гематом // *Вопр. нейрохир.* — 1988. — № 5. — С. 6–11.
30. Потапов А.А. Патогенез и дифференцированное лечение очаговых и диффузных повреждений головного мозга: дис. ... д-ра мед. наук. — М., 1990. — 354 с.
31. Потапов А.А., Лихтерман Л.Б., Гаврилов А.Г. Рекомендации по диагностике и лечению пострадавших с черепно-мозговой травмой, с позиции доказательной медицины: Сообщение 1. Технологии доказательной медицины // *Вопр. нейрохир.* — 2005. — № 3. — С. 3–8.
32. Пукас Ю.В. Метод выбора трепанации черепа при травматических субдуральных, внутримозговых гематомах и травматических ушибах головного мозга: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. — М., 2007. — 45 с.
33. Руководство по неврологии по Адамсу и Виктору / Под ред. В. Морис, А. Х. Роптер. — М.: ООО Медицинское информационное агентство, 2006. — 680 с.
34. Сперанский В.С. Основы медицинской краниологии. — М., 1988. — 256 с.
35. Старченко А.А. Клиническая нейроанестезиология: руководство для врачей / Под ред. акад. РАМН проф. В.А. Хилько. — 2-е изд., доп. — М.: МЕДпресс-информ, 2004. — 944 с.
36. Тильман О. Операции на черепной части головы. — Л., 1928. — С. 145.
37. Угрюмов В.М., Зотов Ю.В. Клиника, диагностика и лечение тяжелой закрытой черепно-мозговой травмы // *Руководство по нейротравматологии.* — Ч. 1. Черепно-мозговая травма. — М., 1978. — С. 276–305.
38. Федин А.И., Румянцева С.А. Избранные вопросы базисной интенсивной терапии нарушений мозгового кровообращения: Метод. указ. — М.: Интермедика, 2002. — 256 с.
39. Физиология и патофизиология ЦНС [Электронный ресурс]. — 2008. — Режим доступа: <http://www.neurogokg.ru/p27.htm>. — [Дата обращения: 26.07.2005].
40. Фраерман А.П. Варианты хирургической тактики при травматических внутрочерепных гематомах. ЧМТ // *Материалы III съезда нейрохирургов России.* — СПб., 2002 — С. 69.
41. Хилько В.А. Клиническая нейроанестезиология: Руководство для врачей / А.А. Старченко; под общ. ред. В.А. Хилько. — [2 изд., доп.]. — МЕДпресс-информ, 2004. — С. 940, с.: табл. — (Справочное руководство).
42. Царенко С.В. Нейроанестезиология. Интенсивная терапия черепно-мозговой травмы. — М.: Медицина, 2006. — 352 с.
43. Юрищев Е.П. Нейроэндокринная система, водно-солевой обмен и проницаемость гематоэн-

цефалического барьера в этиопатогенезе отека-набухания головного мозга: Автореф. дис. ... д-ра мед. наук. — М., 1982. — 252 с.

44. Prabhakaran P., Reddy A., Oakes W. et al. A pilot trial comparing cerebral perfusion pressure-targeted therapy to intracranial pressure-targeted therapy in children with severe traumatic brain injury // *J. Neurosurg.* — 2004. — Vol. 100 (5 Suppl Pediatrics). — P. 454–499.

45. Adelson P.D. Guidelines for the acute medical management of severe traumatic brain injury in infants, children, and adolescents // *Pediatr. Crit. Care Med.* — 2003. — Vol. 4. — P. 538–539.

46. Taylor A., Warwick B., Rosenfeld J. et al. A randomized trial of very early decompressive craniectomy in children with traumatic brain injury and sustained intracranial hypertension // *Childs. Nerv. Syst.* — 2001. — Vol. 17. — P. 154–162.

47. Bergerhoff W. Ueber die Bestimmung der Schadelkapazitaet aus dem Roentgenbild // *Fortschr. Geb. Roentgenstr.* — 1957. — Vol. 87. — S. 176–184.

48. Bergmann E. Die Lehre von der Kopfverletzung. — Stuttgart, 1880. — 560 p.

49. Barzo P., Marmarou A., Fatours P. et al. Contribution of vasogenic and cellular edema to traumatic brain swelling measured by diffusion-weighted imaging // *J. Neurosurg.* — 1997. — Vol. 87. — P. 900–907.

50. Conway E.E., jr. Nonaccidental head injury in infants: In the shaken baby syndrome revisited // *The Pediatr Ann.* — 1998. — Vol. 10. — P. 677–690.

51. Firsching R. Cranial fractures and traumatic hematomas in Severe head injuries / Ed. by B.L. Bauer and Ruhr, T.J.t Springer. — 1997. — P. 68–75.

52. Hared F.T., Kerstein M.K. Inadequacy of bedside clinical indicators in identifying significant intracranial injury in trauma patients // *J. Trauma.* — 1992. — Vol. 32. — P. 359–363.

53. Maas A.I.R. Current recommendations for neurotrauma // *Cuit. Opin. Crit. Care.* — 2000. — Vol. 6. — P. 281–292.

54. Marmarou A. The pathophysiology of traumatic brain swelling // *Neurotrauma Symposium, Moscow — Volga River.* — 1997. — P. 66–67.

55. Midland L.J., Duhaime A.C., Batshaw M.L. Traumatic brain injury in children // *Pediatr. Clin. N. Am.* — 1993. — Vol. 40. — P. 335–565.

56. Courckesne E., Ckismus H.J., Tbwnsend J. et al. Normal brain development and aging: quantitative analysis in *in vivo* MR imaging in healthy volunteers // *Radiology.* — 2000. — Vol. 216. — P. 672–682.

ПРАВИЛА ДЛЯ АВТОРОВ

1. Статьи должны иметь визу научного руководителя и сопроводительное письмо руководства учреждения в редакцию журнала.

2. Статья должна быть распечатана на одной стороне листа бумаги шрифтом типа Times, кеглем 14 через 1,5 интервала, ширина поля слева — 3 см, справа — 1,5 см, сверху — 1,5 см, снизу — 1 см.

Обязательно присылать электронную версию статьи, подготовленную в редакторе Word (формат файла — *.doc, *.rtf), носитель — см. п. 12. Распечатка должна быть идентична электронному варианту.

3. Объем оригинальных статей и лекций, включая таблицы, рисунки, библиографический список и резюме, не должен превышать 15 стр., обзорных статей — 20 стр. Все статьи и рисунки должны быть представлены в двух экземплярах. Объем отдельных сообщений и заметок не должен превышать 5 стр.

4. В начале 1-й страницы последовательно указывают инициалы и фамилии авторов, название статьи, учреждение, город.

5. Оригинальная статья должна состоять из краткого введения, характеристики собственного материала и методик исследования, результатов, их обсуждения, выводов, библиографического списка. Библиографические ссылки в тексте статьи приводят в квадратных скобках с номерами в соответствии с библиографическим списком.

6. Библиографический список приводится в конце статьи, он должен быть представлен в соответствии с действующим ГОСТом и распечатан на отдельном листе. Источники приводят с указанием в алфавитном порядке фамилий и инициалов всех авторов, сначала отечественных, затем иностранных, полного названия статьи, названия источника, где напечатана статья, том, номер, страницы (от и до) или полное название книги, место, год издания и число страниц.

Фамилии иностранных авторов, название и выходные данные их работ приводят в оригинальной транскрипции. Описание каждого источника должно начинаться с новой строки.

7. К каждой статье прилагают резюме объемом до 1/2 стр. (15 строк), напечатанное на отдельном листе, в котором достаточно полно должны быть отражены суть излагаемого вопроса, методика исследования, материал работы и ее результаты с указанием названия работы, фамилии и инициалов авторов, и ключевые слова.

8. Статья должна быть подписана всеми авторами с указанием фамилии, имени и отчества, номера телефона, почтового адреса и адреса электронной почты каждого автора.

9. Статья должна быть тщательно выверена автором. Сокращение слов, имен, названий (кроме общепринятых сокращений обозначений физических, химических и математических величин и терминов) не допускается. В статьях следует использовать единицы Международной системы (СИ). Специальные термины следует приводить в русской транскрипции.

10. Графики, рисунки и диаграммы должны быть четкими, фотографии — контрастными. Размер рисунков — не менее 9 × 12 см и не более 13 × 18 см. Рисунки вкладывают в конверт, на котором указывают фамилию автора и название статьи.

Каждый рисунок необходимо присылать в двух экземплярах. На обороте 1-го экземпляра мягким карандашом указывают фамилию автора, номер и название рисунка, верх и низ его; 2-й экземпляр рисунка не подписывают.

Подрисуночные подписи необходимо оставлять обязательно на отдельном листе. В них указывают номер рисунка, объяснение значения всех осей, кривых, букв, цифр и других условных обозначений. В подписях к микрофотографиям указывают увеличение окуляра и объектива, метод окраски (или импрегнации) срезов.

Место, где в тексте должен быть помещен рисунок или таблица, следует отметить прямоугольником в левом поле; в нем ставят номер рисунка или таблицы.

11. Требования к рисункам, предоставляемым в электронном виде:

формат файла рисунка — TIFF (*.tif). Разрешение — 600 dpi для черно-белых и штриховых рисунков, без полутонов (режим bitmap) или 300 dpi для фотографий и рисунков с полутонами, цветных изображений (режим GRAYSCALE или CMYK). Использование сжатия LZW или JPEG недопустимо. Рисунок должен быть обрезан по краям изображения и не иметь пустых полей.

Включение рисунков в файл документа Word допустимо только при условии приложения отдельного файла этого рисунка или его оригинала.

12. Статьи принимаются на носителях: CD-R, CD-RW, DVD-R, DVD-RW.

13. Редакция оставляет за собой право сокращать и редактировать статьи и иллюстративный материал. Статьи не возвращаются.

14. Статьи следует присылать по адресу: 191144, Санкт-Петербург, ул. Моисеенко, д. 15-17, лит. А.

Издательство «Десятка», редакция журнала «Нейрохирургия и неврология детского возраста».