

Ассоциация нейрохирургов России  
Межрегиональная общественная организация  
«Общество по детской нейрохирургии»  
Общество детских неврологов  
при Ассоциации неврологов Санкт-Петербурга  
и Ленинградской области  
«РНХИ им. проф. А.Л. Поленова» —  
филиал ФГБУ «СЗФМИЦ» Минздрава России

НАУЧНО-ПРАКТИЧЕСКИЙ ЖУРНАЛ  
**НЕЙРОХИРУРГИЯ И НЕВРОЛОГИЯ**  
ДЕТСКОГО ВОЗРАСТА

№ 2 (44) 2015

Дата подписания в печать: 19.06.2015

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

**Учредители**

Федеральное государственное  
бюджетное учреждение «Российский  
научно-исследовательский  
нейрохирургический институт  
имени профессора А.Л. Поленова»  
Министерства здравоохранения  
Российской Федерации; Хачатрян В. А.;  
Кондаков Е. Н.; Левин Е. Р.

**Адрес редакции**

191014, Санкт-Петербург,  
ул. Маяковского, д. 12

Ответственный за номер проф., д.м.н. В. П. Берснев

Перепечатка материалов допускается только  
с письменного разрешения редакции журнала.

Редакция не несет ответственности за достоверность информации,  
содержащейся в рекламных материалах.

Тираж 1000 экз. Заказ № 133

Бесплатно

**Издатель**

Издательство «Нестор-История»  
197110, Санкт-Петербург,  
Петрозаводская ул., д. 7  
Тел. (812)235-15-86  
E-mail: nestor\_historia@list.ru  
www.nestorbook.ru

**Типография**

«Нестор-История»  
197110, Санкт-Петербург,  
Петрозаводская ул., д. 7  
Тел. (812)622-01-23

**18+**

**Редакционная коллегия**

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

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

**Редакционный совет**

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

**Секретариат**

Самочерных К. А., к.м.н. (Санкт-Петербург) — ответственный секретарь

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 «Роспечать» в региональном указателе «Санкт-Петербург и Ленинградская область», индекс 57387.

Журнал зарегистрирован Федеральной службой по надзору в сфере связи, информационных технологий и массовых коммуникаций. Свидетельство о регистрации средства массовой информации ПИ № ФС 77 — 55257 от 04.09.2013.

© «Нейрохирургия и неврология детского возраста», 2015

© Издательство «Нестор-История», 2015

Association of Neurosurgeons of Russia  
Society of Eurasian Pediatric Neurosurgeons  
Society of Pediatric Neurology,  
association of Neurologists of St. Petersburg  
and the Province of Leningrad  
Polenov Neurosurgical Institute, FNWMRC

JOURNAL OF MEDICAL RESEARCH AND PRACTICE  
PEDIATRIC  
**NEUROSURGERY AND NEUROLOGY**

№ 2 (44) 2015

Printed 19.06.2015

Published since 2002

Four issues per year

ISSN 1680-6786

**Founders**

A. L. Polenov Russian Neurosurgery  
Research Institute Ministry of Health  
care of the Russian Federation;  
William Khachatryan, E. Kondakov,  
E. Levin

**Published by**

Nestor-Historia  
7 Petrozavodskaya Street  
197110, St. Petersburg, Russia  
Tel. +7 (812) 235-15-86  
E-mail: nestor\_historia@list.ru  
www.nestorbook.ru

**Editorial Address**

12 Mayakovsky Street,  
191014, St. Petersburg, Russia

**Printed at**

Nestor-Historia Print House  
7 Petrozavodskaya Street  
197110, St. Petersburg, Russia  
Tel. +7 (812)622-01-23

Responsible editor prof., d. m. n. V.P. Bersnev

No part of this issue's materials may be reproduced or transmitted  
in any form or by any means without the written permission of the Editorial Office.

Editorial office is not responsible for reliability of the information contained  
in advertizing materials.

Printed in 1000 copies.

Free of charge

**18+**

### **Editorial Board**

William Khachatryan, editor-in-chief (St. Petersburg, Russia)

Y. Garmashov, deputy editor-in-chief (St. Petersburg, Russia)

V. Guzeva, deputy editor-in-chief (St. Petersburg, Russia)

A. Artaryan (Moscow, Russia)

T. Batisheva (Moscow, Russia)

V. Bersnev (St. Petersburg, Russia)

B. Gaydar (St. Petersburg, Russia)

V. Gorbunova (Moscow, Russia)

S. Gorelishev (Moscow, Russia)

A. Iova (St. Petersburg, Russia)

E. Kondakov (St. Petersburg, Russia)

A. Kondratev (St. Petersburg, Russia)

D. Matsko (St. Petersburg, Russia)

A. Melikyan (Moscow, Russia)

Y. Orlov (Kiev, Ukraine)

A. Scoromets (St. Petersburg, Russia)

N. Scripchenko (St. Petersburg, Russia)

T. Trofimova (St. Petersburg, Russia)

Y. Shcherbuk (St. Petersburg, Russia)

H. Arnold (Lubeck, Germany)

J. U. Choi (Seoul, South Korea)

Sh. Constantini (Tel Aviv, Israel)

J. Jurkiewicz (Warsaw, Poland)

Y. Kato (Toyoake, Japan)

D. Marchac (Paris, France)

M. Samii (Hannover, Germany)

T. Tomita (Chicago, USA)

### **Advisory Board**

S. Akshulakov (Astana, Kazakhstan)

V. Balyazin (Rostov-on-Don, Russia)

M. Belogurova (St. Petersburg, Russia)

V. Belopasov (Astrakhan, Russia)

O. Kovtun (Ekaterinburg, Russia)

L. Kusenkova (Moscow, Russia)

T. Lazebnik (St. Petersburg, Russia)

S. Larionov (St. Petersburg, Russia)

D. Mirsadikov (Tashkent, Uzbekistan)

G. Muzlaev (Krasnodar, Russia)

V. Otellin (St. Petersburg, Russia)

I. Savvina (St. Petersburg, Russia)

J. Semenova (Moscow, Russia)

A. Starikov (Ryazan, Russia)

M. Talabaev (Minsk, Byelorussia)

G. Chmutin (Moscow, Russia)

### **Secretariat**

K. Samochnikh (St. Petersburg, Russia), Secretary

Included in the *List of Russian Peer-Reviewed Journals Publishing Major Research Results of the Dissertations for the Degree of Candidate and Doctor of Sciences*

Included in the *eLIBRARY.RU* electronic library

Included in the *Russian Science Citation Index (RSCI)*

Registered by the Federal Service for Supervision of Communications, Information Technology and Communications. Mass media registration certificate, PI FS № 77 – 55257, dated 04 September 2013

© Pediatric Neurosurgery and Neurology, 2015

© Nestor-Historia, 2015

Глубокоуважаемые коллеги!

Итоги VII съезда нейрохирургов РФ, прошедшего в г. Казани (02–06.06.2015 г.) свидетельствуют об интенсификации научной и практической деятельности нейрохирургического сообщества. При этом отмечено увеличение активности научно-практических разработок не только федеральных нейрохирургических учреждений, но и широкого числа клиник страны. Положительные результаты наиболее заметны в решении проблем диагностики и лечения нейротравмы, цереброваскулярной патологии, функциональной и реконструктивной нейрохирургии.

На этом фоне происходит пересмотр приоритетов ряда системных показателей, характеризующих деятельность нейрохирургических учреждений: длительности до- и послеоперационного койко-дня, оборот и занятость койки, осложнения, смертность и др. Следует отметить, что на основные статистические показатели работы нейрохирургической службы влияют и социально-географические особенности нашей страны — различное государственное обеспечение учреждений, длинное эвакуационное плечо, неоднородная догоспитальная подготовка больных и др. В настоящее время оценка эффективности деятельности нейрохирургических учреждений возможна только при адекватном функционировании системы диспансеризации и поэтапного лечения больных. Всё это требует инвариантного восприятия принципов диагностики, лечения и диспансеризации на всех уровнях нейрохирургической региональной и федеральной вертикали управления, действенного механизма сертификации специалистов и учреждений, системы послевузовской подготовки и совершенствования кадров.

Анализ материалов съезда позволяет оценить степень развития нейрохирургии детского возраста: наряду с определенными достижениями выделена необходимость активации научно-практической деятельности в проблемах пренатальной нейрохирургии, функциональной нейрохирургии, создание центров диагностики и лечения нарушений мозгового кровообращения у детей, решение общих и региональных организационных проблем.

Существующий на сегодняшний день в стране статус нейрохирургии детского возраста, а именно в рамках общей нейрохирургии с адекватным взаимодействием с детскими хирургами и неврологами, признан оптимальным. Отмечена целесообразность создания организационной вертикали «детской» нейрохирургической службы — главный специалист МЗ РФ — «детский нейрохирург» и главные специалисты «детские нейрохирурги» по федеральным округам, формирования системы сертификации «детских» нейрохирургов, лицензирования детских нейрохирургических учреждений и реорганизации их взаимодействия.

Подчеркнута важность завершения подготовки и издания клинических рекомендаций по хирургическому лечению заболеваний нервной системы у детей.

Редколлегия с удовлетворением сообщает, что VII съезд нейрохирургов РФ одобрил работу редакционных коллегий журналов «Вопросы нейрохирургии», «Нейрохирургия», «Российский нейрохирургический журнал» и итоги 12-летней деятельности редколлегии журнала «Нейрохирургия и неврология детского возраста».

*Редколлегия*

**СОДЕРЖАНИЕ***Неврология***СИМПТОМАТИЧЕСКИЕ ЭПИЛЕПСИИ У ДЕТЕЙ  
С ПОРОКАМИ РАЗВИТИЯ ГОЛОВНОГО МОЗГА.  
КЛИНИЧЕСКИЕ НАБЛЮДЕНИЯ**

И.В. Охрим, В.И. Гузева, О.В. Гузева, В.В. Гузева, В.Н. Згода... 8

**ПОВЕДЕНЧЕСКИЕ СТРАТЕГИИ У МЛАДЕНЦЕВ  
С ВЫРАЖЕННЫМИ ЦЕРЕБРАЛЬНО-  
СТРУКТУРНЫМИ ИЗМЕНЕНИЯМИ В ПРОЦЕССЕ  
ВЗАИМОДЕЙСТВИЯ С МАТЕРЬЮ (КЛИНИКО-  
ИНТРАСКОПИЧЕСКИЙ МОНИТОРИНГ)**Н.В. Андрусченко, И.И. Мамайчук, Е.Ю. Крюков,  
В.В. Лорер... 16*Нейрохирургия***СОЧЕТАНИЕ НЕЙРОНАЛЬНО-ГЛИАЛЬНОЙ  
ОПУХОЛИ И МИКРОДИСГЕНЕЗИИ КОРЫ  
У РЕБЕНКА С СИМПТОМАТИЧЕСКОЙ  
ЭПИЛЕПСИЕЙ**А.Б. Козлова, Н.А. Архипова, А.Л. Головтеев, Л.В. Шишкина,  
А.Г. Меликян, А.А. Казарян... 25**СЛУЧАЙ ПРОНИКАЮЩЕГО ПОВРЕЖДЕНИЯ  
СПИННОГО МОЗГА У РЕБЕНКА 2 ЛЕТ.  
ОПИСАНИЕ КЛИНИЧЕСКОГО СЛУЧАЯ  
И ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ**И.И. Ларькин, В.И. Ларькин, А.С. Преображенский,  
Е.И. Мартыненко... 35**НЕПРЯМЫЕ РЕВАСКУЛЯРИЗИРУЮЩИЕ  
ОПЕРАЦИИ У ДЕТЕЙ С КИСТОЗНО-  
АТРОФИЧЕСКИМИ ИЗМЕНЕНИЯМИ ГОЛОВНОГО  
МОЗГА**

В.А. Хачатрян, П.В. Литвиненко... 41

**РОЛЬ АЛГОРИТМА ДИАГНОСТИКИ  
ПРИ ЛЕЧЕНИИ ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННЫМИ  
СПИННОМОЗГОВЫМИ ГРЫЖАМИ**

Н.Й. Ваккасов, М.М. Ахмедиев... 55

**СОВРЕМЕННЫЕ ПРЕДСТАВЛЕНИЯ  
ОБ ЭПИЛЕПТИЧЕСКОМ СИНДРОМЕ,  
СОПРОВОЖДАЮЩЕМ ЦЕРЕБРАЛЬНЫЕ  
АРТЕРИОВЕНОЗНЫЕ МАЛЬФОРМАЦИИ (АВМ)  
(ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ)**

А.Р. Тадевосян, Э.А. Асатрян... 61

**CONTENTS***Neurology***SYMPTOMATIC EPILEPSY IN CHILDREN  
WITH MALFORMATIONS OF THE BRAIN.  
CLINICAL OBSERVATIONS**

I.V. Okhrim, V.I. Guzeva, O.V. Guzeva, V.V. Guzeva, V.N. Zgoda... 8

**BEHAVIORAL STRATEGY IN INFANTS  
WITH SEVERE CEREBRAL STRUCTURAL CHANGES  
IN THE INTERACTION WITH THE MOTHER  
(CLINICAL INTRASKOPIC MONITORING)**

N.V. Andruschenko, I.I. Mamaychuk, E.J. Kryukov, V.V. Lorser... 16

*Neurosurgery***NEURO-GLIAL TUMOR ASSOCIATED  
WITH CORTICAL MICRODYSGENESIS IN CHILD  
SUFFERING FROM SYMPTOMATIC EPILEPSY**A.B. Kozlova, N.A. Arkhipova, A.L. Golovtееv, L.V. Shishkina,  
A.G. Melikyan, A.A. Kazaryan... 25**CASE OF PENETRATING SPINAL CORD INJURY  
IN A CHILD OF 2 YEARS. DESCRIPTION  
OF A CLINICAL CASE AND LITERATURE REVIEW**

I.I. Larkin, V.I. Larkin, A.S. Preobrazhenskij, E.I. Martynenko... 35

**INDIRECT REVASCULARIZATION SURGERY  
IN CHILDREN WITH CISTIC ATROPHIC BRAIN  
LESIONS**

W.A. Khachatryan, P.V. Litvinenko... 41

**THE ROLE OF THE DIAGNOSTIC ALGORITHM  
AND TREATMENT OF CHILDREN  
WITH CONGENITAL SPINA BIFIDA**

N.Y. Vakkasov, M.M. Akhmediev... 55

**MODERN VIEW ON THE EPILEPTIC SYNDROME  
ACCOMPANYING CEREBRAL ARTERIOVENOUS  
MALFORMATIONS (AVMS)  
(REVIEW OF THE LITERATURE)**

A.R. Tadevosyan, E.A. Asatryan... 61

*Новости науки и практики*

**ПО ИТОГАМ НАУЧНО-ПРАКТИЧЕСКОЙ  
КОНФЕРЕНЦИИ «НЕЙРОИНФЕКЦИИ У ДЕТЕЙ»**  
Е.Ю. Скрипченко, О.В. Голева ..... 73

*Новости науки и практики*

**ACCORDING TO THE RESULTS OF SCIENTIFIC-  
PRACTICAL CONFERENCE «NEUROINFECTIONS  
IN CHILDREN»**  
E.Y. Skripchenko, O.V. Goleva ..... 73

**РЕЦЕНЗИЯ НА КОЛЛЕКТИВНУЮ МОНОГРАФИЮ  
«НЕЙРОИНФЕКЦИИ У ДЕТЕЙ» ..... 84**

**REVIEW OF THE JOINT MONOGRAPH  
«NEUROINFECTIONS IN CHILDREN»..... 84**

© Коллектив авторов, 2015

## СИМПТОМАТИЧЕСКИЕ ЭПИЛЕПСИИ У ДЕТЕЙ С ПОРОКАМИ РАЗВИТИЯ ГОЛОВНОГО МОЗГА. КЛИНИЧЕСКИЕ НАБЛЮДЕНИЯ

И.В. Охрим<sup>1</sup>, В.И. Гузева<sup>1</sup>, О.В. Гузева<sup>1</sup>, В.В. Гузева<sup>1</sup>, В.Н. Згода<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Санкт-Петербургский педиатрический медицинский университет, Санкт-Петербург, Россия

<sup>2</sup> Городской консультативный центр по лечению эпилепсий и пароксизмальных состояний, Санкт-Петербург, Россия

*Выявление этиологического фактора возникновения эпилептических приступов в детском возрасте является одной из основных задач в работе клиницистов, поскольку часто определяет прогноз и тактику лечения симптоматических эпилепсий. Церебральные дисгенезии, в первую очередь мальформации кортикального слоя, формирующиеся после двух месяцев внутриутробной жизни плода, относятся к высокоэпилептогенным патоморфологическим состояниям. Представлены результаты наблюдения групп пациентов с симптоматической эпилепсией с выявленными пороками и иными структурными изменениями головного мозга.*

Ключевые слова: пороки развития, эпилепсия, центральная нервная система, лечение, дети.

## SYMPTOMATIC EPILEPSY IN CHILDREN WITH MALFORMATIONS OF THE BRAIN. CLINICAL OBSERVATIONS

I.V. Okhrim<sup>1</sup>, V.I. Guzeva<sup>1</sup>, O.V. Guzeva<sup>1</sup>, V.V. Guzeva<sup>1</sup>, V.N. Zgoda<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Saint-Petersburg State Pediatric Medical University, Saint Petersburg, Russia

<sup>2</sup> City advisory center for the treatment of epilepsy and paroxysmal states, Saint Petersburg, Russia

*Identification of the etiological factor of epileptic seizures in childhood is one of the main tasks in the work of clinicians, as often determines the prognosis and treatment of symptomatic epilepsies. Cerebral malformation primarily cortical malformations, which are formed after two months of intrauterine fetal life are epileptogenic pathologic states. The results of observations of groups of patients with symptomatic epilepsy with known defects and other structural changes in the brain.*

Key words: malformations, epilepsy, central nervous system, treatment, children.

### Введение

Каждая нозологическая форма кортикальных мальформаций имеет свои отличительные визуализационные паттерны [1, 10, 11].

Эпилепсия, интеллектуальный, когнитивный, поведенческий и неврологический дефицит являются основными проявлениями разнообразных кортикальных мальформаций. Эпилепсия в структуре клинических проявлений составляет 75–80% случаев [8,9]. С другой стороны, различные варианты нарушения коркового развития оказываются этиологическими факторами 3–5% всех случаев эпилепсии [6, 13].

Резистентность к медикаментозному лечению при наличии выявленной кортикальной аномалии может явиться показанием к резек-

ционным и паллиативным методам хирургического лечения [4, 5]. Среди пациентов с рефрактерными эпилепсиями, подвергшихся хирургическому лечению, в 30–75% случаев причиной фармакорезистентности оказались корковые мальформации [3, 7].

Поскольку не во всех случаях удается выявить врожденную патологию даже при нейровизуализации, истинные показатели могут оказаться еще более значительными, что подтверждается их идентификацией на постхирургическом аутоптическом материале [2, 12].

Целью данного исследования является изучение клинических, электроэнцефалографических и нейровизуализационных особенностей возникновения и трансформации эпилепсии,



Таблица 1

Характер структурных изменений головного мозга у обследованных детей Character of structural changes in the brain in the examined children		
Этиология эпилепсии	Количество детей	% среди детей с эпилепсиями
Гемимегалэнцефалия	1	0,81
Гетеротопии	35	30,70
Фокальная корковая дисплазия	23	20,17
Полимикрогирия	23	20,17
Туберозный склероз	16	14,03
Шизэнцефалия	8	7,01
Агирия, пахигирия	22	19,29
Всего детей с пороками ГМ	95	83,34
Всего сочетанных нарушений	33	28,94
Другие структурные нарушения головного мозга	19	16,66
Всего детей	114	100

а также результатов антиэпилептической терапии у пациентов с выявленными аномалиями развития головного мозга.

### Материалы и методы

На базе психоневрологического отделения проведено комплексное обследование 123 детей в возрасте от 3 месяцев до 18 лет, из которых 67 (54,5%) мальчиков и 56 (45,5%) девочек. У 104 пациентов выявлены кортикальные аномалии, из которых у 92 детей клинически и электроэнцефалографически подтверждено наличие эпилептических приступов (1-я группа); у 19 пациентов с диагностированной симптоматической эпилепсией обнаружено поражение головного мозга иной этиологии (Е-группа).

У 9 пациентов с пороками головного мозга эпилептических приступов клинически и электроэнцефалографически не зафиксировано. У 3 пациентов не отмечалось клинических коррелятов выявленных эпилептиформных изменений на электроэнцефалограмме.

Материалом для исследования служили анамнестические, клинические, нейровизуализационные, электроэнцефалографические данные.

### Результаты и обсуждение

У 87 матерей детей с эпилепсией (76,3%) выявлен отягощенный акушерский анамнез: токсикозы 1-й и 2-й половины беременности, угроза прерывания беременности. У 76 (66,7%) матерей имелись осложнения в родах: преждевременные роды, быстрые роды, родостимуляция, кесарево сечение.

Наследственной отягощенности по эпилепсии у обследованных детей не выявлено.

Помимо кортикальных аномалий у 19 обследованных пациентов (Е-группа) выявлены гипоксически-ишемические изменения головного мозга (11), аномалия Денди–Уокера (8), факотозы (2), порэнцефалическая киста (1). В табл. 1 представлены данные о выявленных морфологических изменениях

Таблица 2

Характеристика неврологического статуса пациентов с указанием ведущего симптома Characteristics of the neurological status of patients with an indication of the leading symptom					
Особенности развития	1-я группа	% в группе	Е-группа	% в группе	Всего
ЗПМРР*	46	50	7	36,84	53
Парезы	38	41,30	10	52,63	48
Когнитивные нарушения	1	1,09	0	0	1
Без особенностей	7	7,61	2	10,53	9
Всего	92	100	19	100	111

\* Задержка психомоторного и речевого развития

Таблица 3

Сроки манифестации судорог в группе детей с пороками головного мозга Terms manifestation of seizures in children with malformations of the brain							
Сроки дебюта судорог	ГМЭ 1	НКГ 21	ФКД 21	ПМГ 22	ТС 14	ШЭ 10	Агирия, пахигирия 20
0–6 месяцев	1	7	7	11	8	3	11
7 мес. – 1 год	0	5	2	7	3	1	4
1 год – 6 лет	0	7	7	2	3	4	4
7–14 лет	0	2	5	2	0	2	1

Примечание: ГМЭ – гемимегалэнцефалия; НКГ – нейронально-клеточные гетеротопии; ФКД – фокальная корковая дисплазия; ПМГ – полимикрогирия; ТС – туберозный склероз; ШЭ – шизэнцефалия

головного мозга у детей с симптоматическими эпилепсиями.

Данные о наличии интеллектуального и моторного дефицита у обследованных детей с эпилепсиями представлены в табл. 2.

У пациентов с наличием иных структурных поражений головного мозга (преимущественно гипоксически-ишемического генеза), не включающих кортикальные мальформации, выявлено относительное преобладание выраженных моторных нарушений в виде парезов конечностей.

Эпилептические приступы в наблюдаемых группах детей дебютировали преимущественно на первом году жизни (60% случаев), чаще

до 6 месяцев (44%), независимо от этиологии возникновения симптоматических эпилепсий.

На период от 1 года до 14 лет приходится до 40% дебюта эпилепсий. В возрасте от 15 до 18 лет не отмечалось манифестации эпилепсии.

В табл. 3 рассмотрены варианты манифестации эпилептических приступов в группе детей с пороками головного мозга.

Данные, представленные в таблице, подтверждают, что сроки манифестации эпилептических приступов у детей с различными корковыми мальформациями в большинстве случаев приходятся на возраст до 1 года.

Семиология эпилептических приступов у обследованных детей представлена в табл. 4.

Таблица 4

Частота выявленных эпилептических приступов у обследованных детей The detection rate of epileptic seizures in the examined children						
Тип приступов	1-я группа	% от общего количества	Е-группа	% от общего количества	Всего	% от общего количества
Фокальные	45	40,54	10	9,01	55	49,55
ТКС*	14	12,61	7	6,30	21	18,91
Абсансы	8	7,21	1	0,90	9	8,11
Миоклонические	5	4,50	0	0	5	4,50
Эпилептические спазмы	23	20,72	3	2,70	26	23,42
Атонические	4	3,60	0	0	4	3,60
Фокальные с генерализацией	30	27,03	3	2,70	33	29,73
Сочетание приступов	37	33,33	5	4,50	42	27,83
Всего детей с клиническими проявлениями эпилепсии	92	82,88	19	17,12	111	100

\* Тонико-клонические судороги

Таким образом, наиболее частым проявлением эпилепсии у детей как с пороками головного мозга, так и наличием других этиологических факторов оказались фокальные судороги — у 55 пациентов (49,6%) и фокальные с вторичной генерализацией — у 33 детей (29,7%).

Всем пациентам в период наблюдения проводилось электроэнцефалографическое исследование.

Эпилептиформная активность чаще регистрировалась в лобной, височной, реже — в теменной и затылочной областях. Результаты ЭЭГ-исследования продемонстрированы на рис. 1.

Сочетание морфологических нарушений головного мозга определяло характер патологических изменений на ЭЭГ.

Результаты ЭЭГ в группе детей с пороками головного мозга представлены на рис. 2.

Согласно анализу показателей рутинной ЭЭГ, эпилептиформная активность в виде гене-

рализованных разрядов наблюдалась в 9,83% случаев, в виде гипсаритмии — у 12,3% больных, очаговых изменений — у 30,33% больных, сочетание диффузных и очаговых изменений — у 36,07% больных.

83% обследованных детей принимали антиэпилептические препараты до госпитализации. В период наблюдения проводилась коррекция терапии.

Монотерапию получали 36 детей из разных групп (29%), политерапию — 75 пациентов (62%).

У 62% детей в монотерапии использовались вальпроаты, у 25% — топирамат, частота применения остальных препаратов не превышала 2%.

В 94% случаев отмечался положительный эффект от проводимой терапии в виде урежения и снижения интенсивности судорожных приступов, у 2 детей (6%) — временное улучшение.

В табл. 5 представлены сводные данные о частоте применения АЭП в политерапии.

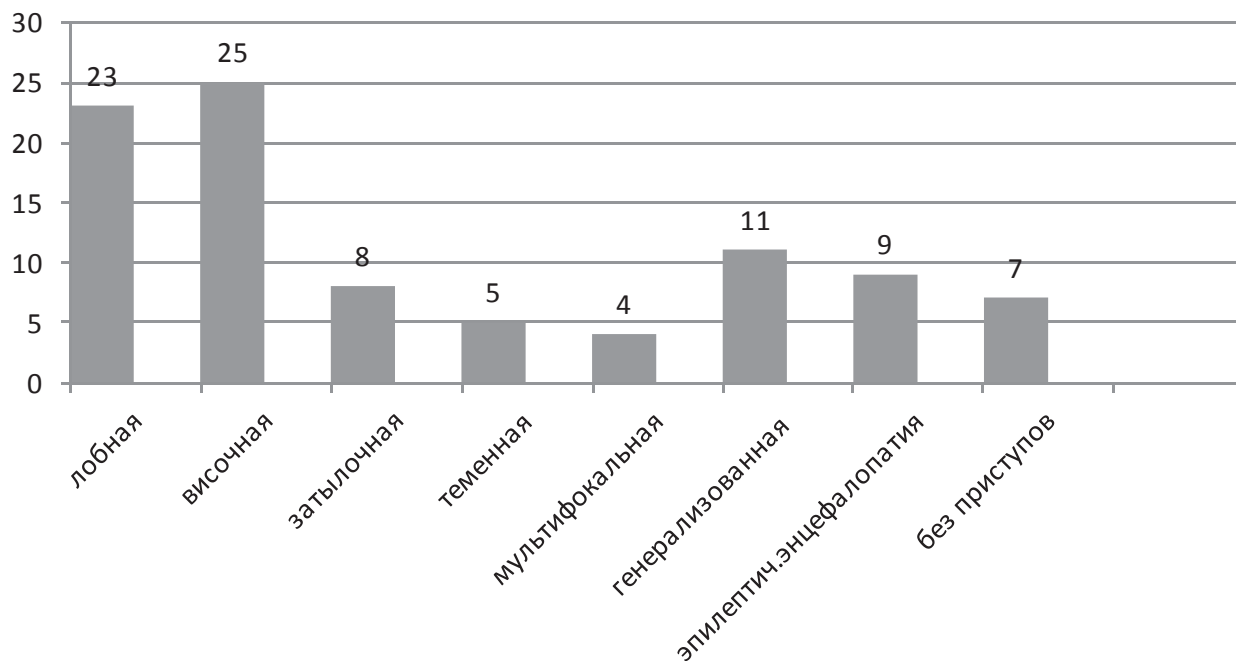
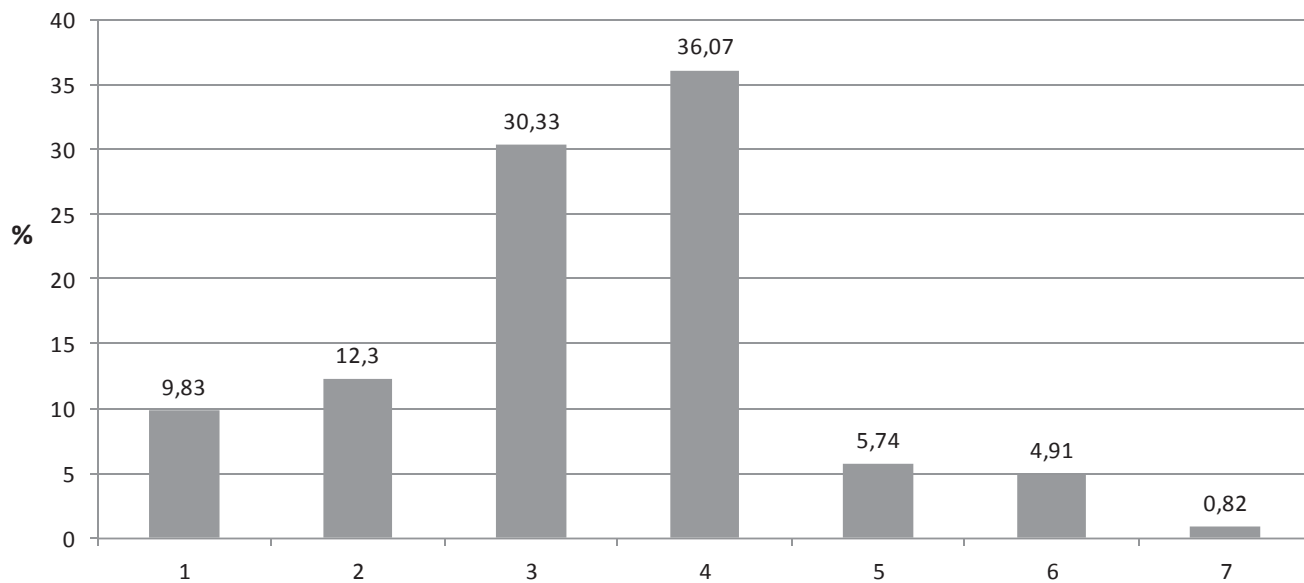


Рис. 1. Процент выявления различных форм эпилепсии у обследованных детей

Fig. 1. Percent of identify different forms of epilepsy in children surveyed



- 1 — генерализованные разряды комплексов: острая, пик, полипик — медленная волна
- 2 — гипсаритмия
- 3 — очаговая эпилептиформная активность
- 4 — сочетание диффузных и очаговых изменений
- 5 — общие диффузные изменения
- 6 — задержка созревания базового ритма
- 7 — норма

Рис. 2. Распределение эпилептиформных изменений (в %) у детей с пороками развития головного мозга на рутинной ЭЭГ

Fig. 2. Distribution of epileptiform changes in children with malformations of the brain on a EEG, %

Таблица 5

Частота применения АЭП в политерапии у обследованных детей Frequency of use of AEDs in polytherapy in the examined children				
Препарат	1-я группа	% применения в группе (n = 92)	Е-группа	% применения в группе (n = 19)
Вальпроаты	59	64,13	12	63,16
Топирамат	31	33,69	5	26,32
Производные карбоксамида	29	31,52	3	15,79
АКТГ	19	20,65	1	5,26
Леветирацетам	17	18,48	2	10,53
Вигабатрин	17	18,48	1	5,26
Фенобарбитал	16	17,39	2	10,53
Бензодиазепины	13	14,13	3	15,79
Ламотриджин	9	9,78	1	5,26
Бензонал	4	4,35	1	5,26
Сукцинимиды	3	3,26	0	0
Дифенин	2	2,17	1	5,26
Без препаратов	0	0	0	0

На основании полученных данных можно сделать вывод, что при лечении эпилепсии независимо от наличия порока головного мозга чаще использовались вальпроаты, топирамат и производные карбоксамида. Однако в группе 1 значительно чаще применялись АКТГ (20,65%) и вигабатрин (18,48%).

Отчетливый положительный эффект более чем у 50% обследуемых детей с эпилепсией получен при дополнительном назначении вальпроатов (50%), топирамата (57%), вигабатрина (50%) и АКТГ (60%).

Сравнительные данные об эффективности проводимой терапии в 1 и Е-группах наглядно представлены на рис. 3.

Следует отметить, что у пациентов с пороками головного мозга чаще формировалась фармакорезистентность, в некоторых случаях с трансформацией судорожных приступов

(в 31%), чем в группе детей с эпилепсией иной этиологии (5%).

Несмотря на тенденцию к контролированию приступов АЭП (урежение, в ряде случаев сочетающееся с трансформацией приступов – в 42% случаев в группе 1 и в 63% – в группе Е) отчетливой положительной динамики на ЭЭГ не отмечалось у 63% детей с пороками головного мозга и 74% детей с эпилепсией другой этиологии.

### Заключение

Выявление структурных изменений головного мозга при нейровизуализационных исследованиях позволяет сопоставить полученные результаты с данными электрофизиологического обследования и клиническими проявлениями симптоматических эпилепсий у детей.

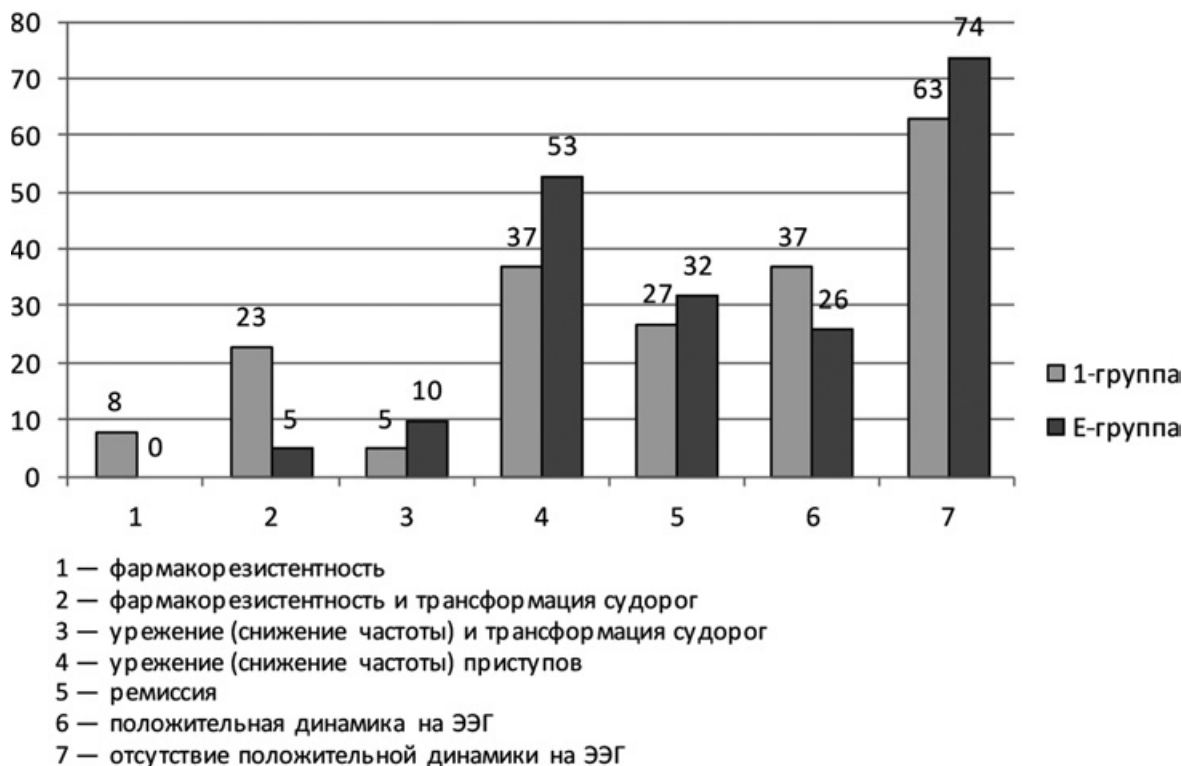


Рис. 3. Сравнительная характеристика течения эпилепсии в группах 1 и E

Fig. 3. Comparative characteristic of epilepsy in groups 1 and E

Установление диагноза и локализации эпилептического очага помогают оптимизировать проводимую антиэпилептическую терапию и при отсутствии эффекта от медикаментозного лечения принять решение о необходимости хирургического лечения эпилепсии.

Необходимо учитывать, что не во всех случаях удается выявить структурную патологию, даже при использовании высокоразрешающих МРТ-сканеров и проведении исследования по специальным «эпилептологическим протоколам». Частота диагностирования церебральных нарушений на МРТ у детей с фармакорезистентными парциальными эпилептическими припадками составляет 85–90%, а в 10–15% случаев структурные нарушения не выявляются. В таких случаях подробное изучение данных анамнеза (течение беременности, родов, неонатальный период, психомоторное развитие, наследственность), в совокупности с результатами электрофизиологических

методов исследования, а также фармакорезистентность эпилептических судорог являются основанием к углубленному нейровизуализационному исследованию для выявления микродисгенезий головного мозга, изучению косвенных признаков наличия аномалии развития, применению функциональных исследований иктактно-интериктактной визуализации: ПЭТ, ОФЭКТ.

Охрим Инна Владимировна,  
заведующая отделением психоневрологии  
e-mail: ochrim@yandex.ru

#### БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК

1. Гузева В.И., Охрим И.В., Глебовская О.И., Понятишин А.Е. Об успешном лечении Вигабатрином (Сабрил) синдрома Веста у ребенка с туберозным склерозом // Трудные и редкие случаи в диагностике и лечении эпилепсии: Материалы конференции. — СПб., 2011. — С. 63–65.

2. Гузева О.В. Клинико-нейрофункциональная диагностика эпилептических и неэпилептических пароксизмальных расстройств сознания у детей: Дис. ... канд. мед. наук. — М.; СПб., 2009.
3. Понятишин А.Е. Возраст-зависимые эпилептические синдромы у детей первого года жизни. — М.: ИПК Коста, 2012.
4. Скоромец Т.А., Второв А.В., Бондарева М.М., Табулина С.Д., Нарышкин А.Г., Горелик А.Л., Галанин И.В. Терапевтические возможности стимуляции вагусного нерва при лечении туберозного склероза: описание клинического случая // Нейрохирургия и неврология детского возраста. — 2013. — №3 (37). — С. 79–84.
5. Хачатрян В.А., Маматханов М.Р., Лебедев К.Э. Вагостимуляция в системе хирургического лечения эпилепсии (литературный обзор) // Нейрохирургия и неврология детского возраста. — 2012. — №2–3 (32–33). — С. 152–161.
6. Becker A.J., Urbach H., Scheffler B., Baden T., Norman S., Lahl R., Pannek H.W., Tuxhorn I., Elger C.E., Schramm J., Wiestler O.D., Blümcke I. Focal cortical dysplasia of Taylor's balloon cell type: mutational analysis of the TSC1 gene indicates a pathogenic relationship to tuberous sclerosis // *Annals of Neurology*. — 2002. — Vol. 52 (1). — P. 29–37.
7. Blümcke I., Thom M., Aronica E. et al. The clinico-pathologic spectrum of focal cortical dysplasias: A consensus classification proposed by an ad hoc Task Force of the ILAE Diagnostic Methods Commission // *Epilepsia*. — 2011. — Vol. 52 (1). — P. 158–174.
8. Canpolat M., Per H., Gumus H., Yikilmaz A., Unal E., Patiroglu T., Cinar L., Kurtsoy A., Kumandas S. Rapamycin has a beneficial effect on controlling epilepsy in children with tuberous sclerosis complex: results of 7 children from a cohort of 86 // *Childs Nerv. Syst.* — 2013. — Jun.; Vol. 7. — P. 1–4.
9. Guerrini R., Sicca F., Parmeggiani L. Epilepsy and malformations of the cerebral cortex // *Epileptic Disord.* — 2003. — Vol. 5 (Suppl. 2). — P. 9–26.
10. Leventer R. Lissencephaly type I // *Handbook Clin. Neurol.* — 2008. — Vol. 87. — P. 205–218.
11. Luders H., Acharia J., Alexopoulos A. et al. Are epilepsy classifications based on epileptic syndromes and seizure types outdated? // *Epileptic. Disord.* — 2006. — Vol. 8. — P. 81–85.
12. Sanghvi J.P., Rajadhyaksha S.B., Ursekar M. Spectrum of congenital CNS malformations in pediatric epilepsy // *Indian. Pediatr.* — 2004. — Vol. 41 (8). — P. 831–838.
13. Wang V.Y., Chang E.F., Barbaro N.M. Focal cortical dysplasia: a review of pathological features, genetics, and surgical outcome // *Neurosurg. Focus.* — 2006. — Vol. 20 (1). — P. 1–7.

© Коллектив авторов, 2015

## ПОВЕДЕНЧЕСКИЕ СТРАТЕГИИ У МЛАДЕНЦЕВ С ВЫРАЖЕННЫМИ ЦЕРЕБРАЛЬНО-СТРУКТУРНЫМИ ИЗМЕНЕНИЯМИ В ПРОЦЕССЕ ВЗАИМОДЕЙСТВИЯ С МАТЕРЬЮ (КЛИНИКО-ИНТРАСКОПИЧЕСКИЙ МОНИТОРИНГ)

**Н.В. Андрущенко, И.И. Мамайчук, Е.Ю. Крюков, В.В. Лорер**

СЗГМУ им. И.И. Мечникова, Санкт-Петербург, Россия

СПбГУ, Санкт-Петербург, Россия

*Значительные достижения перинатальной нейромедицины привели к существенному снижению летальности среди новорожденных высокой степени риска. Изучение поведенческих стратегий младенцев с церебрально-органической недостаточностью во взаимодействии с близким взрослым и их возрастная динамика являются недостаточно изученными несмотря на необходимость их учета при разработке научно обоснованных программ нейрореабилитации, включающих медико-психологическую помощь с целью ранней диагностики, профилактики и прогностики имеющихся нарушений развития младенцев.*

*В работе приводятся данные лонгитюдного исследования 38 материнско-детских пар, в которых 20 — основной группы (дети с выраженными церебрально-структурными изменениями), 18 — контрольной группы (условно здоровые дети).*

*Ключевые слова: эмоциональная регуляция, родительско-детские отношения, младенчество, церебрально-структурные изменения, церебрально-органическая недостаточность, гидроцефалия, абилитация младенцев, медико-психологическая реабилитация семьи.*

## BEHAVIORAL STRATEGY IN INFANTS WITH SEVERE CEREBRAL STRUCTURAL CHANGES IN THE INTERACTION WITH THE MOTHER (CLINICAL INTRASKOPIC MONITORING)

**N.V. Andruschenko, I.I. Mamaychuk, E.J. Kryukov, V.V. Lorer**

I.I. Mechnikov North-Western State Medical University, Saint Petersburg, Russia

Saint Petersburg State University, Saint Petersburg, Russia

*One of the aspects of the early interaction between mother and infant in the first half year of his life facilitating the identification of specific dyadic parent-child relationship, referred to in the «attachment theory» by John Bowlby (1907–1990), is the emotional self-regulation. This work shows a longitudinal study of 38 mother-child pairs in which 20 — the main group (children with cerebral damage), 18 — the control group (conditionally healthy children).*

*Key words: emotional regulation, parent-child relationships, infants, cerebral damage, cerebro-organic failure, hydrocephalus, babies abilitation, medical and psychological rehabilitation of the family.*

Одним из аспектов раннего взаимодействия матери и грудного ребенка в первом полугодии его жизни, способствующих установлению особых диадных родительско-детских отношений, обозначаемых в теории Джона Боулби (1907–1990) как привязанность, является эмоциональная саморегуляция [2–5, 7, 9, 10].

Эмоциональная регуляция рассматривается как сложный процесс, который включает иницирование, избегание, торможение, поддержание или модулирование аспектов функцио-

нирования, связанных с эмоциями. Учитывая существование различных трактовок термина, мы остановились на следующем: *эмоциональная регуляция* младенцев — поведенческие стратегии, посредством которых младенцы регулируют и контролируют свои эмоциональные состояния и их выражения в ситуациях взаимодействия с матерями [1].

В настоящее время существует несколько направлений в изучении эмоциональной регуляции у младенцев. В первом из них эмо-



циональная регуляция рассматривается как врожденная способность модулировать возбуждение, как результат реактивности на сенсорную стимуляцию. Исследователи темперамента подчеркивают, что эмоциональная регуляция является относительно стабильной «эндогенной» характеристикой человека, не подверженной значительным трансформациям по мере развития индивида [4, 8].

Во втором направлении акцент делается на межличностной природе эмоциональной регуляции. Ребенок использует эмоции для регуляции взаимодействия с близким взрослым, а через влияние на взрослого — регуляции собственного эмоционального состояния. В этом случае можно ожидать существенной динамики поведения ребенка в ходе процесса социализации [9, 10].

Оба этих направления, на наш взгляд, являются достаточно аргументированными, но исследования проводились со здоровыми младенцами. В доступной нам литературе мы не встретили работ, изучающих динамику эмоциональной регуляции у младенцев с церебрально-органической недостаточностью. Вместе с тем данная группа представляет большой теоретический и практический интерес. В теоретическом плане сравнение динамики поведения здоровых детей и детей с церебрально-структурными изменениями служит для исследования влияний «биологических» и «социальных» факторов развития на ранних этапах дизонтогенеза. В практическом плане данная работа поможет в выработке научно-обоснованных подходов к медико-психологической реабилитации семей, имеющих детей с церебрально-органической недостаточностью. Первые шесть месяцев развития предполагают наиболее активное включение младенца во взаимодействие с социальной средой. В связи с этим в данной работе мы предприняли изучение динамики поведения младенцев во взаимодействии с матерью в первом полугодии.

### Материалы и методы

Всего в исследовании приняли участие 38 пар мать–младенец. Основную группу составили 20 младенцев с выраженными струк-

турными внутричерепными изменениями в возрасте от 26 до 40 недель гестации ( $M = 34,6$ ;  $SD = \pm 5,63$ ) и их матери. Набор детей проводился среди пациентов, проходивших лечение на отделении патологии новорожденных Детской городской больницы № 1 г. Санкт-Петербурга. Среди детей 10 родились в срок и 10 были недоношенными, 15 детей являлись первенцами, 3 — вторыми детьми в семье, 2 детей из близнецов. Показатели по шкале Апгар варьировали от 4 до 8 баллов. По данным нейроиобразования (УС, МРТ и КТ головного мозга) у всех детей отмечались выраженные церебральные структурные изменения. Среди них гипоксически-геморрагическое поражение ЦНС в виде ВЖК тяжелой степени (II–III) у недоношенных с развитием постгеморрагической прогрессирующей окклюзионной гидроцефалии — у 9 детей (45%), дизэмбриогенетические нарушения — у 8 младенцев (менингоцеле или миеломенингоградикулоцеле с развитием гидроцефалии у 6 детей — 30%, стеноз водопровода мозга, прогрессирующая тривентрикулярная гидроцефалия — у 1 ребенка, атрезия правого межжелудочкового отверстия, моновентрикулярная гидроцефалия — у 1 ребенка), у оставшихся 3 детей — 15%, имелась гидроцефалия травматической этиологии в одном случае, воспалительной — у двоих детей.

В лечении всех этих детей применялись нейрохирургические операции. Проводилась имплантация вентрикулосубгалеального дренажа, а при формировании прогрессирующей гидроцефалии — эндоскопическая тривентрикулоцистерностомия или имплантация вентрикулоперитонеального шунта. На момент обследования у всех детей наблюдалась компенсация гидроцефалии.

Возраст матерей из основной группы находился в диапазоне от 19 до 34 лет ( $M = 26,5$ ;  $SD = \pm 5,5$ ). По уровню образования: 5 матерей имели среднее образование, 2 — средне-специальное, 13 матерей имели высшее образование. Только в одном случае семья была неполной (мать-одиночка), в остальных случаях — полные семьи, все матери находились в зарегистрированных браках.

Таблица 1

Характеристики изучаемых групп The characteristics of the studied groups		
Показатели	Основная (n = 20)	Контрольная (n = 18)
Пол ребенка (кол-во человек)		
мальчики	11 (55%)	8 (44%)
девочки	9 (45%)	10 (56%)
Гестационный возраст (недели)	34,65±5,6	36,6±1,1
Вес (г)	2419,5±1120,12	3121,4±420,29
Рост (см)	45,05±8,03	50,7±1,8
Кол-во недоношенных	10	–
Апгар I*	6,4±1,2	7,7±0,5
Апгар II**	7,3±0,9	8,6±0,5
Кол-во операций на 1-м году жизни	2,3±1,2	–
Длительность госпитализаций (дни)	50,6±32,7	–
Возраст матери	26,4±5,5	29,3±7,7
Уровень образования		
среднее	5 (25%)	
средне-специальное	2 (10%)	2 (29%)
высшее	13 (65%)	5 (71%)
Семья (%)		
полная	19 (95%)	18 (100%)
неполная	1 (5%)	0

\* оценка по шкале Апгар на первой минуте после рождения;

\*\* оценка по шкале Апгар через 5 минут после рождения ребенка

Контрольная группа состояла из 18 условно здоровых детей (8 мальчиков и 10 девочек) и их матерей. Все дети были доношенными ( $M = 36,6$ ;  $SD = \pm 1,1$ ), не имели структурных изменений головного мозга по данным нейровизуализации, без опыта операций и госпитализаций. Средний возраст матерей составил 29 лет ( $M = 29,3$ ;  $SD = \pm 7,7$ ), 9 матерей имели средне-специальное образование, 9 – высшее. Все семьи были полными.

Исследование особенностей поведения младенцев в процессе взаимодействия с матерями проводилось нами по достижении ребенком

корректируемого возраста в 3 и 6 месяцев. Экспериментальная процедура состояла из двух эпизодов взаимодействия ребенка с матерью (по 3 минуты каждый) и эпизода с «неподвижным лицом» (2 минуты) – модифицированный вариант «Still-Face процедуры» (Tronick et al., 1978). Для оценки поведенческих стратегий ребенка и матери использовался модифицированный вариант методики «Мюнхенская шкала интеракционной диагностики» (Rappousek, 1996). Поведение ребенка оценивалось по следующим показателям: общее состояние, направление взгляда, мимика, вокализации,

общая моторика, направленная активность и реактивность. На основании этих показателей было выделено несколько стратегий эмоциональной регуляции у ребенка, например «активное внимание», «интерес к проксимальным предметам», «общая незаинтересованность» и др.

При анализе использовалась техника поинтервального изучения видеоматериалов в 30 секунд. Следует отметить, что в одном эпизоде взаимодействия с матерью ребенок может использовать несколько регуляторных стратегий, но при этом можно выделить ведущую стратегию регуляции эмоционального состояния.

Анализировалась средняя частота встречаемости каждой стратегии в группе младенцев с церебрально-органической недостаточностью, по трем эпизодам взаимодействия с матерями в указанные возрастные периоды по сравнению с контрольной группой. При сравнении результатов использовался критерий Стьюдента для независимых выборок.

## Результаты и обсуждение

Сравнение стратегий у младенцев основной (I) и контрольной (II) групп в изучаемые возрастные периоды представлено в табл. 2.

Отмечен широкий репертуар поведенческих стратегий младенцев, выявлены различия поведения детей в основной и контрольной группе.

В возрасте 3-х месяцев в группе здоровых младенцев преобладала поведенческая стратегия «активное внимание» (38,5%), у младенцев с церебрально-органической недостаточностью наиболее часто встречались стратегии, ориентированные на мать, такие как «напряженное внимание» (20%) и «перевозбужденное внимание» (19,7%), а также стратегии, направленные на себя, такие как «саморегуляторное отключение» (21,4%) и «активное избегание» (18,2%). Результаты представлены на рис. 1.

Сравнительный анализ между группами выявил достоверные различия в использовании младенцами в 3 месяца таких стратегий, направленных на мать, как «напряженное

внимание», «активное внимание» и «пассивное внимание» ( $p \leq 0,001$ ). Общим для данных стратегий явилось преобладание у младенцев обеих групп готовности к взаимодействию с матерями и ориентирование на мать для регуляции эмоционального состояния и поведения. При данных стратегиях у младенцев наблюдаются такие реакции, как направление взгляда на мать, выражение интереса на лице, улыбки, движения рта, нейтральные или положительные вокализации, двигательная активность. Отличительная особенность используемых младенцами стратегий заключается в том, что здоровые младенцы более активны при общении с матерями, проявляют собственную инициативу, для привлечения внимания матери и поддержания взаимодействия используют полный репертуар коммуникативных средств (взгляд, улыбки, вокализации, движения). В то время как у младенцев с церебрально-органической недостаточностью направленная активность на мать либо отсутствует («пассивное внимание»), они только смотрят на мать и улыбаются, либо ограничена зрительным контактом, иногда улыбками в сочетании с признаками напряжения в теле ребенка, например напряженные кулачки, неподвижность, напряженные брови, вертикальная складка лба («напряженное внимание»). При этом в группе младенцев со структурными изменениями стратегия «напряженное внимание» встречается достоверно чаще, чем «пассивное внимание».

Выявлены различия между группами в стратегии «перевозбужденного внимания» у здоровых и младенцев с церебрально-органической недостаточностью. Данная стратегия характеризуется переходом от состояния активного бодрствования к перевозбуждению или утомлению. Младенцы обеих групп поворачивались к матери при ее интенсивной стимуляции, а затем быстро отворачивались или отводили взгляд, изворачивались, улыбки сменялись раздраженным выражением лица, появлялись всхлипывания, иногда плач. Однако у младенцев с церебрально-органической недостаточностью «перевозбужденное внимание» было более выражено.

Таблица 2

Сравнение стратегий эмоциональной регуляции у младенцев основной и контрольной групп (средние значения, в %) The comparison of emotional regulation's strategies of infants in basic and control groups (mean values, %)			
Стратегии	Группа	3 месяца	6 месяцев
Напряженное внимание	I	20±7,3***	6,9±3,7***
	II	6,1±7,4	0,6±1,0
Активное внимание	I	12,8±7,4	6,2±1
	II	38,5±11,1***	27,15±10,4***
Пассивное внимание	I	5,7±1,4*	4,1±3,7*
	II	0,9±1,2	0,6±0,9
Активное внимание с фокусом на игру	I	0,2±0,6	0,9±1,6
	II	2,4±1,8	4,6±8,0
Перевозбужденное внимание	I	19,7±11	9,6±5,7
	II	13,5±10,1	9,2±12,2
Интерес к дистальному окружению	I	–	9,6±5,4
	II	1,8±3,2	16,0±8,1***
Интерес к проксимальному окружению	I	–	19,3±9,0
	II	–	21,7±5,1
Ограниченность другими потребностями	I	–	–
	II	–	–
Саморегуляторное отключение	I	21,4±11***	13,3±7,0***
	II	12,3±7,3	1,5±1,9
Общая незаинтересованность	I	–	–
	II	–	–
Общая заторможенность поведения	I	2±2	4,3±1,5
	II	2±2	4,3±1,4
Активное избегание	I	18,2±4,4	24,9±3,6***
	II	19,5±3,8	15,6±2,5

\*  $p \leq 0,05$ ; \*\*  $p \leq 0,01$ ; \*\*\*  $p \leq 0,001$  в сравнении с контрольной группой

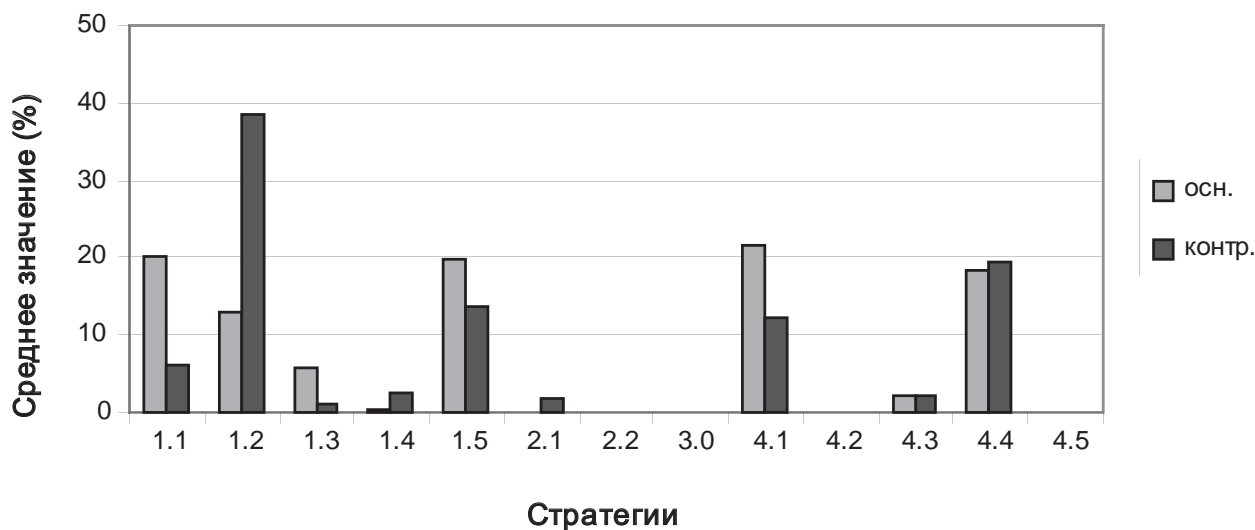


Рис. 1. Средняя частота встречаемости стратегий эмоциональной регуляции у младенцев в 3 месяца по трем эпизодам взаимодействия с матерями в основной и контрольной группе (в %): по оси абсцисс — обозначения регуляторных стратегий (1.1 — напряженное внимание; 1.2 — активное внимание; 1.3 — пассивное внимание; 1.4 — активное внимание с фокусом на игру; 1.5 — перевозбужденное внимание; 2.1 — интерес к дистальному окружению; 2.2 — интерес к проксимальному окружению; 3.0 — ограниченность другими потребностями; 4.1 — саморегуляторное отключение; 4.2 — общая незаинтересованность; 4.3 — общая заторможенность поведения; 4.4 — активное избегание; 4.5 — общая недоступность). По оси ординат — среднее значение (%)

Fig. 1. Average frequency of occurrence of emotional regulation's strategies of 3-month infants in three moments of interaction with mothers in basic and control groups (%): X-axis — designations of regulation's strategies (1.1 — intense concentration; 1.2 — active attention; 1.3 — passive attention; 1.4 — active attention focused on playing; 1.5 — overexcited attention; 2.1 — interest to the distal environment; 2.2 — interest to the proximal environment; 3.0 — mind closed with other needs; 4.1 — autoregulatory tripping; 4.2 — general lack of interest; 4.3 — general inhibition of behavior; 4.4 — active avoidance; 4.5 — general inaccessibility). Y-axis — mean values (%)

Это обусловлено состоянием повышенной возбудимости детей с церебрально-органической недостаточностью и отмечается в связи с чрезмерной стимуляцией матерью в процессе взаимодействия с младенцем.

Сравнение малоадаптивных стратегий у детей в возрасте 3-х месяцев выявило значимые различия в стратегии «саморегуляторное отключение»: у младенцев с церебрально-органическими изменениями данная стратегия встречается чаще, чем у здоровых младенцев. Дети, использующие стратегию «саморегуляторное отключение», были недостаточно восприимчивы к контакту с матерью, отворачивали лицо, не вокализировали, были пассивны, проявляли самоуспокаивающее поведение (сосали пальцы или одежду).

В отношении стратегии «активного избегания» не было обнаружено значимых различий между группами. При этом стратегия «активное избегание» довольно часто встречалась у младенцев обеих групп при взаимодействии с матерями. У детей наблюдались целенаправленные реакции избегания и сопротивления контакту с матерью, отведение взгляда, серьезное выражение лица, мимолетная улыбка, вокализации отсутствовали, наблюдались пассивные или, наоборот, напряженные движения конечностями; направленная активность к установлению контакта с матерью отсутствовала.

Таким образом, в возрасте 3-х месяцев младенцы обеих групп для регуляции своего эмоционального состояния используют стратегии,

направленные на мать. Различия заключаются в степени активности ребенка при общении с матерью и репертуаре используемых коммуникативных средств (взгляд, мимика, вокализации, движения). Так, у младенцев с церебральными нарушениями чаще встречается стратегия «напряженное внимание», а у здоровых младенцев — «активное внимание». Данные стратегии при интенсивной стимуляции со стороны матери при взаимодействии со своим ребенком могут перейти в стратегию «перевозбужденное внимание». Эта стратегия поведения наблюдается у детей в основной и контрольной группе, однако в основной группе «перевозбужденное внимание» наблюдается чаще. Эта поведенческая особенность предъявляет высокие требования к развитию поведенческих стратегий матери во взаимодействии с младенцем. При дальнейшей попытке стимулировать младенца ребенок перестает обращаться к матери и для регуляции эмоционального состояния переключается на стратегии, ориентированные на себя.

У младенцев с церебрально-органической недостаточностью часто отмечаются стратегии, связанные с направленностью внимания на себя. Они регулируют свое эмоциональное состояние через «саморегуляторное отключение» и «активное избегание». Высокая частота встречаемости этих стратегий может свидетельствовать о том, что дети с церебрально-органической недостаточностью испытывают больше стресса при взаимодействии с матерями по сравнению со здоровыми детьми. Стратегия «активное избегание» наблюдается и в группе здоровых младенцев, однако в меньшей степени, и уменьшается с возрастом здорового ребенка, отражая процесс адаптивного согласования поведения матери и младенца. У детей с церебрально-органической недостаточностью отмечается другая динамика.

Исследование особенностей регуляторного поведения детей в возрасте 6 месяцев показало наличие не только большего количества стратегий, которые ребенок применял для регуляции своего эмоционального состояния, но и качественные различия внутри данной

возрастной группы. Результаты представлены на рис. 2.

При сравнительном анализе стратегий эмоциональной регуляции у младенцев в 6 месяцев получены статистически достоверные различия в стратегиях, связанных с направленностью внимания ребенка на мать: дети с церебрально-органической недостаточностью чаще используют «напряженное внимание» ( $p \leq 0,001$ ) и «пассивное внимание» ( $p \leq 0,05$ ), а здоровые младенцы — «активное внимание» ( $p \leq 0,001$ ). При сравнении стратегии «перевозбужденное внимание» значимых различий не обнаружено. Кроме того, дети с церебрально-органической недостаточностью в 6 месяцев в целом используют значительно меньше стратегий, направленных на мать, по сравнению со здоровыми детьми.

Обнаружено значимое различие между группами при сравнении стратегий, связанных с направленностью внимания на объекты. Здоровые младенцы чаще рассматривают окружение, фиксируют взгляд на предметах в помещении, на зеркале ( $p \leq 0,001$ ). Различия в стратегии «интерес к проксимальному окружению» обнаружены на уровне статистической тенденции: чаще встречается в группе здоровых детей. Поскольку по инструкции матери не должны были использовать игрушки при общении с ребенком, то к проксимальным предметам относятся детское кресло, собственные ручки, одежда или руки матери. При «интересе к дистальному окружению» дети фиксировали взгляд на предметах в помещении, на зеркале, рассматривали окружение.

Результаты экспериментальных работ по изучению эмоциональной регуляции у здоровых младенцев показали, что отведение взгляда в возрасте 3 и 6 месяцев является общей стратегией для модулирования возбуждения или напряжения в результате чрезмерной стимуляции, полученной от партнера [8]. При этом в 6 месяцев младенцы отводили взгляд на более продолжительное время, чем 3-месячные. Эти различия авторы объясняют возрастными изменениями в развитии детей. В 6 месяцев отведение взгляда связано с переключением внимания ребенка с матери

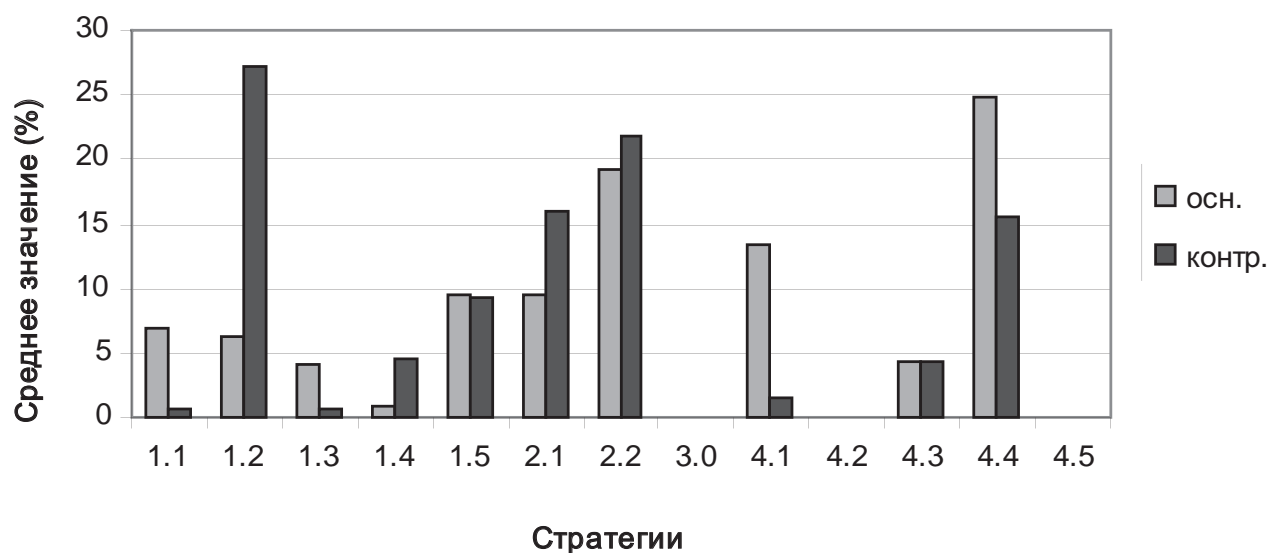


Рис. 2. Средняя частота встречаемости стратегий эмоциональной регуляции у младенцев в 6 месяцев по трем эпизодам взаимодействия с матерями в основной и контрольной группе (в %): по оси абсцисс — обозначения регуляторных стратегий (1.1 — напряженное внимание; 1.2 — активное внимание; 1.3 — пассивное внимание; 1.4 — активное внимание с фокусом на игру; 1.5 — перевозбужденное внимание; 2.1 — интерес к дистальному окружению; 2.2 — интерес к проксимальному окружению; 3.0 — ограниченность другими потребностями; 4.1 — саморегуляторное отключение; 4.2 — общая незаинтересованность; 4.3 — общая заторможенность поведения; 4.4 — активное избегание; 4.5 — общая недоступность). По оси ординат — среднее значение (%)

Fig. 2. Average frequency of occurrence of emotional regulation's strategies of 6-month infants in three moments of interaction with mothers in basic and control groups (%): X-axis — designations of regulation's strategies (1.1 — intense concentration; 1.2 — active attention; 1.3 — passive attention; 1.4 — active attention focused on playing; 1.5 — overexcited attention; 2.1 — interest to the distal environment; 2.2 — interest to the proximal environment; 3.0 — mind closed with other needs; 4.1 — autoregulatory tripping; 4.2 — general lack of interest; 4.3 — general inhibition of behavior; 4.4 — active avoidance; 4.5 — general inaccessibility). Y-axis — mean values (%)

на физические объекты. У младенца появляется интерес к рассматриванию собственных ручек и тела или внешнего окружения (Пиаже, 1994), увеличивается собственная активность рук, включающая доставание и хватание объектов.

В 6 месяцев у младенцев с церебрально-органической недостаточностью наиболее часто встречаются стратегии: «интерес к проксимальному окружению» (19,3%), «активное избегание» (24,9%) и «саморегуляторное отключение» (13,3%). На втором месте находятся «первозбужденное внимание» (9,6%) и «интерес к дистальному окружению» (9,6%).

Сравнительный анализ малоадаптивных стратегий эмоциональной регуляции показал достоверно значимые различия между

группами: такие стратегии, как «саморегуляторное отключение» и «активное избегание», значительно чаще применяются детьми с церебрально-органической недостаточностью. Таким образом, ребенок с церебрально-органической недостаточностью значительно реже здорового младенца обращается к матери в ситуациях, связанных с необходимостью регуляции своего эмоционального состояния. Данные поведенческие стратегии, отражая обобщенный опыт взаимодействия ребенка с церебрально-органической недостаточностью со взрослым, демонстрируют дисфункциональный тип взаимодействия с матерью в первом полугодии жизни и находятся в тесной связи с развитием дезадаптивных поведенческих стратегий матери.

**Выводы**

1. Младенцы с церебрально-органической недостаточностью в возрасте 3 месяцев во взаимодействии с матерью чаще используют стратегию «напряженное внимание» и «саморегуляторное отключение», в отличие от здоровых младенцев, применяющих стратегию «активное внимание».

2. В 6 месяцев при взаимодействии с матерями младенцы с церебрально-органической недостаточностью используют больше объектно-ориентированных стратегий и стратегий, направленных на себя, в том числе — «активное избегание», в отличие от здоровых младенцев, которые предпочитают стратегии «активного внимания» по отношению к матери, интерес к дистальному окружению.

3. Выявленная возрастная динамика в развитии поведенческих стратегий у младенцев с церебрально-органической недостаточностью и ее отличия от возрастной динамики поведения здоровых младенцев обуславливают необходимость проведения психологической коррекции, способствующей гармонизации взаимодействия ребенка с матерью.

4. Психологическая коррекция должна быть направлена на психологическую поддержку матери с учетом ее индивидуально-личностных особенностей, предоставление обратной связи в отношении качества ее интеракции с младенцем (просмотр видеотректов) и обучение адаптивным стратегиям взаимодействия.

Андрущенко Наталия Владимировна,  
к.м.н., доцент кафедры  
детской невропатологии и нейрохирургии  
СЗГМУ им. И.И. Мечникова,  
доцент кафедры психического здоровья  
и раннего сопровождения детей и родителей  
СПбГУ  
e-mail: Nataliand@rambler.ru

**БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК**

1. Андрущенко Н.В., Лорер В.В. Психологическая помощь детям младенческого возраста с выраженными церебрально-структурными изменениями // *Врачи мира — пациентам. Материалы международной конференции (21–23 сентября 2007 г.)*. — СПб., 2007. — С. 3.
2. Боулби Дж. *Создание и разрушение эмоциональных связей*. — М.: Академический проект, 2004.
3. Изард К. Э. *Психология эмоций*. — СПб.: Питер, 1999.
4. Лафренье П. *Эмоциональное развитие детей и подростков*. — СПб.: Прайм-Е, 2004.
5. Мухамедрахимов Р.Ж. *Мать и младенец: психологическое взаимодействие*. — СПб.: Изд-во С.-Петербург. ун-та, 2001.
6. Шабалов Н.П. *Физиологические аспекты и стандарты выхаживания недоношенных детей (части I и II). Учебно-методическое пособие*. — СПб.: Коско, 2005.
7. Papoušek M. *Vom ersten Schrei zum ersten Wort*. — Bern: Hans Huber Verlag, 2001.
8. Rothbart M. K., Derryberry D. *Development of individual differences in temperament // Advances in developmental psychology*. — 1981. — N 1. — P. 37–86.
9. Tronick E. *Emotions and emotional communication in infants // American Psychologist*. — 1989. — Vol. 44; N 2. — P. 112–119.
10. Weinberg K., Tronick E. *Gender differences in emotional expressivity and self-regulation during early infancy // Developmental Psychology*. — 1999. — Vol. 35; N 1. — P. 175–188.





© Коллектив авторов, 2015

## NEURO-GLIAL TUMOR ASSOCIATED WITH CORTICAL MICRODYSGENESIS IN CHILD SUFFERING FROM SYMPTOMATIC EPILEPSY

**A.B. Kozlova, N.A. Arkhipova, A.L. Golovtsev, L.V. Shishkina, A.G. Melikyan,**

**A.A. Kazaryan**

N.N. Burdenko Neurosurgery Institute, Moscow, Russia

*Intracerebral glioneuronal tumors in patients suffering from drug-resistant epilepsy often associated with cortical dysplasia. Video-EEG monitoring and high-resolution MRI are crucial techniques for such type of brain lesions, and in some cases invasive EEG recording is necessary. All these methods give the ability to precisely localize the epileptogenic zone in case of focal epilepsy, or to find the seizure onset zone in case of multiple lesions. Surgical intervention should be planned based on both neuroimaging and neurophysiological data.*

Key words: *epilepsy, glioneuronal tumor, focal cortical dysplasia, electrocorticography.*

## СОЧЕТАНИЕ НЕЙРОНАЛЬНО-ГЛИАЛЬНОЙ ОПУХОЛИ И МИКРОДИСГЕНЕЗИИ КОРЫ У РЕБЕНКА С СИМПТОМАТИЧЕСКОЙ ЭПИЛЕПСИЕЙ

**А.Б. Козлова, Н.А. Архипова, А.Л. Головтеев, Л.В. Шишкина, А.Г. Меликян,**

**А.А. Казарян**

НИИ нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко, Москва, Россия

*Внутричерепные нейронально-глиальные опухоли у пациентов, страдающих фармакорезистентной эпилепсией, часто сочетаются с дисплазиями коры. При подозрении на подобный тип поражения мозга должно проводиться полное нейрофизиологическое и нейровизуализирующее обследование, включающее видео-ЭЭГ-мониторинг и МРТ высокого разрешения, а при необходимости — исследование с вживленными электродами. Это позволяет более точно локализовать эпилептогенную зону в случае фокальности начала приступа, а при наличии эпилептической системы с двумя и более очагами эпилептиформной активности — выделить ведущий. Хирургическое вмешательство следует планировать с учетом как нейровизуализационных, так и нейрофизиологических данных.*

Ключевые слова: *эпилепсия, нейронально-глиальная опухоль, фокальная кортикальная дисплазия, электрокортикография.*

### Introduction

Cortical dysplasia is often found in epilepsy associated with local brain lesions including congenital neuronal glial tumors [3, 4, 6, 13]. MRI could be insufficient for detection of cytoarchitectural abnormalities or cortical microdysgenesis [15]. The presence of «double» pathology may significantly worsen the estimated outcome of surgical treatment (reduce the effectiveness) in terms of seizure control. Increase of seizure frequency is a rare complication of benign tumor resection usually associated with concomitant epileptogenic cortical dysplasia. Location of cortical dysplasia distant from the tumor complicates its detec-

tion using intraoperative ECoG during tumor resection. Continuous ECoG video monitoring with implanted cortical electrodes allows better detection of epileptic cortex zone for resection planning.

### Materials and methods

Patient U., f., 5 y. o. presented with complaints of frequent seizures debuted with episodes of dizziness, which gradually became accompanied by right limbs dystonia, motor automatisms in the left arm, and head and eyes right rotation. Topamax 75 mg per day was prescribed; nevertheless, seizure frequency increased. On admission the patient had seizures 5–10 times a day with the

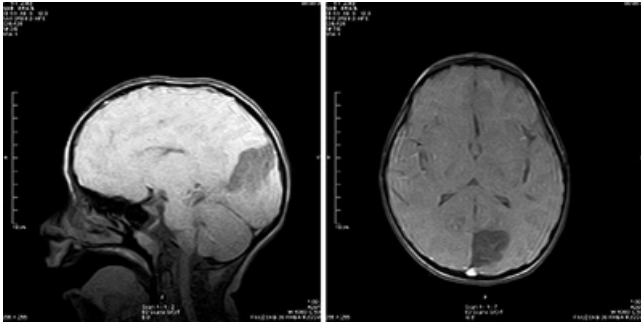


Fig. 1. MRI. Sagittal and axial view. The tumor in left occipital lobe

Рис. 1. МРТ пациентки. Сагиттальный и аксиальный срезы. Опухоль левой затылочной области

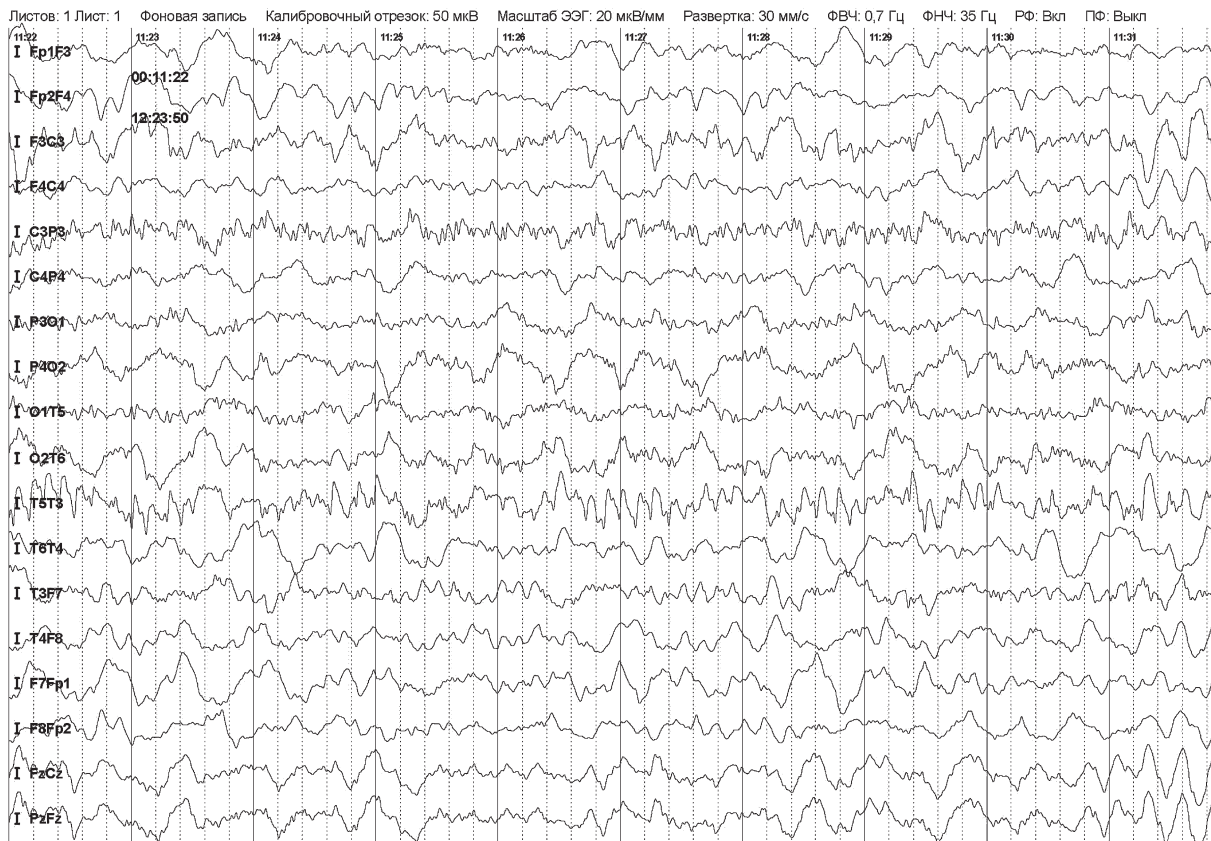


Fig. 2. Ictal EEG. Epileptiform monophasic sharp waves is in the left posterior temporal zone

Рис. 2. Регистрация ЭЭГ во время приступа. Эпилептиформная активность в виде монофазных острых волн выражена в левой задневисочной области

duration of up to 1 min each. MRI revealed a focal left parieto-occipital brain lesion (fig. 1).

EEG monitoring revealed a continued slowing and seizure-free epileptiform signs in the left parieto-posttemporal brain cortex. Four seizure episodes were registered originating from the same location (fig. 2).

A decision on tumor excision and ECoG-controlled epileptogenic focus resection was made.

Scalp EEG monitoring with symmetrical leads from postfrontal, parietal and temporal cortex of both brain hemispheres and from parasagittal fields was performed during the parieto-occipital tumor excision with propofol and fen-

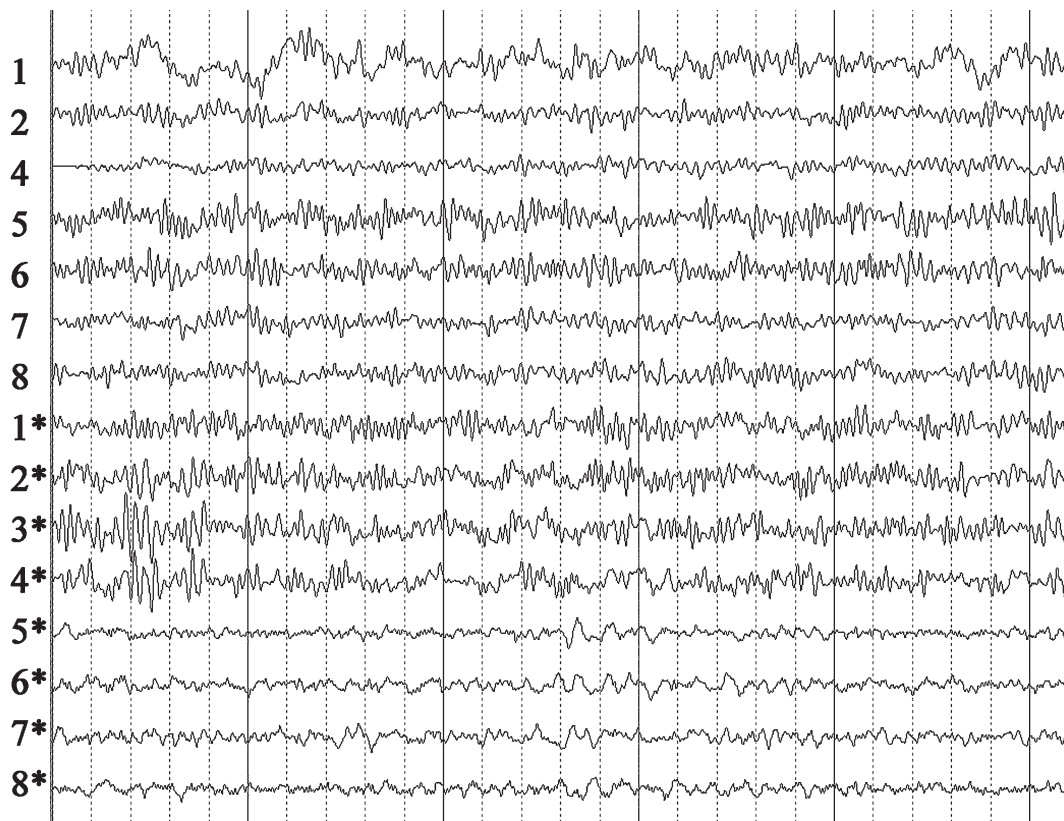


Fig. 3. ECoG registered from two 8-contact grids. 60 mm/s, filter 1–70 Hz, sensitivity 30 mcV/mm. 1–8 contacts are on convexital occipital cortex, 1\*–8\* contacts are on the medial surface of left occipital lobe. Epileptiform activity is under the 1, 5, 2\*, 3\*, 4\* electrodes

Рис. 3. ЭКоГ с двух 8-контактных пластинок электродов. Скорость 60 мм/с, фильтры 1–70 Гц, чувствительность 30 мкВ/мм. 1–8 на конвексительной поверхности затылочной доли, 1\*–8\* — в ее медиальных отделах. На конвексительной пластинке epileptiformные потенциалы проявляются на электродах 1, 5. С электродов 1\*, 2\*, 3\*, 5\* медиальных отделов регистрируется регулярная epileptiformная активность

tanyl intravenous infusion. Hemispheric asymmetry due to the predominant slow activity in the left hemisphere leads was seen at the beginning of surgery.

During ECoG registration with two lamellar 8-contact electrodes (grid) from convexital and medial left occipital lobe (fig. 3), the focus of regular epileptiform activity was detected in the medial parts of the left occipital lobe. Polymorphic slow-wave activity indicating only the presence of a pathologic mass was registered during ECoG from the convexital occipital lobe.

After the tumor excision, the scalp EEG hemispheric asymmetry diminished due to the disappearance of the slow-wave activity and epilep-

tiform signs in the left hemisphere. Rose-gray, smooth, almost without blood vessels tumor tissue invaded pia-arachnoid of adjacent gyri. Induration and gliosis of adjacent brain tissue attracted attention. Pathology report: dysembryoplastic neuroepithelial tumor.

Control ECoG revealed separate epileptiform potentials in the medial occipital cortex (fig. 4). The zone of cortex generating this activity was also excised.

Shortly after the patient was awakened, seizures resumed. Seizure kinematics was identical to those pre-operatively. The frequency of seizures continued to increase and reached about 120–150 per day. Between seizure attacks the



Fig. 4. ECoG registered from two 8-contact grids. 60 mm/s, filter 1–70 Hz, sensitivity 30 mcV/mm. 1–8 contacts are on basal surface of left occipital lobe, 1\*–8\* contacts are on the medial surface of occipital lobe. Epileptiform single and groups of spikes are on frequent beta-activity

Рис. 4. ЭКоГ с двух 8-контактных пластинок электродов. Скорость 30 мм/с, фильтры 1–35 Гц, чувствительность 30 мкВ/мм, 1–8 в базальных отделах затылочной доли, 1\*–8\* в медиальных отделах затылочной доли. В области контактов 2\*, 6\*, 7\* наиболее устойчиво регистрируются эпилептиформные знаки в виде отдельных и групп спайков на фоне частой бета-активности

girl was fully conscious, adequate. Efforts of anti-epileptic medication correction were unsuccessful. Due to high doses of Topamax, Clonazepam, Convulex (Depakine Chrono), Benzonal, Rispolept and periodic intravenous diazepam, hallucinations started, the girl became somnolent, obtunded, consciousness depressed to sopor. CT-scan revealed no complications. EEG-monitoring revealed focal initiation of the seizure attacks in the left posttemporal, parietal and occipital cortex. Considering very aggressive pro-

gression of epilepsy — almost epileptic status, a decision on repeated surgery was made with the prior implantation of subdural electrodes and ECoG video monitoring for detection of the foci of seizure attack initiation and their possible resection. A total of two plates with 16 electrodes, two plates with 8 electrodes and two plates with 4 electrodes were implanted. Two electrodes were also placed in the great longitudinal fissure: a dual-band 8-contact electrode in the cuneus and precuneus area, and a single-band 4-contact

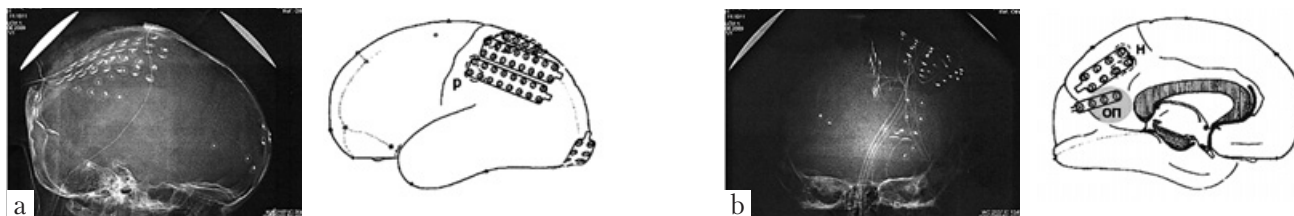


Fig. 5. a) Convexital surface of the left hemisphere. Two 16-contact grids in *lobulus parietalis superior et lobulus parietalis inferior*, 4-contact strip near interhemispheric sulcus, 8-contact grid in the pole and basal surface of occipital lobe: P – zone of hand location of SSEP; b) medial surface of the left hemisphere. Two electrodes in the interhemispheric sulcus: 8-contact grid and lower 4-contact strip: H – zone of leg location of SSEP, ОП – zone of resected before tumor

Рис. 5. а) Конвексительная поверхность левого полушария, расположение двух 16-контактных электродов в проекции верхней теменной доли, нижней теменной доли, одного 4-контактного электрода в непосредственной близости межполушарной щели, 8-контактный электрод в области полюса затылочной доли с переходом на базальную ее поверхность: P – зона, близкая к сенсомоторной коре, проекции руки по ССВП; б) медиальная поверхность левого полушария: в межполушарную щель уложены 2 электрода: 8-контактный в область клина и предклинья, и ниже 4-контактный параллельно первому электроду: H – зона, близкая к сенсомоторной коре, проекции ноги по ССВП; ОП – область удаления опухоли

electrode – lower, parallel to the first electrode. A dual-band 8-contact electrode was placed at the occipital pole. Convexital areas of the occipital and parietal lobes were covered with three electrodes: medially – a single-band 4-contact electrode, laterally – 2 dual-band 16-contact electrodes. Thus, the entire accessible cortex was covered with electrodes (fig. 5).

Plenty (about two hundred) of stereotyped epileptic attacks were registered per day; they were accompanied by interruption of patient's purposeful activity, right head version, consciousness fluctuation, muscular atony and palpebral fluttering. Seizures with colorful vivid hallucinations (visual, auditory, and sensory) were also registered. Clinical seizure attacks were more prolonged, but the behavior of bioelectric activity changes on ECoG corresponded to subclinical attacks. Ictal activity in the form of synchronized frequent oscillations with increasing amplitude was registered on the 1–4 electrodes of the four-contact strip placed along the great longitudinal fissure; on the 1–3 electrodes of the 16-contact convexital plate; on the 1, 2 electrodes of the 8-contact plate in the great longitudinal fissure (see the scheme on fig. 5, b). All paroxysms had a distinct zone of initiation in the cortex of precuneus and upper parietal lobule (fig. 6).

During SSEP registration with *n. medianus* stimulation in laboratory settings, maximum response was detected from the electrodes 2, 9, 10 of the lateral 16-channel plate; this suggests close arm representation in the sensorimotor cortex – zone «p» on the scheme; on stimulation of *n. tibialis*, a response was detected from the electrode 5 of the 8-channel plate in the great longitudinal fissure – the area close to the leg representation zone in the sensorimotor cortex, zone «H» on the scheme.

Intraoperative mapping (motor evoked potentials) of zones representing right arm and leg motor functions confirmed more (1–2 cm) rostral location of these zones. ECoG registration from the medial, basal and convexital left parieto-occipital cortex with 3 multicontact plates was performed (fig. 8, a, b).

During the surgical operation in the settings of continuous infusion of propofol and fentanyl, hemispheric asymmetry diminished and epileptiform signs disappeared even before the resection was started. After switching to sevoflurane the baseline picture was restored with the epileptiform activity seen predominantly in the left parieto-presagittal cortex zone. However, the mode of epileptiform activity on intraoperative ECoG differed from that during continuous registra-

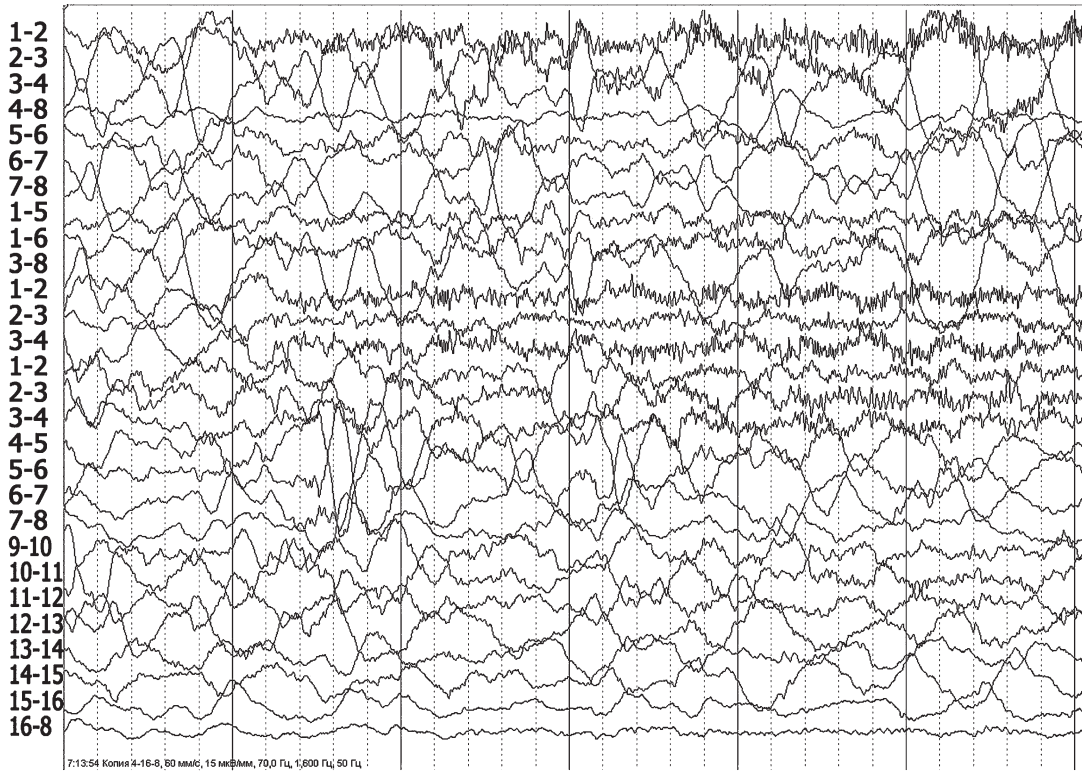


Fig. 6. ECoG in seizure onset, viewed in 8-contact grid in the interhemispheric sulcus, 4-contact strip on the convex near interhemispheric *sulcus*, 16-contact grids in *lobulus parietalis* superior. 60 mm/s, filter 1–70 Hz, sensitivity 15 mcV/mm. Seizure onset pattern: frequent synchronized 70 Hz oscillations of increasing amplitude — max in 1, 2<sup>th</sup> electrodes of 8 grid, 1–4<sup>th</sup> electrodes of 4 strip and 1, 2, 3<sup>rd</sup> electrodes of 16 grid

Рис. 6. ЭКоГ начала клинического приступа, зарегистрированная с 8-контактного электрода в межполушарной щели в области предклинья, с 4-контактного — в непосредственной близости межполушарной щели на конвексе, с 16-контактного электрода на протяжении от сенсомоторной коры по верхней теменной доле до области клина. Развертка 60 мм/с, чувствительность 15 мкВ/мм. Паттерн начала приступа — частые синхронизированные колебания 70 Гц нарастающей амплитуды — максимально выражен на электродах 1, 2 8-ячеечной сетки, всех электродах 4 лент и электродах 1, 2, 3 16-ячеечной сетки

tion with implanted electrodes. There were no ictal patterns, epileptiform activity between seizures also changed: the intensity of the frequent beta-activity and the frequency of the spikes decreased. Stable epileptiform activity was detected in the medial left parieto-occipital cortex, less stable — in the basal areas of the left parieto-occipital cortex. Based on differentiation of epileptic initiation zone and functionally significant zones of the left brain hemisphere, a selective resection of the precuneus cortex and a part of the *lobulus parietalis* superior was performed. Control corticography revealed significant slowing of bioelectrical activity along with sporadic isolated peaks

in the caudal area of the *lobulus parietalis* superior and *lobulus parietalis* inferior. Sporadic epileptiform potentials were also registered on the post-central cortex ECoG. After surgical removal of the epileptiform activity generating zone according to ECoG data the hemispheric asymmetry on the scalp EEG diminished, although sporadic epileptiform signs were still registered. During 21 months after the second surgery there have been no seizures.

Histological analysis of the resected cortex areas showed cortex fibrosis with abnormality of the layer architectonics along with clusters of immature or giant neurons (IB type).

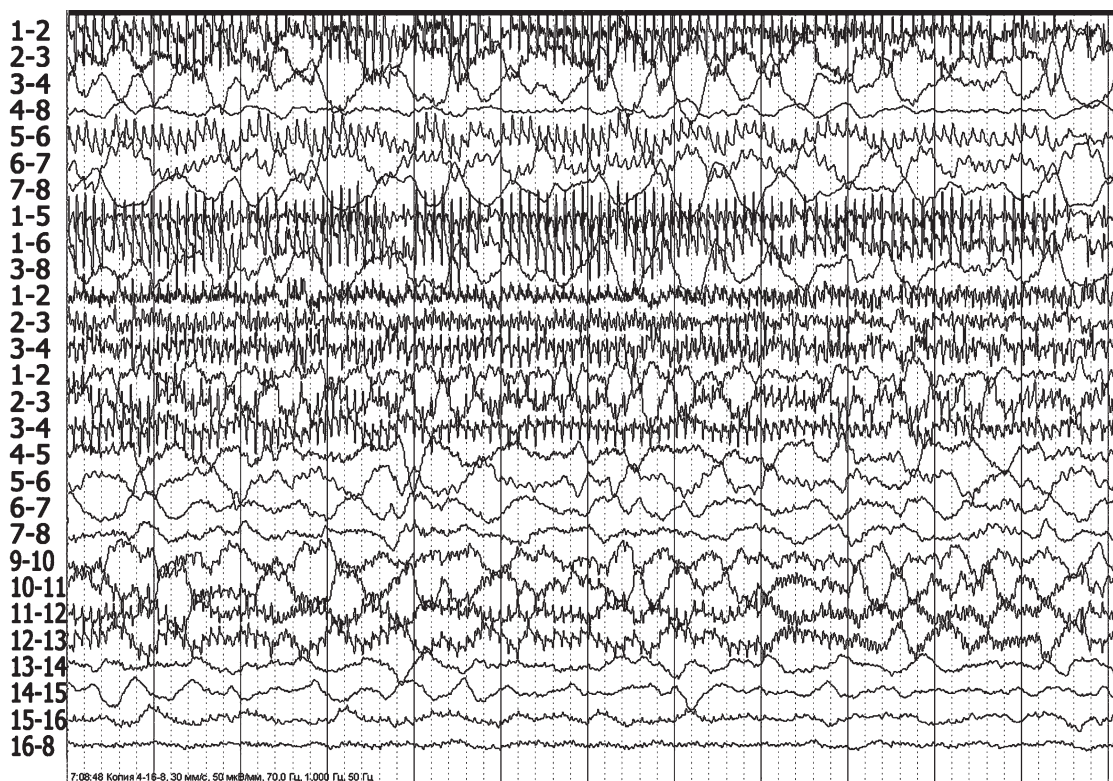


Fig. 7. Propagation of ictal activity 10Hz spikes on 5,6<sup>th</sup> electrodes of 16 grid in *lobulus parietalis* superior. 30 mm/s

Рис. 7. Распространение иктальной эпилептической активности в виде ритмических спайков 10 Гц на электроды 5, 6 8-контактного электрода в межполушарной щели и на электроды 10, 11, 12 16-контактного электрода в области верхней теменной долики. Развертка 30 мм/с

## Discussion

MRI of the zones resected during the second surgery did not reveal any changes. At the same time, sporadic, rhythmic or flash-like spikes on ECoG may reflect the cortex microscopic dysplastic changes that could fall below the MRI resolution threshold [15]. Internal epileptogenic potential of malformations discovered in this case is confirmed by many researches [7, 9, 16]. The pattern of seizure start in the form of frequent activity of increasing amplitude, later switching to rhythmic spikes, is specific for type IB dysplasia [5].

This case presented a unique opportunity to observe ECoG signs of multiple clinical or subclinical seizure attacks. Similar changes were seen in both cases, however shorter and less expanded in subclinical seizures in terms of the number of leads of cortex electrodes. This allowed precise identification of zones with the most sustained ep-

ileptic activity which could be classified as a neurophysiological equivalent of epileptogenic zone [1, 14]. The surgical removal of these zones resulted in gaining seizure control. Histological analysis of the resected parts confirmed the presence of cortical dysplasia in these areas.

Many authors describe the combination of neuronal tumors and dysplasia [10, 13, 17]. Dysplasia or neoplasia could be genetically determined or form during development as a result of an inducing event. Eventually, this damage could lead to hemimegalencephalia, hamartoma, tuberose sclerosis, congenital tumor or a combination of malformation and neoplasia. Phenotype of appearing tumors depends on characteristics of the initial neuron population [4]. The question about extension of dysplastic changes in one patient with the drug-resistant epilepsy and detected focal cortical dysplasia is being discussed [8, 10]. According to J. Lee et al.



Fig. 8. a) Comparison of intraoperative ECoG from 4-strip electrode on the parietal convex and medial cortex and EEG from the scalp. Spikes and sharp waves detected on ECoG prevail clearly under 1 and 4 electrodes. Sharp waves on the scalp predominate in the left temporo-parietal region, sometimes they appear simultaneously with discharges on ECoG. 30 mm/s 30 mV/s, 0.5 to 35 Hz; b) ECoG from 16-contact grids in *lobulus parietalis* superior. Epileptiform activity under 3,4,5<sup>th</sup> electrodes. 30 mm/s 30 mV/s, 0.5 to 35 Hz

Рис. 8. а) Сопоставление интраоперационной ЭКоГ с 4-контактного электрода в области перехода с конвекса на медиальную поверхность теменной доли и ЭЭГ со скальпа. На ЭКоГ регистрируются спайки и острые волны, четче под электродами 1 и 4. На скальпе отмечаются острые волны, преобладающие в левой височно-теменной области, периодически одновременно с разрядами на ЭКоГ. 30 мм/с, 30 мкВ/с, 0,5–35 Гц; б) регистрация ЭКоГ с 16-контактного электрода на конвексительной поверхности верхней теменной доли. Более устойчиво эпилептиформная активность регистрируется с электродов 3, 4, 5 пластинки. 30 мм/с, 30 мкВ/с, 0,5–35 Гц

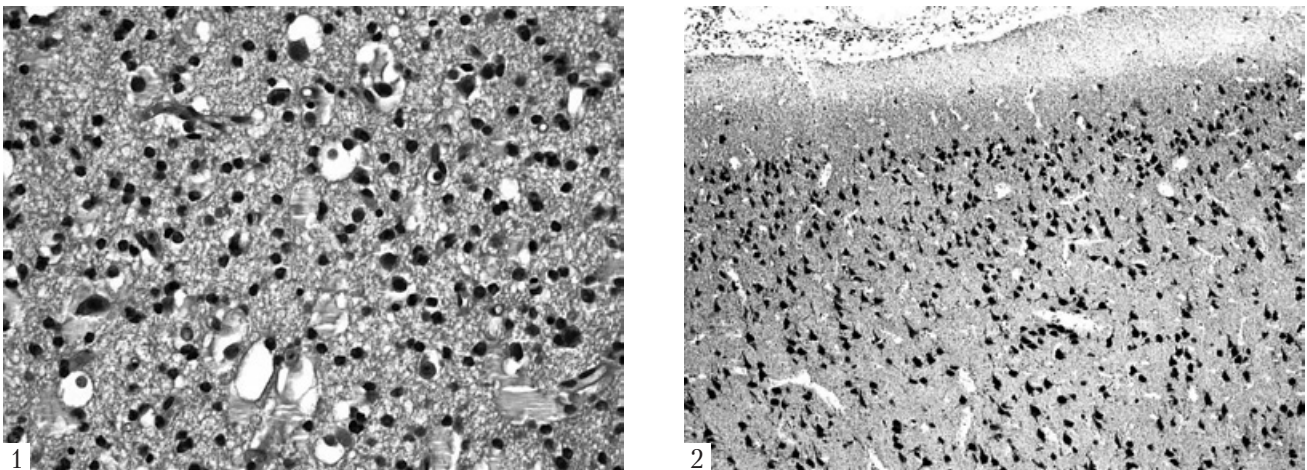


Fig. 9. Pathology: 1 – disembryoplastic neuroepithelial tumor, hematoxylin-eosin,  $\times 400$ ; 2 – cortical tangential dyslamination, type Ib, NeuN,  $\times 100$

Рис. 9. Результаты патоморфологического исследования: 1 – дисэмбриопластическая нейроэпителиальная опухоль, окрашивание гематоксилином и эозином, ув.  $\times 400$ ; 2 – прилежащая кора с нарушением архитектоники нейронов: кортикальная тангенциальная дисламинация по Ib типу. Иммуногистохимическое окрашивание NeuN, ув.  $\times 100$



(2009), about 80% of pediatric dysembryoplastic tumors are associated with cortical dysplasia [12].

The mechanism of dramatic increase of seizure frequency after surgical removal of tumor and parts of epileptic cortex of the medial occipital lobe is still unclear. Seizure kinematics identical to those pre-operatively suggests significant activation of epileptogenic zone in the dysplastic area of the upper parietal lobule and precuneus. The changes in epileptic system interrelation lead to activation of the dominant focus of epileptic activity located in the zone of cortical dysplasia distant from the tumor. This zone was out of the surgical field and was not examined during tumor excision. At the end of the first surgery hemispheric asymmetry of scalp EEG diminished due to disappearance of slow-wave activity and epileptiform signs in the left hemisphere. The effect of prolonged anesthesia and surgical manipulation on bioelectrical activity should also be taken into account. Many authors mentioned depression of spike activity influenced by anesthetics; this fact is considered a limitation of intraoperative ECoG [2, 11]. Own experience of the authors in intraoperative ECoG monitoring at Burdenko's Scientific Institute shows significant changes of the mode of bioelectrical activity such as the decrease in bio-potential amplitude, the increase in activity frequency, neutralization of the local changes etc., during some prolonged surgical operations. During the second surgery on the presented here patient, the type of anesthesia had to be changed due to fatal for intraoperative monitoring lowering of epileptiform activity and diminishing of hemispheric asymmetry of biopotentials. This fact proves the powerful effect of anesthesia.

In this particular case, intraoperative ECoG during the first surgical tumor excision could not detect the zone of persistent epileptic activity for a number of reasons. At the same time, continuous examination with implanted electrodes managed to localize the epileptogenic zone with sufficient precision.

## Conclusion

Intracerebral neuro-glial tumors in patients with pharmacoresistent epilepsy are often associated with cortical dysplasia. If this type of brain

malformation is suspected, a full neurophysiological and neurovisualization examination is required, including video EEG-monitoring, high resolution MRI and, if necessary, an examination with implanted electrodes. In case of focal seizures onset, this allows localizing epileptogenic zone more precisely; if there's an epileptic system with two or more foci of epileptiform activity, this examination helps to identify the main focus. Surgical operation should be planned taking into account both the neurovisualization and neurophysiological data.

Kozlova Antonina B.

Burdenko Neurosurgery Institute,  
E-mail: akozlova75@gmail.com

## REFERENCES

1. Stepanenko A.Yu., Arkhipova N.A., Shishkina L.V. *The relationship of epileptogenesis with morphological changes in the cerebral cortex // Bull. Exper. Biol. Med. — 2009. — Vol. 147. — P. 383–387 [in Russian].*
2. Ajmone-Marsan C. *Chronic intracranial recording and electrocorticography // D.D. Daly, T.A. Pedley (Eds.) Current practice of Clinical Electroencephalography. — New York: Raven Press, 1990. — P. 535–560.*
3. Amagasa M., Kojima H., Yuda F., Ohtomo S., Numagami Y., Sato S. *Pilocytic astrocytoma arising from an area of nodular heterotopia located in the white matter of the temporal lobe: case report // Brain Tumor Pathology. — 2000. — Vol. 17; N 3. — P. 147–151.*
4. Becker L.E. *Central neuronal tumors in childhood: relationship to dysplasia // Journal of Neuro-Oncology. — 1995. — Vol. 24; N 1. — P. 13–19.*
5. Boonyapisit K., Najm I., Klem G., Ying Z., Burrier C., LaPresto E., Nair D., Bingaman W., Prayson R., Lüders H. *Epileptogenicity of focal malformations due to abnormal cortical development: direct electrocorticographic-histopathologic correlations // Epilepsia. — 2003. — Jan; Vol. 44 (1). — P. 69–76.*
6. Ferrier C., Aronica E., Leijten F., Spliet W., van Huffelen A., van Rijen P., Binnie C. *Electrocorticographic Discharge Patterns in Glioneuronal Tumors and Focal Cortical Dysplasia // Epilepsia. — Vol. 47 (9). — P. 1477–1486.*
7. Eriksson S.H., Malmgren K., Nordborg C. *Microdysgenesis in epilepsy // Acta Neurologica Scandinavica. — 2005. — Vol. 111; N 5, May. — P. 279–290.*
8. Eriksson S. H., Rydenhag B., Uvebrant P., Malmgren K., Nordborg C. *Widespread microdysgenesis in therapy-resistant epilepsy — a case report on*

post-mortem findings // *Acta Neuropathol.* — 2002. — Vol. 103. — P. 74–77.

9. Frater J.L., Prayson R.A., Morris III H.H., Bingaman W.E. Surgical pathologic findings of extratemporal-based intractable epilepsy: a study of 133 consecutive resections // *Arch. Pathol. Lab. Med.* — 2000. — Apr.; Vol. 124 (4). — P. 545–549.

10. Holthausen H., Pieper T., Winkler P., Bluemcke I., Kudernatsch M. Electroclinical pathological correlations in focal cortical dysplasia (FCD) at young ages // *Childs Nerv. Syst.* — 2014. — Dec.; Vol. 30 (12). — P. 2015–2026. doi: 10.1007/s00381-014-2549-6. Epub 2014 Sep 27.

11. Jayakar P., Resnick T.J., Duchowny M.S., Alvarez L.A. The epileptic region determined by electrocorticography: comparison with extra-operative subdural EEG. *American Electroencephalography Society Proceedings* // *Electroencephalogr. Clin. Neurophysiol.* — 1992. — Vol. 83. — P. 69.

12. Lee J., Lee B.L. et al. Dysembryoplastic neuroepithelial tumors in pediatric patients // *Brain Dev.* — 2009. — Oct.; Vol. 31 (9). — P. 671–681.

13. Oda M., Arai N., Maehara T. et al. Brain tumors in surgical neuropathology of intractable epilepsies, with special reference to cerebral dysplasias // *Brain Tumor Pathol.* — 1998. — Vol. 15 (1). — P. 41–51.

14. Ojemann G.A. Temporal lobectomy tailored to electrocorticography and functional mapping // *Surgery for epilepsy* / Ed. by S.S. Spencer, D.D. Spencer. — Boston: Blackwell scientific publication, 1991. — P. 137–145.

15. Palmieri A., Kim H.-I., Mugnoli F. *Electrocorticography in the definition of the irritative zone: its role in the era of multi-channel EEG and modern neuroimaging. Presurgical assessment of the epilepsies with clinical neurophysiology and functional imaging* // *Handbook of clinical neurophysiology* / Rosenow F. and Luders H. (Eds.) — Elsevier, 2004. — Vol. 3.

16. Prayson R.A., Frater J.L. Cortical dysplasia in extratemporal lobe intractable epilepsy: a study of 52 cases // *Ann. Diagn. Pathol.* — 2003. — Jun.; Vol. 7 (3). — P. 139–146.

17. Raymond A.A., Fish D.R., Sisodiya S.M., Alsanjari N., Stevens J.M., Shorvon S.D. Abnormalities of gyration, heterotopias, tuberous sclerosis, focal cortical dysplasia, microdysgenesis, dysembryoplastic neuroepithelial tumour and dysgenesis of the archicortex in epilepsy: Clinical, EEG and neuroimaging features in 100 adult patients // *Brain.* — 1995. — Vol. 118, N 3. — P. 629–660.



© Коллектив авторов, 2015

## СЛУЧАЙ ПРОНИКАЮЩЕГО ПОВРЕЖДЕНИЯ СПИННОГО МОЗГА У РЕБЕНКА 2 ЛЕТ. ОПИСАНИЕ КЛИНИЧЕСКОГО СЛУЧАЯ И ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ

И.И. Ларькин<sup>1</sup>, В.И. Ларькин<sup>1</sup>, А.С. Преображенский<sup>2</sup>, Е.И. Мартыненко<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Омская государственная медицинская академия, Омск, Россия

<sup>2</sup> Городская детская клиническая больница № 3, Омск, Россия

*Проникающие неогнестрельные ранения спинного мозга у детей относятся к редким повреждениям. Незрелость нервной системы, отсутствие четких данных анамнеза затрудняет своевременную диагностику таких травм. В литературе представлены отдельные клинические наблюдения, посвященные проблеме диагностики проникающих повреждений у детей, выбору оптимальной тактики лечения, однако мнения о целесообразности назначения метилпреднизолона, показаниях и видах оперативного лечения зачастую противоречивы.*

Ключевые слова: проникающее повреждение, спинной мозг, дети.

## CASE OF PENETRATING SPINAL CORD INJURY IN A CHILD OF 2 YEARS. DESCRIPTION OF A CLINICAL CASE AND LITERATURE REVIEW

I.I. Larkin<sup>1</sup>, V.I. Larkin<sup>1</sup>, A.S. Preobrazhenskij<sup>2</sup>, E.I. Martynenko<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Omsk State Medical Academy, Omsk, Russia

<sup>2</sup> Children Hospital N 3, Omsk, Russia

*Penetrating pellet injuries to the spinal cord in children are rare injuries. The immaturity of the nervous system, the lack of clear data history complicates timely diagnosis of such injuries. The literature presents some clinical observations on the problem of the diagnosis of penetrating injuries in children, the choice of optimal treatment, however, opinions about the advisability of administering methylprednisolone, indications and types of surgical treatment are often contradictory.*

Key words: penetrating injury, spinal cord, children.

Проникающие повреждения спинного мозга в детском возрасте встречаются достаточно редко. Наиболее часто в литературе описаны случаи огнестрельных повреждений. Данные повреждения обычно являются фатальными [3, 11, 28, 43, 54]. Ножевые проникающие повреждения чаще встречаются в подростковом возрасте либо у молодых мужчин, но они не всегда проникают в позвоночный канал и повреждают спинной мозг [41, 46, 55]. Наиболее часто такие повреждения встречаются в Южной Африке [44], где эти инциденты составляют примерно 25% от всех повреждений позвоночника, в то время как среди населения США они составляют не более 11% от всех травм позвоночника [15, 42]. Травмы шейного отдела спинного мозга или краниоцервикального стыка очень редки и в большинстве случаев приводят к смертель-

ному исходу [18, 33, 36, 37]. В литературе представлены единичные случаи проникающих повреждений у детей, когда травмирующими агентами являлись осколок стекла, карандаш, деревянные щепки, велосипедные спицы, гвоздь [6, 21, 32, 39, 51], стрела, выпущенная из лука [50], игла для эпидуральной анестезии [34]. В большинстве работ, посвященных проникающим повреждениям ЦНС у детей, описываются фронто-орбитальные повреждения [22, 29, 50]. Самое большое количество проникающих ранений ЦНС у детей представлено К.Х. Мутабагани (К.Н. Mutabagani) и соавт. (1995) [40]. Авторы опубликовали результаты лечения 46 детей в возрасте от 2 до 16 лет, проводят анализ клинической симптоматики, описывают выбор стратегии и результаты лечения. Многие авторы подчеркивают объективные

трудности диагностики и выбора рациональной лечебной тактики при повреждениях у детей [3, 40, 47, 48].

В большинстве случаев, описанных в литературе, повреждение спинного мозга у детей является неполным и проявляется в виде синдрома Броун–Секара [2, 4, 16, 19, 25], в редких случаях такие повреждения сопровождаются минимальным неврологическим дефицитом [23]. Наиболее часто отмечаются повреждения грудного и поясничного отделов [12].

Среди всех проникающих повреждений в литературе наиболее часто сообщается о повреждениях ниже-грудного и поясничного уровней [1, 5, 11, 17, 20]. Редкость данной патологии, отсутствие четкого анамнеза, стертые клинические проявления затрудняют своевременную диагностику, при этом многие авторы отмечают важность применения в диагностике КТ и МРТ [2, 6, 10, 39], поскольку травмирующие агенты не всегда проникают в позвоночный канал [22, 27, 30] либо, проникая, могут мигрировать.

Приводим клиническое наблюдение проникающего ранения спинного мозга.

Пациент П., 2 года, 24.06.11 получил удар косой в поясничную область. Пациент находился в траве на покосе и отец случайно нанес ему повреждение косой. Ребенок был доставлен в ЦРБ. В поясничной области справа на уровне L5–S1 ушибленная рана. Рана была ушита, ребенок переведен в областную больницу на следующие сутки в связи с имеющимся подозрением на повреждение правого мочеточника. Об особенностях раневого хода в сопровождающих документах сведений не имелось. Лечащий врач обратил внимание, что из раны на 2-е сутки появилось светлое прозрачное отделяемое, количество не установлено, но повязка промокала и требовала смены несколько раз в день. В клинических анализах изменения отсутствовали. Для исключения повреждения правого мочеточника было выполнено УЗИ, экскреторная урография, цистоскопия, бужирование правого мочеточника, установлен стэнд катетера — достоверных данных в пользу повреждения мочеточника не получено. У ребенка к тому времени отмечался подъем тем-

пературы, нарастание лейкоцитоза в крови. В связи с подозрением на забрюшинную инфицированную урогематому 25.06.11 предпринята люмботомия справа с ревизией мочеточника. При ревизии повреждений мочеточника не выявлено. В раннем послеоперационном периоде отмечалось продолжение истечения жидкости из первичной раны в поясничной области, подъем температуры до фебрильных цифр, появление менингеальных знаков. На 9-е сутки попытка люмбальной пункции — ликвор не получен. На 11-е сутки произведено исследование жидкости из раны цитоз 78/3 белок 1,02, нейтрофилы 55%. Произведена повторная люмбальная пункция, ликвор мутный, под низким давлением цитоз 1094/3, нейтрофилов 50%, при посеве микрофлора не обнаружена. Проведена консультация с нейрохирургом по телефону.

На 11-е сутки после травмы ребенок был переведен в отделение детской нейрохирургии ГДКБ №3 с подозрением на наличие проникающего ранения спинного мозга, осложненного менингитом. При поступлении состояние ребенка тяжелое, поза «легавой собаки», уровень сознания — глубокое оглушение, однотонный, протяжный стон, температура 39 °С. Ригидность мышц затылка 5 п/пальцев, положительные симптомы Кернига и Брудзинского. Сухожильные рефлексы S = D. Нарушений чувствительности не выявлено (повреждение типа E по Frankel). Местно: в поясничной области рана до 6 см, с ровными краями, с мацерацией кожи вокруг (рис. 1), между швами прозрачное отделяемое. На МРТ (рис. 2) признаки проникающего повреждения спинного мозга. Данных в пользу наличия инородных тел в позвоночном канале нет. Анализ крови: Нв 101 г/л; Л 12,2×10<sup>9</sup>; СОЭ 12 мм/ч. В формуле сдвиг влево. Сформулирован диагноз: открытая, проникающая позвоночно-спинномозговая травма пояснично-крестцового отдела позвоночника, резаная рана поясничной области слева с повреждением оболочек на уровне L5, ликворея, пневмоцефалия. Гнойный менингит. Состояние после люмботомии справа.

Принято решение о проведении двухэтапного хирургического лечения: первым этапом



Рис. 1. Внешний вид раны в поясничной области справа, нанесенной косой (до ревизии). Мацерация кожи, продолжающаяся ликворея между швами

Fig. 1. Damage to the lumbar region, made by scythe (before revision of the wound). Maceration of the skin, the outflow of cerebrospinal fluid between the joints of the wound

ревизия раны, вторичная пластика, наложение наружного люмбального дренажа, проведение антибактериальной терапии. Вторым этапом в случае сохраняющейся ликвореи предполагалась люботомия, ламинотомия, пластика твердой мозговой оболочки. Ребенок взят в операционную, сняты швы. При ревизии раны — раневой ход направляется на боковую (правую латеральную) поверхность позвоночника, источник ликвореи в ране не выявлен. Выполнена вторичная хирургическая обработка раны, установлен наружный люмбальный дренаж. Ликвор взят на исследование. Цитоз 1820 в 3 полях, преимущественно нейтрофильный, белок 3,149 г/л.

В послеоперационном периоде проводились инфузии, антибактериальная терапия (меронем 500 мг 3 раза внутривенно) в условиях отделения реанимации. Посев ликвора выявил *St. aureus*. По дренажу на 2-е сутки получено 450 мл мутного ликвора. К 9-м суткам количество ликвора по дренажу уменьшилось (50 мл). Отмечалась нормализация температуры, регресс менингеальных симптомов, снижение лейкоцитоза в крови и цитоза в ли-



Рис. 2. МРТ пациента П. 2 лет с признаками проникающего повреждения спинного мозга (пневмоцефалией) на уровне D3–D7

Fig. 2. MRI of the patient P. 2 years with signs of penetrating spinal cord injuries (air in the spinal canal) level D3–D7

кворе. Наружный люмбальный дренаж удален на 14-е сутки. Анализ ликвора на момент удаления: цитоз 14/3 (Н 14%, Л 86%), белок 0,11 г/л. Ликворея из раны не возобновлялась.

На 22-е сутки проведено МРТ-исследование, которое выявило рубцово-спаечные изменения в мягких тканях поясничной области на уровне L5 (рис. 3). Выписан на 31-е сутки в удовлетворительном состоянии.

### Обсуждение

Авторы не считают возможным обсуждать трудности диагностики и ошибки при оказании медицинской помощи данному пациенту. В то же время при лечении пациента возникли некоторые проблемы, которые требуют анализа и обсуждения.

Первое — назначение метилпреднизолона при проникающих повреждениях спинно-

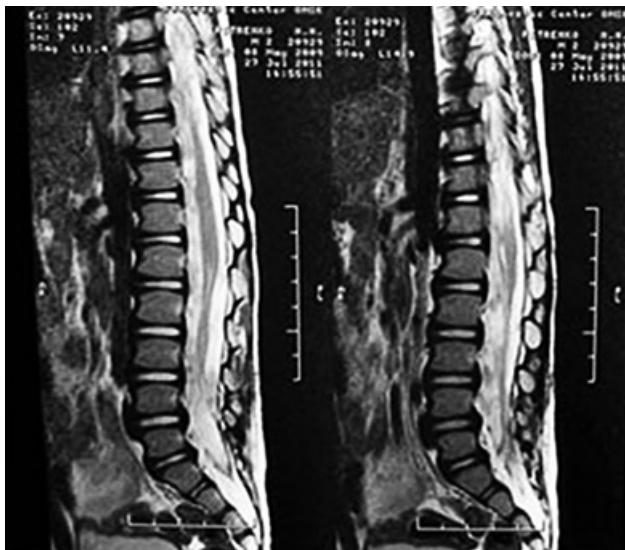


Рис. 3. Результат МРТ-исследования пациента П. (контроль на 22-е сутки после наложения наружного дренажа)

Fig. 3. The result of the MRI patient P. (22 days after the operation of external drainage)

го мозга. Данные литературы весьма противоречивы. М. Бракен (M. Bracken) и М. Шефад (M. Shephard) (1997) [14] рекомендуют использовать стероиды в первые часы при закрытой травме спинного мозга согласно NASCIS. Часть авторов разделяют данную точку зрения [47], другая часть считает, что применение стероидов при проникающих повреждениях приводит к угнетению иммунного ответа и способствует возникновению воспалительных осложнений [8, 13, 24, 35]. В нашем случае перед нами такой вопрос не стоял — пациент поступил в нейрохирургический стационар на 10-е сутки после травмы, на фоне гнойного менингита, после перенесенной люмботомии. Метилпреднизолон нами не назначался.

Второе — сроки и объем выполнения первичной обработки повреждения позвоночника, спинного мозга и оболочек.

До Второй мировой войны большинство проникающих повреждений лечили консервативно. В результате летальность составляла до 18%, применение оперативного лечения дало снижение летальности до 7%, что привело к принятию правила «обязательной опера-

ции». «Золотым стандартом» при стабильных повреждениях позвоночника является ламинотомия, ревизия раны, удаление инородных тел, гемостаз, первичная пластика ТМО. Подобной тактики предлагали придерживаться Г. К. Пра-тер (G. C. Prather) (1953) (цит по В.М. Угрюмову) и др. Однако в настоящее время показания к оперативному лечению пересмотрены. Т. Скадорва (T. Skadorwa) (2013) призывает отказаться от обязательной ламинотомии и ревизии у детей, поскольку «в ряде случаев больше пользы может оказаться от задержки вмешательства». Многие авторы безусловным показанием к оперативному лечению считают наличие инородного тела в позвоночном канале, наличие компрессии, миграцию травмирующего агента в позвоночный канал, нарастание неврологических симптомов, связанное с кровотечением, и ликворею [26, 38, 49]. По различным данным хирургическое удаление инородных тел приводит к регрессу неврологического дефицита у 61–78% [2, 37, 51]. Показанием к оперативному лечению являются также нестабильные повреждения [47]. А. Кумар (A. Kumar) с соавт. (2011) предлагает случаи неогнестрельного повреждения грудного и поясничного отделов позвоночника лечить консервативно с применением антибиотиков широкого спектра действий [31]. Скадорва с соавт. (2013) рекомендует использовать сочетание: цефтриаксон, амикацин и метронидазол [47].

Относительно сроков оперативного лечения мнение авторов единодушно — как можно раньше, до развития воспалительных осложнений. В нашем случае отсутствие нейрохирурга в стационаре и поздняя консультация внесла существенную коррекцию в тактику лечения.

В приведенном нами случае повреждение позвоночника было стабильным. Тяжесть состояния, сопутствующий гнойный менингит, перенесенная операция, возраст, отсутствие достоверных данных о величине дефекта твердой мозговой оболочки значительно затрудняло рациональный выбор лечебной тактики. Однако выбранная нами тактика этапного лечения была эффективна.

Представленное наблюдение свидетельствует о том, что проникающее ранение не всегда

нуждается в ревизии, конечно если это повреждение стабильно и нет инородных тел. Тем не менее лечебная тактика при таких повреждениях требует обсуждения.

Ларькин Игорь Иванович, ОГМА  
e-mail: larkinomsk@mail.ru

#### БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК

1. Арсени К., Семионеску М. Нейрохирургическая вертебротомическая патология. — Бухарест, 1973.
2. Древаль О.Н., Волков П.В., Рябыкин М.Г. и др. Проникающее осложненное диаметральное ножевое ранение позвоночного канала и спинного мозга на уровне Th9 позвонка // Нейрохирургия. — 2010. — № 1. — С. 54–57.
3. Ларькин И. И. Острая и хроническая вертебротомическая недостаточность при повреждениях, опухолях и деформациях позвоночника у детей: дис. ... д-ра мед. наук. — Омск, 2009.
4. Лебедев В.В., Бьковников Л.Д. Руководство по неотложной нейрохирургии. — М.: Медицина, 1987.
5. Лившиц А.В. Хирургия спинного мозга. — М.: Медицина, 1990.
6. Орлов А.С., Серобян А.С., Костарев С.И. и др. Проникающее ранение спинного мозга стеклом на верхне-шейном уровне // Нейрохирургия. — 2010. — № 3. — С. 70–74.
7. Угрюмов В.М. Хирургия центральной нервной системы. — Л.: Медицина, 1969.
8. Царенко С.В. Нейрореаниматология. — М.: Медицина, 2005.
9. Al-Janabi T., Nayeem N., Smallman W. Stab wound to the neck—a rare presentation // Eur. J. Emerg. Med. — 2001. — Vol. 1. — P. 55–56.
10. Alkan A. Early MRI findings in stab wound of the cervical spine: two case reports // Neuroradiology. — 2002. — Vol. 44. — P. 64–66.
11. Benzel E.C., Hadden T.A., Coleman J.E. Civilian gunshot wounds to the spinal cord and cauda equina // Neurosurgery. — 1987. — Vol. 20. — P. 281–285.
12. Bhatoo H.S., Singh P. Missile injuries of the spine // Neurol India. — 2003. — Vol. 51. — P. 507–511.
13. Bono C.M., Heary R.F. Gunshot wounds to the spine // Spine J. — 2004. — Vol. 4. — P. 230–240.
14. Bracken M., Shephard M. Administration of methylprednisolone for 24 or 48 hours or tilirizad mesylate for 48 hours in the treatment of ASCI. Result of the 3<sup>rd</sup> National Acute Spinal Cord Injury Randomized Trial, NASCIS // JAMA. — 1997. — Vol. 128. — P. 596–609.
15. Burney R.E., Maio R.F., Maynard F., Karunas R. Incidence, characteristics, and outcome of spinal cord injury at trauma centers in North America // Arch. Surg. — 1993. — Vol. 128. — P. 596–609.
16. Carrillo E.H., Gonzalez J.K., Carrillo L.E. et al. Spinal cord injuries in adolescents after gunshot wounds: an increasing phenomenon in urban // North America Injury. — 1998. — Vol. 29 (7). — P. 503–507.
17. Cybulski G.R., Stone J.L., Kant R. Outcome of laminectomy for civilian gunshot injuries of the terminal spinal cord and cauda equina: review of 88 cases // Neurosurgery. — 1989. — Vol. 24 (3). — P. 392–397.
18. De Villiers J.C., Grant A.R. Stab wounds at the craniocervical junction // Neurosurgery. — 1985. — Vol. 17 (6). — P. 930–936.
19. Dlouhy B.J., Dahdaleh N.S., Howard M.A. Radiographic and intraoperative imaging of a hemisection of the spinal cord resulting in a pure Brown-Sequard syndrome: case report and review of the literature // J. Neurosurg. Sci. — 2013. — Vol. 57 (1). — P. 81–86.
20. Dogan S., Kocaeli H., Taskapilioglu M.O., Bekar A. Stab injury of the thoracic spinal cord: case report // Turk. Neurosurgery. — 2008. — Vol. 18 (3). — P. 298–301.
21. Du Bose J., Teixeira P.G.R., Hadjizacharia P. et al. The role of routine spinal imaging and immobilisation in asymptomatic patients after gunshot wounds // Rhee Injury. — 2009. — Vol. 40. — P. 860–863.
22. Goyal R.S., Goyal N.K., Salunke P. Non-missile penetrating injuries // Indian Journal of Neurotrauma. — 2009. — Vol. 6. — P. 81–85.
23. Harmit S., Singhal V., Bansal V.P. Intraspinal, extradural stab injury of the spine without neurological deficit. A case report // Int. Orthop. — 1985. — Vol. 9. — P. 277–278.
24. Heary R.F., Vaccaro A.R., Mesa J.J. et al. Steroids and gunshot wounds to the spine // Neurosurgery. — 1997. — Vol. 41. — P. 576–583.
25. Issaivanan M., Nhlane H.M., Rizvi F. et al. Brown-Sequard-plus syndrome because of penetrating trauma in children // Pediatr. Neurol. — 2010. — Vol. 43 (1). — P. 57–60.
26. Jallo G.I. Neurosurgical management of penetrating spinal injury // Surg. Neurol. — 1997. — Vol. 47. — P. 328–330.
27. Kamaoui I., Maaroufi M., Benzagmout M. et al. MRI findings in spinal cord penetrating injury: three case reports // J. Neuroradiol. — 2007. — Vol. 34. — P. 276–279.
28. Klein Y., Cohn S.M., Soffer D. et al. Spine injuries are common among asymptomatic patients after gunshot wounds // J. Trauma. — 2005. — Vol. 58 (4). — P. 833–836.
29. Klimo P., Ragel B.T., Rosner M. et al. Can surgery improve neurological function in penetration spinal

*injury? A review of the military and civilian literature and treatment recommendations for military neurosurgeons // Neurosurg. Focus.* — 2010. — Vol. 28. — P. 1–11.

30. Kulkarni M.V., McArdle C.B., Kopanicky D. et al. *Acute spinal cord injury. MR imaging 1,5T // Radiology.* — 1987. — Vol. 164 (3). — P. 837–843.

31. Kumar A., Pandey P.N., Ghani A., Jaiswal G. *Penetrating spinal injuries and their management // J. Craniovertebral Junction Spine.* — 2011. — Vol. 2. — P. 57–61.

32. Lavelle W.F., Allen L.C. *When a broken pencil is more than just a broken pencil // Spine J.* — 2005. — Vol. 5. — P. 471–474.

33. Le Roux J.C., Dunn R.N. *Gunshot injuries of the spine — a review of 49 cases managed at the Groote Schuur Acute Spinal Cord Injury Unit // S. Afr. J. Surg.* — 2005 — Vol. 43. — P. 165–168.

34. Lee J.H., Lee J.K., Seo B.R. et al. *Spinal cord injury produced by direct damage during cervical transforaminal epidural injection // Reg. Anesth. Pain Med.* — 2008. — Vol. 33 (4). — P. 377–379.

35. Levy M.L., Gans W., Wijesinghe H.S. et al. *Use of methylprednisolone as an adjunct in the management of patients' with penetrating spinal cord injury: outcome analysis // Neurosurgery.* — 1996. — Vol. 39. — P. 1141–1149.

36. Liliang P.C., Hung K.S., Lee T.C., Cheng C.H. *Wooden splinter in the foramen magnum // Injury.* — 2001. — Vol. 32. — P. 497–498.

37. Mangiardi J.R., Alleva M., Dynia R., Zubowski R. *Transoral removal of missile fragments from the C1–C2 area: report of the four cases // Neurosurgery.* — 1988. — Vol. 23. — P. 254–257.

38. Manzone P., Domenech V., Forlino D. *Stab injury of the spinal cord surgically treated // J. Spinal Disord.* — 2001. — Vol. 14 (3). — P. 264–267.

39. Moyed S., Shanmuganathan K., Mirvis S. T. et al. *MR imaging of penetrating spinal trauma // J. Roentgenol.* — 1999. — Vol. 173. — P. 1387–1391.

40. Mutabagani K.H., Beaver B.L., Cooney D.R., Besner G.E. *Penetrating neck trauma in children: a reappraisal // J. Pediatr Surg.* — 1995. — Vol. 130 (2). — P. 341–344.

41. Nason R.W., Assuras G.N., Gray P.R. et al. *Penetrating neck injuries: analysis of experience from a Canadian trauma centre // Can. J. Surg.* — 2001. — Vol. 44. — P. 122–126.

42. Oktem I., Selcuklu A., Kurtsoy A. et al. *Migration of bullet in the spinal canal: A case report // Surg. Neurol.* — 1995. — Vol. 44. — P. 548–550.

43. Pal D., Timothy J., Marks P. *Penetrating spinal injury with wooden fragments causing cauda equine syndrome: Case report and literature review // Eur. Spine J.* — 2006. — Vol. 15. — P. 574–577.

44. Peacock W.J., Shrosbee R.D., Key. A.G. *A review of 450 stab wounds of the spinal cord // S. Afr. Med. J.* — 1977. — Vol. 51. — P. 961–964.

45. Rubin G., Tallman D., Sagan L., Melgar M. *An unusual stab wound of the cervical spinal cord: a case report // Spine.* — 2001. — Vol. 26 (4). — P. 444–447.

46. Sinha A.K., Adhikari S., Gupta S.K. *High cervical cord injury after accidental pencil stab // Neurol. India.* — 2009. — Vol. 57. — P. 220–221.

47. Skadorwa T., Ciszek B. *Pediatric arrowshot injury to cervical spinal cord-sagittal cord transection with no neurological deficit and good outcome: case report and review of literature // Childs Nerv. Syst.* — 2013. — Vol. 29 (10). — P. 1933–1939.

48. St Clair S.F., Silverstein M., Lieberman I. *T8 spinal cord transection in a 6-year-old child // Evid. Based Spine Care J.* — 2012. — Vol. 3. — P. 57–61.

49. Thakur R.C., Khosla V.K., Kak V.K. *Non-missile penetrating injuries of the spine // Acta Neurochir. (Wien).* — 1991. — Vol. 113 (3–4). — P. 144–148.

50. Vadasz A.G., Torres C.F., Chang J.K. *Accidental penetrating cervical cord injury in a young child // Pediatr. Emerg. Care.* — 1996. — Vol. 12 (6). — P. 428–431.

51. Velmahos G.C., Degiannis E., Hart K. et al. *Changing profiles in spinal cord injuries and risk factors influencing recovery after penetrating injuries // J. Trauma.* — 1995. — Vol. 38 (3). — P. 334–337.

52. Waters R.L., Adkins R.H., Yakura J., Sie I. *Profiles of spinal cord injury and recovery after gunshot injury // Clin. Orthop.* — 1991. — Vol. 267. — P. 14–21.

53. Yamaguchi S., Eguchi K., Takeda M. et al. *Penetrating injury of the upper cervical spine by a chopstick // Neurol. Med. Chir. (Tokyo).* — 2007. — Vol. 47. — P. 328–330.

54. Yashon D., Jane J.A., White R.J. *Prognosis and management of spinal cord and cauda equina bullet injuries in sixty-five civilians // J. Neurosurg.* — 1970. — Vol. 32. — P. 163–170.

55. Yilmaz N., Kiymaz N., Mumcu C., Demir I. *Penetrating spinal injury: reports of two cases // Tur. J. Trauma Emerg. Surg.* — 2009. — Vol. 15 (1). — P. 91–94.



© В.А. Хачатрян, П.В. Литвиненко, 2015

## INDIRECT REVASCULARIZATION SURGERY IN CHILDREN WITH CISTIC ATROPHIC BRAIN LESIONS

W.A. Khachatryan, P.V. Litvinenko

A.L. Polenov Russian Neurosurgical Institute, Saint-Petersburg, Russia

*The aim of paper is to examine the results of indirect revascularization operations in treatment of moyamoya disease, consequences of birth traumas and hemorrhages leading to great vessels occlusion and cystic atrophic changes. Indirect revascularization surgery (pial synangiosis, encephaloduroarterio(myo)synangiosis, galeopial synangiosis through burr holes, dural inversion) was applied for treatment of 8 children with moyamoya disease and 10 children with local morphological changes of the brain and arterial occlusive disease that vascularized the affected area. Before and after the operation neurophysiologic research (EEG) and neurovisualization (CT, CT angiography, MRI, MR angiography, triplex ultrasonography, PET, SPECT, etc.) had been done. The viability of anastomosis was achieved in 7 of 8 patients with moyamoya disease and in 6 of 8 patients with cystic glial changes of the brain. Partial or complete regression of clinical implications was achieved in all patients of both groups. Indirect revascularization surgery (IRS) is the treatment of choice for cerebral revascularization in children of younger age groups, as well as in cases of moyamoya disease. In cases of local cysts formation and occlusion of blood vessels which feed this area in children with consequences of perinatal and postnatal lesions and congenital neurologic impairment it is appropriate to include IRS in the combined surgical treatment.*

Key words: *indirect revascularization, moyamoya disease, cystic glial local atrophy, persistent neurologic impairment.*

## НЕПРЯМЫЕ РЕВАСКУЛЯРИЗИРУЮЩИЕ ОПЕРАЦИИ У ДЕТЕЙ С КИСТОЗНО-АТРОФИЧЕСКИМИ ИЗМЕНЕНИЯМИ ГОЛОВНОГО МОЗГА

В.А. Хачатрян, П.В. Литвиненко

РНХИ им. проф. А.Л. Поленова, Санкт-Петербург, Россия

*Авторы стремились изучить результаты применения непрямых реваккуляризирующих операций (НРО) в лечении болезни моя-моя (БММ), последствий родовых травм и кровоизлияний с окклюзией магистральных сосудов и кистозно-атрофическими изменениями. Для лечения 8 детей с БММ и 10 детей с локальными морфологическими изменениями мозга и окклюзиями артерий, васкуляризирующих зону поражения, применяли НРО (пиальный синангиоз, энцефалодуроартерио(мио)синангиоз (ЭДА(М)С), галеопиальные синангиозы через фрезевые отверстия, дуральная инверсия). До и после операции проводилось нейрофизиологическое исследование (ЭЭГ), нейровизуализация (КТ, КТ-ангиография, МРТ, МР-ангиография, триплексное УЗИ, ПЭТ, ОФЭКТ и др.). Состоятельность анастомозов достигнута у 7 из 8 больных с болезнью моя-моя, а также у 6 из 8 больных с кистозно-глиозными изменениями мозга. Частичный или полный регресс клинических проявлений отмечен у всех пациентов обеих групп. НРО являются методом выбора при реваккуляризации головного мозга у детей малых возрастных групп, а также при БММ. При локальном кистообразовании и окклюзии сосудов, питающих эту зону, у детей с последствиями родовых и постнатальных поражений и врождённым неврологическим дефицитом целесообразно включение НРО в комплекс хирургического лечения.*

Ключевые слова: *непрямая реваккуляризация, болезнь моя-моя, кистозно-глиозная локальная атрофия, стойкий неврологический дефицит.*

### Introduction

Revascularization operations in neurosurgery are used to improve blood supply to the affected areas of the brain, eliminating neurologic impairment caused by constrictive or occlusive processes in the arterial bed, prevention of transient

ischemic attack (TIA) and acute cerebrovascular accidents [7].

The use of direct extra-intracranial microanastomosis (EICMA) is impossible or inappropriate when there are no suitable donor and/or recipient vessels, that is why in pathological conditions

The characteristics Характеристика																	
№	Age/gender	The clinical course Before/after surgery (including partial regression)										Examination					
		epileptic seizures	hypertensive syndrome	pyramidal insufficiency	extrapyramidal insufficiency	cranial nerves dysfunction	cerebral syndrome	Sensory disorders	intellectual disorders	TIA	cerebellar dysfunction.	course	angiography	perfusion	triplex ultrasonography	EEG	PET or SPECT
1	2 y/f	+/-		+/-				+/-			P	+++	+++	+++	+++	+	
2	3 y/f			+++				+/-	+/-		P	+	+	+	+	+	
3	6 y/f								+/-		P	+++	+++	+++	+++	+	
4	8 y/m	+/-		+/-			+/-				P	+++	+++	+++	+++	+	
5	10 y/f			+++							P	+++	+++	+++	+++		
6	11 y/m	+/-					+/-		+/-		P	+++	+++	+++	+++		
7	12 y/m			+/-				+/-	+++	+/-	P	+	+++	+++	+		
8	14 y/f			+++	+/-				+/-		P	+++		+++			
9	2 m/m	+	+/-	+/-	+/-						P	+		+	+		
10	7 m/m	+/-		+++		+		+++			P	+++		+++	+++		
11	1 y/m		+/-	+++		+/-		+/-			P			+			
12	8 y/m	+/-		+++				+++			P	+++			+		
13	2,5 y/m			+++		+/-					S	+++		+	+	+	
14	3 y/f		+/-	+/-		+		+++		+++	P	-/+		-/+	+		
15	8 y/m			+/-		+		+++			P			+			
16	11 y/f			+++			+/-	+/-			P			+++	+++	+	
17	13 y/f	+/-				+	+/-				P	+++		+++	+++		
18	13 y/f	+/-		+/-		+	+++	+/-		+/-	P	-/+	-/+	+	+++		

«+» – yes, «-» – no. Course: P – progressive, S – stationary. Operations: EDA(M)S –  
tions: 1 – secondary trophic disorders, 2 – subdural hygroma

Table 1

of the clinical material клинического материала																		
Morphology						Surgery									Complications	Catamnesis, years	Result	
cysts	glial atrophy	hydrocephaly	chronic hematoma	stenosis, occlusion of arteries	moya-moya syndrome	pial syngangiosis	EDA(M)S	mysyngangiosis	galeopial syngangiosis through burr holes	dural inversion	cyst excision , cystocysternostomy	VPS	elimination of hematoma	elimination of epileptic foci			visualized anastomosis	increase of perfusion
		+			+	+	+			+					1,2	9 y	+	+
+	+				+		+									1 y		
					+		+								-	1 y	+	+
					+	+			+						-	2 y	+	+
+					+		+								-	1 y	+	+
					+	+			+						-	3 y	+	+
	+				+			+							-	3 y	+	+
+	+				+	+									-	2 y	+	
+			+			+					+		+		-			
+		+		+		+									-	5 y	+	
+	+	+				+					+	+			-	12 y	-	
+	+	+				+					+				-	11 y	+	
+	+	+		+		+					+				-	2 y	+	
+		+					+					+			-	5 y	+	
+	+			+		+					+				-			
+	+					+					+				-	11 y	+	
+	+			+		+					+				-	6 y	+	
+											+			+	-	12 y	-	

encephaloduroarterio(myo)syngangiosis, VPS – ventriculoperitoneal shunting. Postoperative complica-

(moyamoya disease (MMD) and similar diseases) indirect revascularization operations (IRO) are used. This need arises more frequently in patients of infant and pre-school age group, whose brain vessels are of small diameter [7, 11].

IRO (pial synangiosis, myosynangiosis, encephaloduroarterio(myo)synangiosis (EDA(M)S), transposition of the greater omentum fragment etc.) were used in treatment of those conditions, where hypoperfusion caused by arterial occlusive disease of the brain played significant role in pathogenesis of clinical manifestations: MMD and moyamoya syndrome (sickle-cell anemia, neurofibromatosis of the 1<sup>st</sup> type, Graves' syndrome etc. [1, 4, 9, 15]), intracranial carotid arteries stenosis, other intracranial arterial occlusive diseases causing ischemia, atrophy and other structural changes [6, 10, 11]. There are data on successful use of IRO in treatment of Parkinson's syndrome, Alzheimer's disease, Huntington's disease, intractable epilepsy etc. [12, 13].

A number of patients with infantile cerebral palsy (ICP) show a combination of persistent neurologic impairment with local severe brain lesions (hypotrophy, gliosis, cystic degeneration, etc.), that may be the result of large intracranial arteries branches occlusion (stenosis, thrombosis, deformation) in the corresponding areas of the brain according to clinical manifestations and structural lesions. In these cases the persistence of neurologic impairment is explained i.a. by local and dyscirculatory brain lesion [8, 14].

Apparently, there is reason to believe that use of IRO is appropriate in complex surgical treatment of cystic atrophic lesions of the brain combined with occlusive processes in the great vessels feeding this area.

**The aim of the research:** to study the results of using IRO in treatment of MMD, consequences of birth traumas and hemorrhages, which cause occlusion of great vessels and cystic atrophic changes.

## Materials and methods

The work includes the results of examination and treatment of 18 children in the Clinic of Pediatric Neurosurgery at RNSI n.a. professor Polenov during the period from 2001 to 2014. The first group consists of children with MMD (8 patients),

the second one — of children with consequences of birth traumas and hemorrhages (10 children).

We studied short-term (in 18 patients) and long-term (in 16 patients: 8 with MMD and 8 with cystic atrophic changes) results of surgical treatment, which were assessed by comparing the data of pre- and postoperative survey with catamnesis from 1 year to 14 years (table 1). The peculiar manifestations of cognitive, motor, sensory disorders and paroxysmal syndrome were specified during neurological and neuropsychological tests. The nature and severity of structural brain lesions, hydrocephalic and hypertension syndrome were determined by comparing the data from clinical and neurovisualization studies (neurosonography, CT, MRI, PET CT). Peculiarities of the blood supply to the brain were studied by triplex ultrasonography of the cerebral vessels, CT and MR angiography, CT and MR perfusion, SPECT.

As revascularization operative interventions the following procedures were used: pial sinangiosis in 11 cases, EDA(M)S — in 5 cases, myosynangiosis — in 1 case, galeopial synangiosis through burr holes — in 1 case, EDA(M)S and dural inversion — in 1 case, pial synangiosis and galeopial synangiosis through burr holes — in 1 case. Methods of these operations have been previously described [3]. Totally 18 primary and 2 repeated operations were executed (table 2). Phase-by-phase revascularizations of the hemisphere contralateral to that of the previous intervention were repeated in 3 and 8 months.

## Results of the research and treatment

The age of patients ranged from 2 months to 14 years, 6 patients were younger than 3 years, 8 — from 6 to 11 years, 4 — from 12 to 14 years (see table 1). There were 9 girls and 9 boys. The first and the second groups of patients were comparable according to the aspects of gender and age.

Cognitive impairments, motor and sensory disorders, psycho-physical development delays and remittent or progressive course of pathological processes prevailed in the clinical course of both groups. TIA is typical for children with MMD; symptoms of hydrocephaly and hypertensive syndrome, pyramidal and cerebellar impairment — for people with cystic glial changes (table 3).

Table 2

<b>Indirect revascularization operations performed Выполненные непрямые реваскулярные операции</b>			
Operation	MMD	Cystic atrophic brain lesions	Total
Pial synangiosis	2	9	11 (55%)
EDA(M)S	4	1	5 (25%)
Myosynangiosis	1	–	1 (5%)
Galeopial synangiosis through burr holes	1	–	1 (5%)
EDAMS and dural inversion	1	–	1 (5%)
Pial synangiosis and galeopial synangiosis through burr holes	1	–	1 (5%)
<b>TOTAL</b>	<b>10</b>	<b>10</b>	<b>20 (100%)</b>

Table 3

<b>Clinical manifestations Клинические манифестации</b>			
Kind of disorder	MMD	Cystic atrophic brain lesions	Total
Pyramidal insufficiency	6 (75%)	9 (90%)	13 (65%)
Cognitive disorders	4 (50%)	5 (50%)	9 (45%)
Paroxysmal syndrome	3 (37,5%)	4 (40%)	7 (35%)
Hydrocephaly	1 (12,5%)	6 (60%)	7 (35%)
Cranial nerves dysfunction	–	5 (50%)	5 (25%)
Cerebral symptoms	2 (25%)	3 (30%)	5 (25%)
TIA	6 (75%)	–	5 (25%)
Cerebellar dysfunction	1 (12,5%)	3 (30%)	4 (20%)
Hypertensive syndrome	–	4 (40%)	4 (20%)
Sensory disorders	2 (25%)	1 (10%)	3 (15%)
Signs of stagnation in the eye fundus	–	2 (20%)	2 (10%)
Optic nerve atrophy	–	1 (10%)	1 (5%)
Extrapyramidal dysfunction	2 (25%)	–	2 (10%)

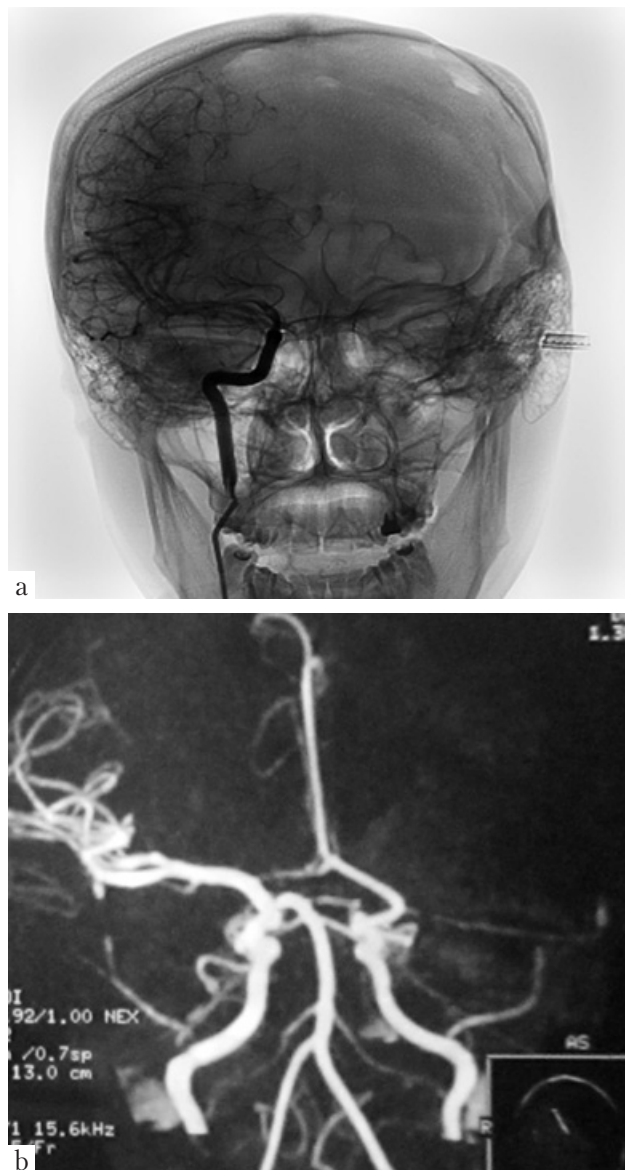


Fig. 1. Patients from the group with cystic glial lesions: a) cerebral angiography, patient H., 8 y. o.: nonopaque anterior cerebral artery (ACA); b) MR angiography, patient K., 2 y. o.: poor opaqueness of the middle cerebral artery (MCA)

Рис. 1. Пациенты из группы с кистозно-глиозными поражениями: а) церебральная АГ больной Х., 8 лет: отсутствие контрастирования передней мозговой артерии (ПМА); б) МР АГ больного К., 2 года: бедное контрастирование средней мозговой артерии (СМА)

Birth traumas were diagnosed in 5 of 10 patients with cystic atrophic changes (the second group), other had such etiological factors as toxico-hemat-

ic and hypoxic-ischemic lesions of the central nervous system — in 2 cases, infectious and hypoxic brain damage — in 2 cases, hemorrhage — in 1 case.

Neurovisualization showed typical clinical picture of vascular pattern changes in patients with MMD, as well as brain hypotrophy in a varying degree. In the group of patients with cystic glial changes an occlusive process of the large magistral artery and its branches was detected combined with local hypotrophy and cystic transformation in the blood supply in the area of the vessel (fig. 1). It should be noted that the structure and localization of motor and sensory deficits in this group of children generally coincided with the corresponding vascularization area of the affected vessel and the morphological changes of the brain.

The patients with MMD showed no dynamics in the immediate postoperative period, while 6 (60%) patients with cystic atrophic brain lesions showed favorable evolution of neurological status manifested as regression of hypertensive syndrome, extrapyramidal disorders, increase of strength and range of motion in the paresthetic limbs, improvement of visual and speech functions, increase of the child's activity, termination of epileptic seizures.

All patients in group I in the long-term postoperative period showed full or partial regression of pyramidal and static co-ordination disorders, cerebral symptoms, loss in frequency (in 1 case) or termination (in 2 cases) of epilepsy seizures; one child from this group got another TIA in the hemisphere contralateral to that which had undergone operation a year after the application of indirect anastomosis.

Favorable evolution in the neuropsychological status was observed, manifesting in acceleration of the rate of intellectual development with retention of behavioral disorders.

Electroencephalography over time showed improvement of brain potentials, right shift of the amplitude frequency spectrum and regression of paroxysmal activity (fig. 2).

Triplex ultrasonography of the cerebral vessels in all tests showed an increase of the blood flow in the superficial temporal artery and retrograde filling of the MCA and ACA through the artificial anastomoses (fig. 3).

CT, MRI and digital angiography show functional anastomoses (7 out of 8 examined) (fig. 4).

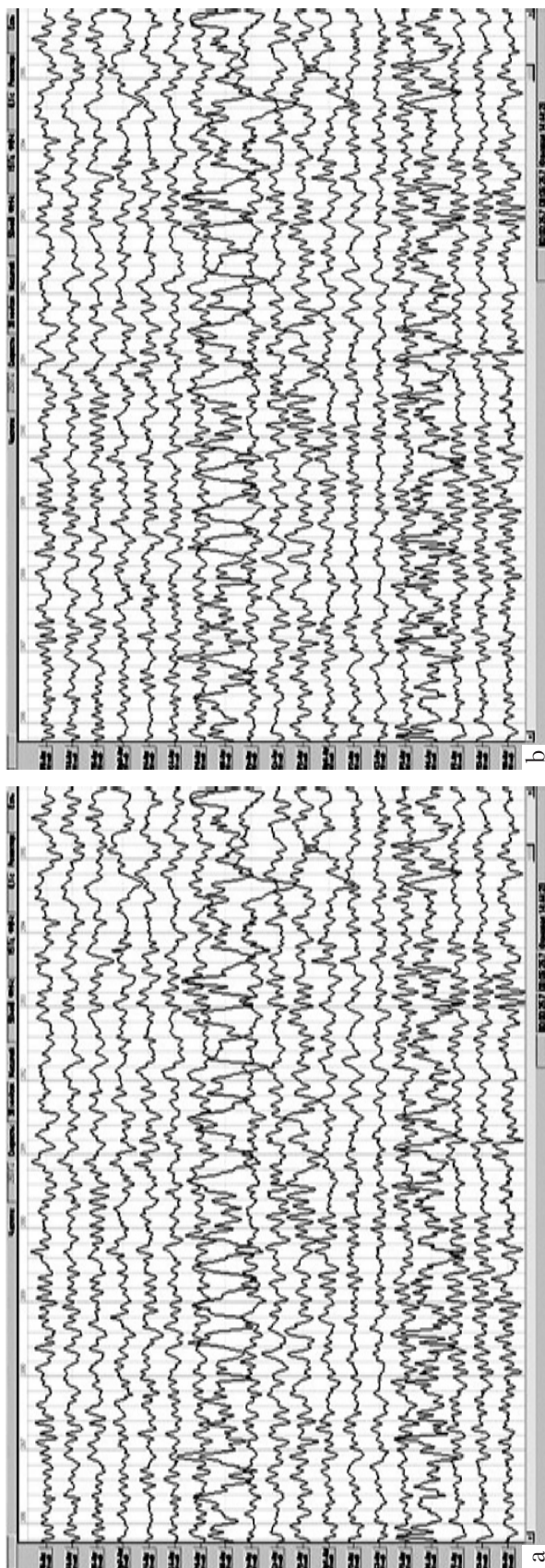
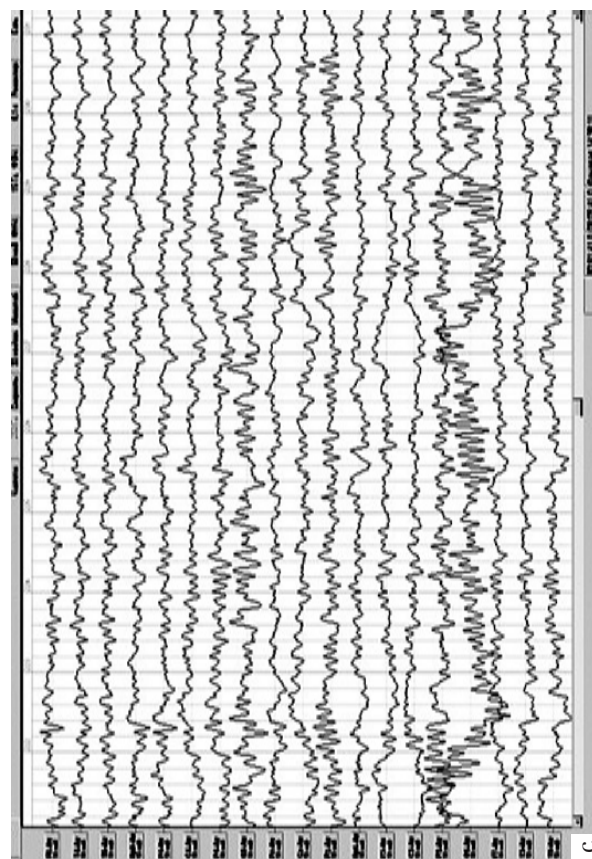


Fig. 2. EEG of the patient I., 7 y. o.: a) typical changes: violation of the cortical-subcortical relationships in the occipital area of the right hemisphere; b) negative trend — short bursts of paroxysmal activity are observed, enhanced by hyperventilation; c) overall moderate changes with an emphasis on the temporal and frontal areas of the right hemisphere

Рис. 2. ЭЭГ больного И., 7 лет: а) распространенные изменения с нарушением корково-подкорковых взаимоотношений в затылочном отделе правого полушария; б) отрицательная динамика — регистрируются кратковременные вспышки пароксизмальной активности, усиливающиеся на гипервентиляцию; в) умеренные общие изменения с акцентом в височно-лобном отделе правого полушария



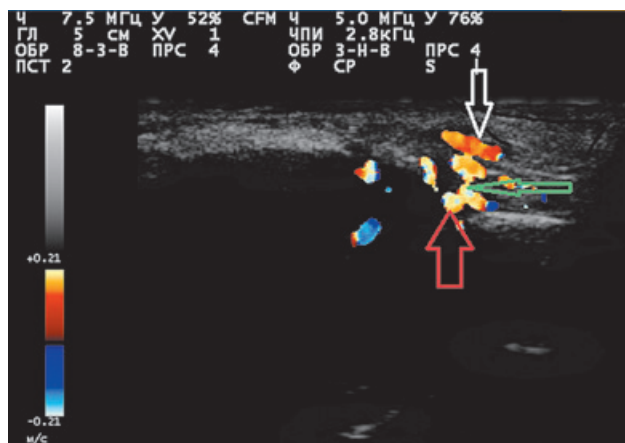


Fig. 3. Triplex ultrasound angioscan of the patient L. 6 y. o. Anastomosis (green arrow) between the superficial temporal artery (white arrow) and cortical branches (red arrow) is visualized

Рис. 3. Триплексная УЗ-ангиосканограма больной Л., 6 лет. Визуализирован анастомоз (зеленая стрелка) между поверхностной височной артерией (белая стрелка) и корковыми ветвями (красная стрелка)

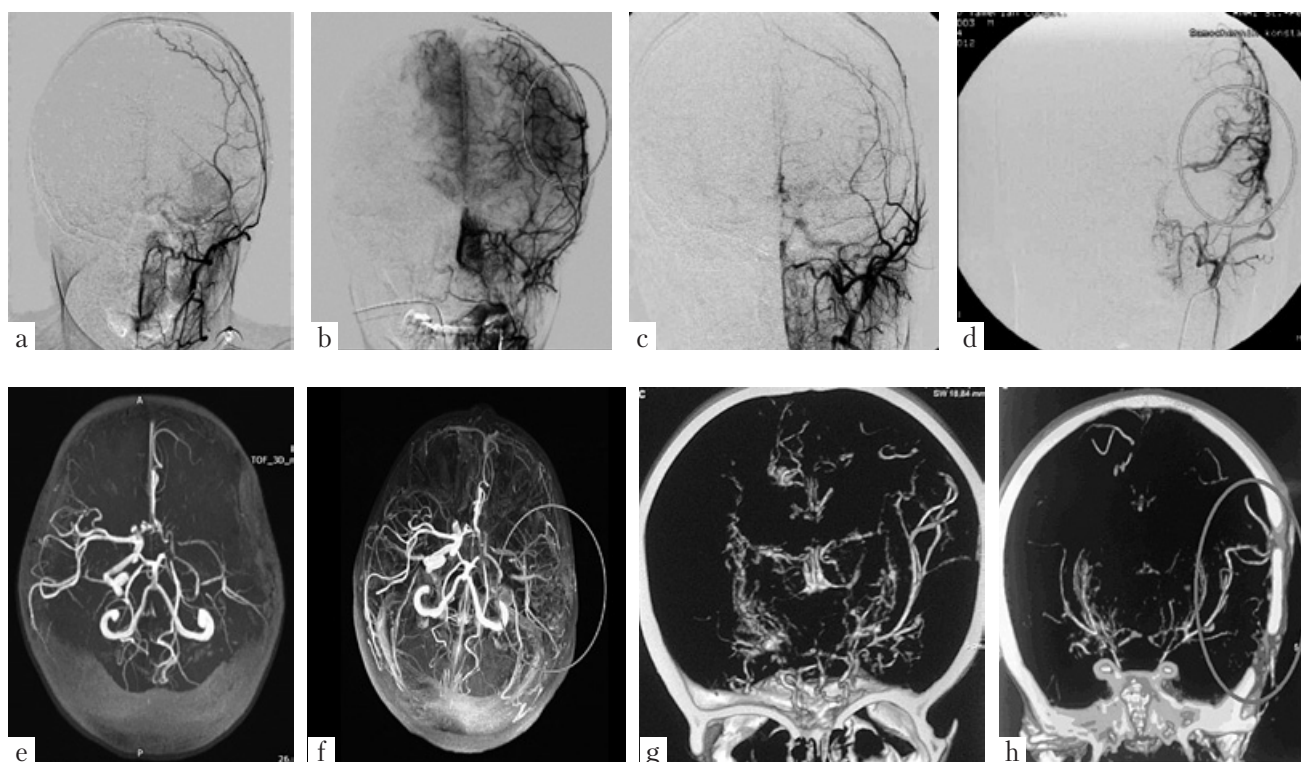


Fig. 4. Angiograms of patient K., 10 y. o.: a) before the surgery; b) after the surgery. Angiograms of patient I., 7 y. o.: c) before the surgery; d) after the surgery. MRI angiograms of patient L., 6 y. o.: e) before the surgery; f) 6 months after the surgery. CT angiography of the patient P., 2 y. o.: g) before the surgery; h) 3 months after pial synangiosis and dural inversion

Рис. 4. Ангиограммы больной К., 10 лет: а) до операции; б) после. Ангиограммы больного И., 7 лет: с) до операции; д) после. МРТ-ангиограммы больной Л., 6 лет: е) до операции; ф) через 6 месяцев после операции. КТ-ангиография больной П., 2 года: г) до операции; h) через 3 месяца после пимального синангиоза и дуральной инверсии

CT or MRI perfusion before and after the treatment showed improvement of cerebral blood supply in 6 of 6 patients (fig. 5).

PET with  $^{18}\text{F}$ -fluorodeoxyglucose showed zones of ametabolism and hypometabolism in the MCA and in the post-ischemic changes area in 2



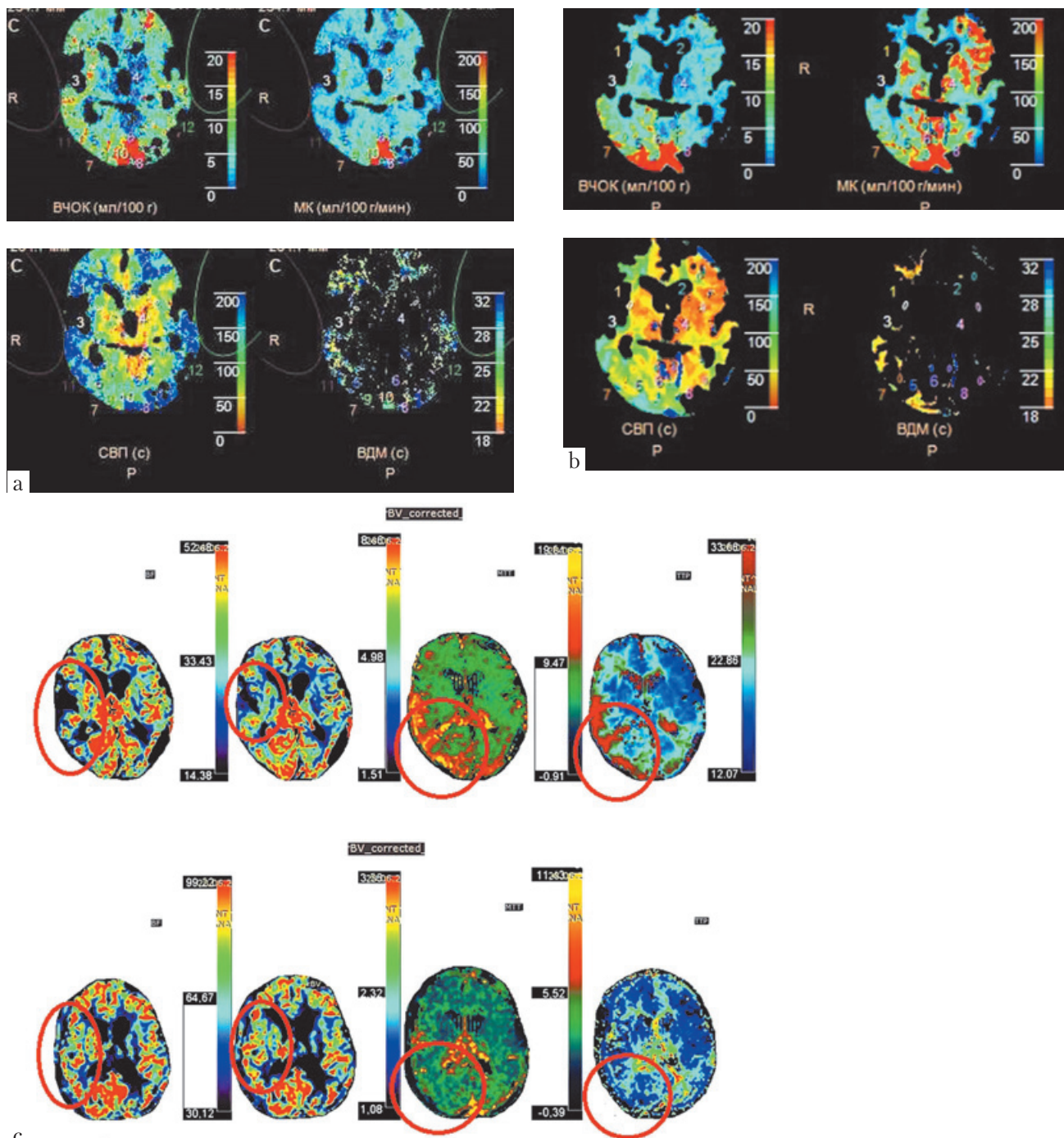


Fig. 5. Patient P, 2 y. o.: a) CT perfusion before revascularization procedures; b) 3 months after ; c) the same patient after the second stage of surgery, MRI perfusion MRI before (top row) and 3 months after the operation (bottom row). Increase of cerebral blood flow, decrease of blood volume, reducing the average transit time and time-to-peak concentration of opaque agent in the right temporal and occipital areas

Рис. 5. Больная П., 2 года: а) КТ-перфузия до реваккуляризирующего вмешательства; б) через 3 месяца после него; в) та же больная после второго этапа хирургического лечения, МРТ-перфузия до операции (верхний ряд), через 3 месяца после нее (нижний ряд). Увеличение мозгового кровотока, уменьшение объема крови, сокращение среднего времени прохождения и времени достижения максимума концентрации контраста в правой височно-затылочной области

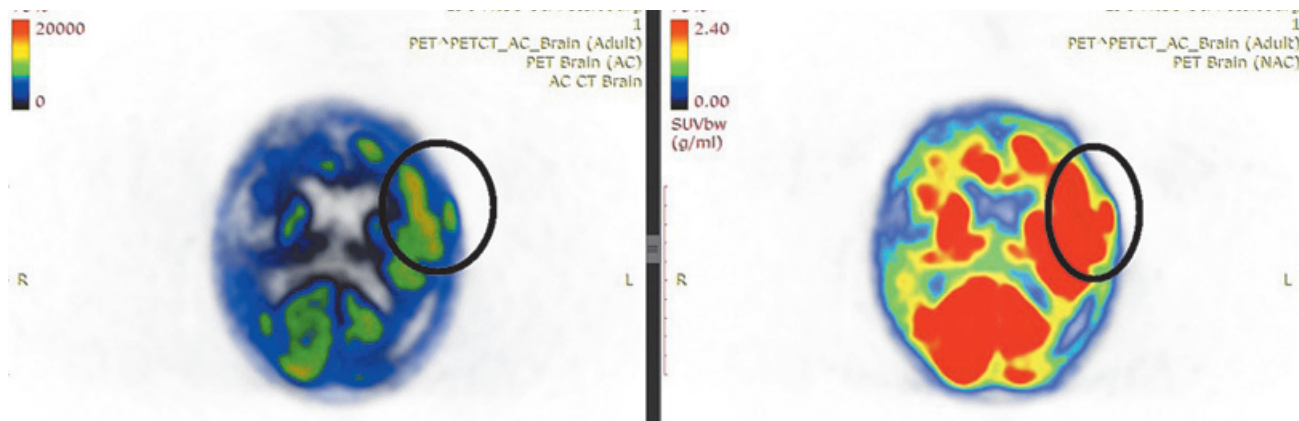


Fig. 6. Patient P, 2 y. o. PET with  $^{18}\text{F}$ -fluorodeoxyglucose 3 months after the revascularization

Рис. 6. Больная П., 2 года. ПЭТ с  $^{18}\text{F}$ -фтордезоксиглюкозой через 3 месяца после реваскуляризации

of 2 patients. Local enhancement of metabolism in the area corresponding to the angiographically confirmed anastomosis was observed in one of the patients in the long-term postoperative period (fig. 6).

The follow-up examination of children of the group II (10 patients) showed favorable evolution of neurological status manifested in increase of muscle strength and range of motion, partial regression of visual disorders, reduction of frequency of headaches and epileptic seizures.

Neuropsychologist's examination showed improvement of oral and impressive speech parameters its regulatory function and stereognosis.

EEG over time showed the right shift of the amplitude frequency spectrum with decrease in proportion of slow wave activity elements, and the tendency to improvement of brain excitability (fig. 7). Expected local EEG-signs of irritation of the brain in the synangiosis area were registered in 1 case of 10, manifested in occurrence of  $\alpha$ -spindles, which had been observed only once in a child 6 days after the surgery. The following tests (7, 8, 10 days after the surgery) did not show this phenomenon.

Triplex cerebrovascular ultrasonography showed anastomosis in two patients; normalization of speed performance in intracranial magistral arteries and reduction of the resistance indices in superficial temporal artery was observed in all four patients.

MRI and CT 6 or more months after the surgery showed partial or complete resolution of the

cysts (fig. 8). Reduction of hydrocephalus intensity was observed in all cases. Reduction of atrophy zone was registered in one case.

Angiography showed well-functioning anastomoses of frontal or parietal branches of the superficial temporal arteries in 4 cases of 6 (fig. 9, b); two tests showed negative results (fig. 9, e).

SPECT and PET with glucose revealed zones of impaired metabolism of the radiopharmaceutical agent, thus helping in the surgical treatment planning (fig. 9, a, c, d).

## Discussion

Our data confirm the previously known idea that the use of the IRO has a positive impact on the MMD course [3, 4, 9, 11, 15]. Improvement of neurological status, regression of epilepsy symptoms and TIA prevention were achieved after the operation. Dynamic neurovisualization in our case revealed viability of the artificial extra-intracranial revascularization in patients with positive dynamics in the clinical picture, which explains the clinical outcome.

A combination of locally manifested brain hypotrophy (or atrophy), cysts formation and occlusive process of great vessels vascularizing the zone was observed in the group of children with cystic atrophic brain lesions under examination. It gives us ground to assert that in this case a combination of three mechanisms of persis-

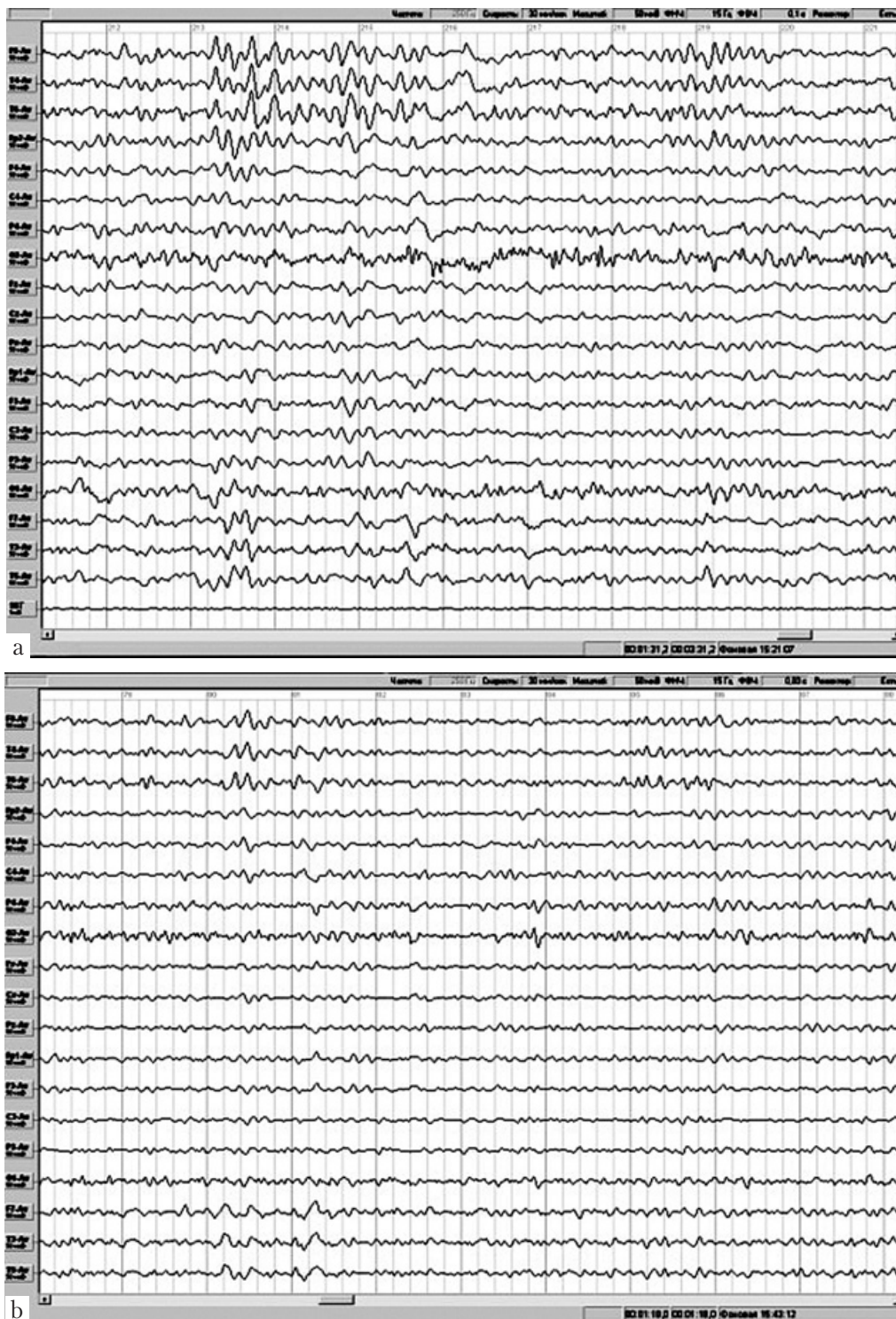


Fig. 7. Patient C., 13 y. o.: a) EEG before surgery: pathological activity lesion in the temporal area of the right hemisphere; b) one year after the intervention, positive changes: reduction of the action potential amplitude, slow waves in the temporal leads appear much less frequently

Рис. 7. Пациент Ч., 13 лет: а) ЭЭГ до оперативного лечения: очаг патологической активности в височном отделе правого полушария; б) через год после интервенции положительная динамика: снижение амплитуды биопотенциалов, медленные волны в височных отведениях регистрируются гораздо реже

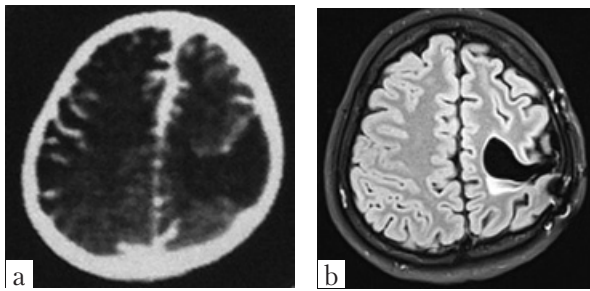


Fig. 8. Patient P., 12 y. o.; a) CT before the surgery; b) MRI after the surgery

Рис. 8. Больная П., 12 лет: а) КТ до операции; б) МРТ после операции

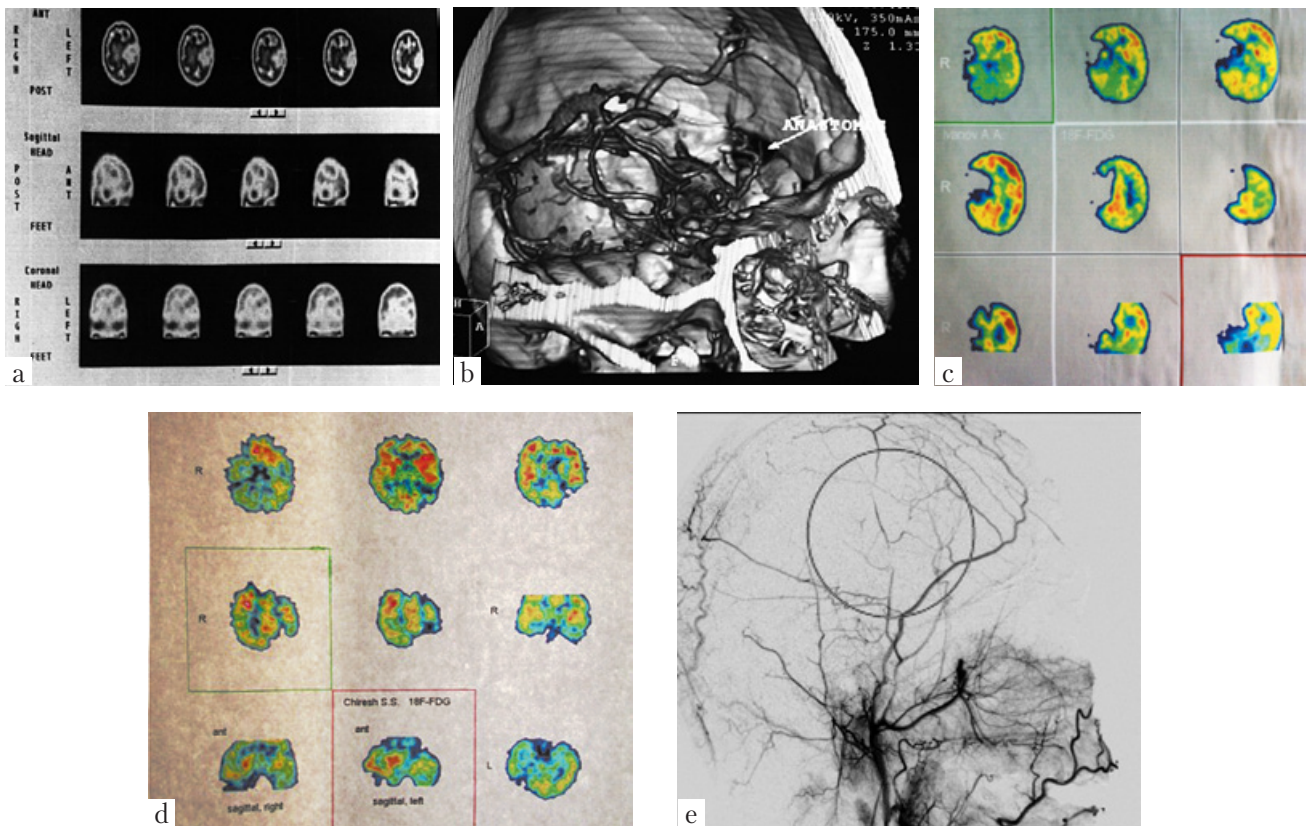


Fig. 9. a) SPECT. Patient P., 11 y. o. The area of disaccumulation of the radiopharmaceutical agent corresponding to the aperfusion and hypoperfusion zone is observed in the lateral area of the left parietal lobe projection; b) CT angiography. Patient Ch., 13 y. o. PET with  $^{18}\text{F}$ -fluorodeoxyglucose; c) patient I., 2 y. 6 m. o. Giant substitutive cysts of the right frontal and temporal lobes with metabolic disorders in the cortical and subcortical structures of adjacent brain areas and progressive secondary atrophy of the intact parts of the right hemisphere; d) patient Ch., 13 y. o. Multiple arachnoid cysts of both cerebral hemispheres with impaired glucose metabolism in the adjacent cortex. Glucose hypometabolism in both thalami, brain stem and cerebellum; e) cerebral angiography. Patient H., 12 years after surgery. Stop contrast of the parietal branch of the superficial temporal artery

Рис. 9. а) ОФЭКТ больной П., 11 лет. Очаг отсутствия накопления радиофармпрепарата, соответствующий зоне аперфузии и гипоперфузии в проекции латеральных отделов левой теменной доли; б) КТ-ангиография больной Ч., 13 лет. ПЭТ с  $^{18}\text{F}$ -фтордезоксиглюкозой; в) больной И., 2 года 6 мес. Гигантские заместительные кисты правых лобной и височной долей с метаболическими нарушениями в коре и подкорковых структурах смежных участков мозга и растущей вторичной атрофией сохранных отделов правого полушария; д) больной Ч., 13 лет. Множественные арахноидальные кисты обоих больших полушарий со снижением метаболизма глюкозы в прилежащей коре головного мозга. Гипометаболизм глюкозы в обоих таламусах, а также в стволе и мозжечке; е) церебральная ангиография больной Х., 12 лет после операции. Стоп-контраст теменной ветви поверхностной височной артерии

tent or progressive neurologic impairments may be pointed out: structural brain damage, impaired cerebral fluid circulation and formation of cysts, brain hypoperfusion in these patients. The necessity to eliminate the epileptic focus, excision of cysts and formation of cystocysternal anastomoses, correction of hydrocephalic-hypertensive syndrome are appropriate from the point of view of the current thinking [5, 8, 14]. At the same time, additional use of revascularization operations insignificantly increases the volume of intervention, while the range of its modifications allows choosing the most appropriate one in each case for the required craniotomy, brain revision, cystocysternostomy and treatment of the epileptic focus without affecting the course of operation. In our case only one infant patient with MMD had problems with dermal wound healing in the operation area.

We do not have precise data specifying the sanogenetic mechanisms. Perhaps this refers to stimulation of polymodal structures being in parabolic state, as well as to activation of the neighboring comparatively damaged nerve centers aimed at replacement (duplication or compensation) of the neurological impairment under the conditions of improving perfusion. Obviously, we are to search the direct mechanisms of realizing this phenomenon.

Morphological changes and their clinical manifestations in patients of the group II had developed in infancy, so the given algorithm of treatment with usage of IRO is to be applied more frequently particularly in early childhood.

## Conclusion

- IROs allow resuming blood supply from the extracerebral circulation system to the intracranial arteries distal to the occlusion. They are the method of choice in treatment of infants and patients with cerebral vessels hypoplasia, when EICMA is technically difficult or impossible because of the recipients' small diameters.

- Local morphological damage of brain tissue as well as cerebrospinal fluid flow impairment and brain hypoperfusion play an important role in case of local cystic atrophic brain changes com-

bined with unilateral occlusive process of a magistral artery in children with cerebral palsy in their pathogenesis of residual neurological fallouts and delays in neuropsychological development.

- The combination of craniotomy, cysts excision and cystocysternostomy is aimed at elimination of the brain deformation and hypertension hydrocephalic syndrome. NRAs favourably affect the course of disease in children and are appropriate from the point of view of pathophysiology.

Litvinenko Peter Viktorovich

A.L. Polenov Russian Neurosurgical Institute  
e-mail: glikodinnow@mail.ru

## REFERENCES

1. Харитонов В.В. *Микрохирургическая реваскуляризация головного мозга аутотрансплантатом большого сальника (экспериментальное исследование): Автореф. дис. ... канд. мед. наук.* — СПб., 1991.
2. Хачатрян В.А. *Итоги и перспективы изучения проблем гидроцефалии // Нейрохирургия и неврология детского возраста.* — 2005. — № 3. — С. 3–21.
3. Хачатрян В.А., Самочерных К.А., Трофимова Т.Н. *Цереброваскулярная патология у детей.* — СПб.: Десятка, 2006.
4. Adelson P.D., Scott R.M. *Pial synangiosis for moyamoya syndrome in children // Pediatr. Neurosurg.* — 1995. — Vol. 23. — P. 26–33.
5. Ciricillo S.F., Cogen P.H., Harsh G.R. et al. *Intracranial arachnoid cysts in children. A comparison of the effects of fenestration and shunting // J. Neurosurg.* — 1991. — Vol. 74. — P. 230–235.
6. Dusick J.R., Liebeskin D.S., Saver J.L., Martin N.A., Gonzalez N.R. *Indirect revascularization for nonmoyamoya intracranial arterial stenoses: clinical and angiographic outcomes // J. Neurosurg.* — 2012. — Vol. 117. — P. 94–102.
7. Endo M., Kawano N., Miyaska Y., Yada K. *Cranial burr hole for revascularization in moyamoya disease // J. Neurosurg.* — 1989. — Vol. 71. — P. 180–185.
8. Harsh IV G.F., Edwards M.S.B., Wilson C.B. *Intracranial arachnoid cysts in children // Journal of Neurosurgery.* — 1986. — Vol. 64; N 6. — P. 835–842.
9. Kennedy B.C., McDowell M.M., Yang P.H. et al. *Pial synangiosis for moyamoya syndrome in children with sickle cell anemia: a comprehensive review of reported cases // Neurosurg. Focus.* — 2014. — Vol. 36 (1). — P. E12.
10. Komotar R.G., Starke R.M., Otten M.L. *The role of indirect extracranial-intracranial bypass in the treat-*

ment of symptomatic intracranial atheroocclusive disease // *J. Neurosurg.* — 2009. — Vol. 110. — P. 896–904.

11. Matsushima Y., Fukai N., Tanaka K. A new surgical treatment of moyamoya disease in children: a preliminary report // *Surg. Neurol.* — 1981. — Vol. 15. — P. 313–320.

12. Rafael H. Omental Transplantation // *J. Neurosurg.* — 1998. — Vol. 89. — P. 686.

13. Rafael H., Mego R. Omental Transplantation for Epilepsy // *J. Neurosurg.* — 2011. — Vol. 95. — P. 543–544.

14. Rao G., Anderson R.C.E., Feldstein N.A. Expansion of arachnoid cysts in children: Report of two cases and review of the literature // *Journal of Neurosurgery: Pediatrics.* — 2005. — Vol. 102; N 3. — P. 314–317.

15. Scott R.M., Smith J.L., Robertson R.L. Long-term outcome in children with moyamoya syndrome after cranial revascularization by pial synangiosis // *J. Neurosurg.* — 2004. — Vol. 100 (2 suppl. Pediatrics). — P. 142–149.



© Н.Й. Ваккасов, М.М. Ахмедиев, 2015

## РОЛЬ АЛГОРИТМА ДИАГНОСТИКИ ПРИ ЛЕЧЕНИИ ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННЫМИ СПИННОМОЗГОВЫМИ ГРЫЖАМИ

**Н.Й. Ваккасов, М.М. Ахмедиев**

Республиканский научный центр нейрохирургии, Узбекистан, Ташкент

*Спинномозговая грыжа часто сочетается с гидроцефалией и другими аномалиями развития невралной трубки, которыеотягощают клиническое течение и исход заболевания. Причинами частых неудовлетворительных результатов хирургического лечения следует считать тяжесть патологии, сочетание множественных аномалий, отсутствие четкого алгоритма ведения больных с данной аномалией. Проанализированы результаты обследования, хирургического лечения и наблюдения 109 больных с врожденными спинномозговыми грыжами в Республиканском научном центре нейрохирургии МЗ РУз. В зависимости от тактики диагностических и лечебных мероприятий все больные были разделены на 2 группы. Разработанный авторами «Алгоритм ведения ребенка со спинномозговой грыжей» позволил определить пошаговые действия диагностических и лечебных мероприятий, оценить характер и течение заболевания, виды и степень неврологических нарушений, определить сопутствующие патологии и выбрать соответствующую тактику лечения, а также наметить план реабилитационных мероприятий. При выборе тактики лечения новорожденных с СМГ необходимо учитывать наличие сопутствующих аномалий и изменения, связанные с оболочками грыжевого мешка. Использование возможностей методов нейровизуализации позволяет получить исчерпывающую информацию о морфологических формах СМГ, выявить сопутствующие пороки развития, на основе этих данных выбрать индивидуальную тактику комплексного лечения и добиться в послеоперационном периоде улучшения качества жизни.*

Ключевые слова: спинномозговая грыжа, хирургическое лечение, качество жизни.

## THE ROLE OF THE DIAGNOSTIC ALGORITHM AND TREATMENT OF CHILDREN WITH CONGENITAL SPINA BIFIDA

**N.Y. Vakkasov, M.M. Akhmediev**

Republican Scientific Center of Neurosurgery, Uzbekistan, Tashkent

*Spina bifida aperta is often associated with hydrocephalus and other congenital malformations of the neural tube, which burdens the clinical course and the outcome of the disease. Frequent cause of unsatisfactory results of surgical treatment should be considered as disease severity, the combination of multiple anomalies, lack of a clear algorithm of treating patients with this anomaly. We analyzed the results of survey, observation and surgical treatment of 109 patients with congenital spina bifida in the Republican Scientific Center of Neurosurgery MOH Uzbekistan. Depending on the diagnostic and therapeutic tactics all patients were divided into 2 groups. We have developed «an algorithm of a child with a spina bifida» that allowed us to determine the step-by-step actions of diagnostic and therapeutic measures, to evaluate the nature and the course of the disease, type and degree of neurological disorders, identify comorbidities and select an appropriate treatment strategy to outline a plan of rehabilitation. When choosing a treatment strategy to newborns with SB one should take into account the presence of associated anomalies and changes associated with the membranes of the hernia sac. Harnessing the power of neuroimaging techniques allows to obtain comprehensive information about the morphological forms of SB, identify associated malformations, thus choose an individualized comprehensive treatment and tactics to achieve postoperative quality of life.*

Key words: spina bifida, surgical treatment, quality of life.

### Введение

Врожденное расщепление дужек позвонков (*spina bifida*) — наиболее часто встречающаяся форма дефектов первичной невралной трубки, отмечающаяся в 1 случае из 1000 беремен-

ностей в США [14]. По всему миру ежегодно рождается более 300 000 новорожденных с таким дефектом [13]. По данным ряда авторов, в структуре пороков невралной трубки спинномозговые грыжи (СМГ) составляют 65%

и встречаются в 0,4–4,2 случаев на 1000 новорожденных [3–5]. ВПР центральной нервной системы (ЦНС) составляют около 25% от всех врожденных пороков у детей и обуславливают выраженную неврологическую симптоматику [3, 6, 7, 12].

При выборе тактики лечения новорожденных с СМГ необходимо учитывать наличие сопутствующих аномалий и изменения, связанные с оболочками грыжевого мешка [6, 7, 12–14]. Использование возможностей методов нейровизуализации позволяет получить исчерпывающую информацию о морфологических формах СМГ [8, 11, 16], выявить сопутствующие пороки развития, на основе этих данных выбрать индивидуальную тактику комплексного лечения и добиться в послеоперационном периоде улучшения качества жизни [9, 10, 15].

**Цель исследования:** улучшить результаты хирургического лечения детей с врожденными спинномозговыми грыжами с помощью разработанного алгоритма диагностики и лечения.

### Материалы исследования

Работа основана на анализе данных обследования и лечения 109 больных с врожденной СМГ, находившихся в Республиканском научном центре нейрохирургии МЗ РУз с 2010 по 2013 г.

Из числа этих больных мальчиков — 58 (53,2%), девочек — 51 (46,8%). Возраст детей варьировался от 10 дней с момента рождения до 12 лет.

Из отобранных для исследования больных было сформировано две группы: основную группу (ОГ) составили 79 пациентов, которым проводилось комплексное (хирургическое + консервативное восстановительное) лечение по специально разработанной компьютерной программе «Алгоритм ведения ребенка со спинномозговой грыжей» (№ DGU 02519, 2012 г.) в клинике РНЦНХ МЗ РУз. Контрольную группу (КГ) составили 30 детей, у которых хирургическое лечение проводилось по традиционной методике. Эти больные были оперированы и в центре нейрохирургии,

и в других клиниках республики. При обращении в РНЦНХ изучались результаты их хирургического лечения. Эта группа включала в себя подгруппу КГ-1, охватившую 8 детей, которым произведена реоперация в отдаленном периоде. Диагностический алгоритм действия включал в себя МРТ позвоночника и головного мозга, НСГ, ЭНМГ, клинико-неврологическое исследование, которые производились до операции и в послеоперационном периоде.

### Результаты исследования

Комплексное обследование больных с СМГ выявило ряд сопутствующих заболеваний, отягощающих их течение. У 39 (35,8%) детей выявлена гидроцефалия, у 33 (30,3%) — мальформация Арнольда–Киари, у 11 (10,1%) — диастематомиелия, у 25 (22,9%) — гидромиелия, у 4 (3,7%) — дермальный синус, у 4 (3,7%) — гипоплазия и агенезия копчика. По локализации СМГ разделены на: расположенные в шейной области — 3 (2,8%), в грудной области — 7 (6,4%), в груднопоясничной области — 13 (11,9%), в поясничной области — 21 (19,3%), пояснично-крестцовой области — 56 (51,4%), в крестцовой области — 9 (8,3%) случаев. СМГ распределялись по следующим видам: менингоцеле — 8 (7,4%), менингомиелорадикулоцеле — 51 (46,8%), менингорадикулоцеле — 24 (22%), липоменингорадикулоцеле — 26 (23,8%).

Компьютерная программа «Алгоритм ведения ребенка со спинномозговой грыжей» позволила определить пошаговые действия диагностических и лечебных мероприятий, оценить характер и течение заболевания, виды и степень неврологических нарушений, выявить сопутствующие патологии и выбрать соответствующую тактику лечения, а также наметить план реабилитационных мероприятий.

У больных с липоменингорадикулоцеле для профилактики повреждения корешков, предотвращения усугубления неврологического дефицита и минимизации хирургической травмы оперативное вмешательство производилось под контролем интраоперационного мониторинга механограммы, что обеспечивало



безопасность хирургического вмешательства, позволяло повысить эффективность операции и улучшить качество жизни больных. Объем и последовательность проведенных нами реконструктивных операций определялись с учетом выраженности и динамики клинических проявлений, а также с учетом анатомической структуры грыжевого мешка и сопутствующих аномалий. При сочетании грыжи с гидроцефалией осуществлялись этапные операции. Первым этапом проводились шунтирующие операции, направленные на ликвидацию гипертензионно-гидроцефального синдрома и, как следствие, на предотвращение возможного разрыва грыжевого мешка. Последнее нарушение при выраженной гидроцефалии требовало экстренной операции. У 32 (29,3%) больных была выявлена гидроцефалия, для коррекции которой были проведены шунтирующие операции. После ликвидации нарушения ликвородинамики у этих больных вторым этапом проводили иссечение грыжевого мешка и пластику грыжевых ворот. В ближайшем послеоперационном периоде концентрировали внимание на ранней диагностике гипертензионно-гидроцефальной симптоматики, проводили УЗИ-мониторинг, осмотр окулиста. У 7 (6,4%) больных после ранее проведенной герниотомии определены клинические проявления гидроцефалии, которые до первичной операции не были выявлены. У этих больных шунтирующие операции проведены вторым этапом. Также наблюдали больных после выписки из стационара, изучали динамику клинико-неврологической симптоматики. У больных основной группы при сопутствующих аномалиях спинного мозга (диастематомиелия, гидромиелия, костный шип, липома, дермальный синус) во время операции герниотомии устранялись сопутствующие аномалии: у 9 (11,4%) больных удалена костная перегородка или измененные дужки, в 4 (5%) случаях проведено иссечение дермального синуса. В отдаленном послеоперационном периоде обращали внимание на возможность развития вторичной фиксации спинного мозга — тетринг-синдрома. С этой целью неоднократно проводили МРТ-или КТ-исследование позвоночника, ЭНМГ.

У 8 (26,7%) больных контрольной группы в отдаленном послеоперационном периоде наблюдались признаки фиксации спинного мозга. У этих больных при ЭНМГ на фоне минимальных нарушений нервной проводимости по двигательным волокнам в виде легкого повышения СПИ диагностировано резкое повышение порога раздражения мочевого пузыря до 27–30 мА и снижение СПИ по афферентным волокнам. У этих больных произведена реоперация с целью устранения синдрома фиксированного спинного мозга. После операции отмечалось улучшение СПИ по афферентным нервам, снижение порога раздражения мочевого пузыря, приближающееся к норме (19–20 мА при норме 16–18 мА).

При положительной динамике клинико-неврологической симптоматики и удовлетворительных результатах инструментальных исследований (ЭНМГ, МРТ, КТ головного мозга и позвоночника) продолжали консервативную восстановительную терапию. Всем 79 (100%) детям основной группы в послеоперационном периоде проводили восстановительную терапию, которая включала медикаментозное и физиотерапевтическое лечение. Медикаментозная терапия была направлена на предупреждение развития спаечного процесса, улучшение кровообращения в корешках и спинном мозге, облегчение проведения нервных импульсов. Физиотерапевтическое лечение (электрофорез, магнит, массаж, электростимуляция мочевого пузыря) предусматривало восстановление функции нейромышечного аппарата.

Результаты оценивались по динамике неврологической симптоматики (снижение степени парезов и параличей, чувствительных расстройств, улучшение функции тазовых органов, регресс или нарастание гипертензионной симптоматики). Мы считали положительной динамикой увеличение силы мышц на 1 балл и больше, появление или улучшение чувствительности, уменьшение частоты мочеиспускания или увеличение эффективного объема мочевого пузыря, а также улучшение функции кишечника (регресс задержки или недержания). Оценка ближайших результатов производилась через сутки после операции и при выписке. Динамика

Таблица 1

Динамика неврологических симптомов до и после операции герниотомии Dynamics of neurological symptoms before and after the herniotomic surgery									
Симптомы	Степень нарушения	Основная группа (79)				Контрольная группа (30)			
		до операции		после опер.		до операции		после опер.	
		абс	%±m	абс	%±m	абс	%±m	абс	%±m
Двигательные нарушения	Без нарушений	8	10,1±3,4	11	13,9±3,9	1	3,3±3,3	1	3,3±3,3
	Легкий парапарез	27	34,2±5,3	34	43±5,6	11	36,7±8,8	14	46,7±9,1
	Грубый парапарез	38	48,1±5,6	30	38±5,5	14	46,7±9,1	11	36,7±8,8
	Параплегия	6	7,6±3	4	5,1±2,5	4	13,3±6,2	4	13,3±6,2
Чувствительность	Без нарушений	32	40,5±5,5	35	44,3±5,6	9	30±8,4	9	30±8,4
	Гипестезия	41	51,9±5,6	39	49,4±5,6	18	60±8,9	18	60±8,9
	Анестезия	6	7,6±3	5	6,3±2,7	3	10±5,4	3	10±5,4
Акт дефекации	Без нарушений	15	19±4,4	60	75,9±4,8	6	20±7,3	9	30±8,4
	Недержание	29	36,7±5,4	7	8,9±3,2	14	46,7±9,1	10	33,3±8,6
	Задержка	35	44,3±5,6	12	15,2±4	10	33,3±8,6	11	36,7±8,8
Акт мочеиспускания	Без нарушений	14	17,7±4,3	18	22,8±4,7	4	13,3±6,2	8	26,7±8
	Тотальное недержание	61	77,2±4,7	7	8,9±3,2	23	76,7±7,7	18	60±8,9
	Частичное недержание	4	5,1±2,8	54	68,3±5,2	3	10±5,4	4	13,3±6,2

неврологических симптомов после операции герниотомии отображена в табл. 1.

Из табл. 1 следует, что более устойчивыми к лечению оказались нарушения чувствительности, составившие 47 (59,5%) в основной группе и 21 (70%) в контрольной группе. Количество больных без нарушений чувствительности в основной группе после операции увеличилось в 1,1 раза; в контрольной группе этот показатель остался без существенной динамики. Самые хорошие результаты хирургического лечения проявились в нормализации нарушенных функций тазовых органов. До операции нарушение стула в основной группе наблюдалось у 64 (81%) больных, в контрольной группе — у 24 (80%); после операции эти показатели со-

ставляли 19 (24,1%) и 21 (70%) соответственно. Регулярный стул до операции отмечен у 15 (19%) детей основной группы и у 6 (20%) детей контрольной группы. После операции герниотомии этот показатель составил 60 (75,9%) и 9 (30%) соответственно. Улучшение стула в основной группе проявлялось в 2,66 раза чаще, чем в контрольной. Регулярный диурез до операции отмечен у 14 (17,7%) детей основной группы и у 4 (13,3%) детей контрольной группы. После операции герниотомии этот показатель составил 18 (22,8%) и 8 (26,7%) соответственно. В основной группе больных отмечен рост числа легких парезов (от 34,2±5,3 до 43±5,6%,  $p < 0,01$ ) с уменьшением грубых парезов (от 48,1±5,6 до 38±5,5%,  $p < 0,01$ )

Таблица 2

Показатели ЭНМГ у детей основной группы до и после операции герниотомии (n = 61) ENMG indicators of children of basic group before and after herniotomic surgery (n = 61)						
Тип нарушений по ЭНМГ	Периоды	ПР (мА)	СПИ (эф.) (м/с)	СПИ (аф.) (м/с)	Патол. волны	
					F-волны	Острые волны
Без нарушений (4)	До опер.	13±2	42,5±2	49,5±2	–	–
	После опер.	13±2	42,5±2	49,5±2	–	–
Радикулопатия (22)	До опер.	45,5±3	21,6±3	26,5±3	+	+++
	После опер.	35,5±4	29,5±3	30,5±2,5	–	++
Миелопатия (35)	До опер.	10±4	34,5±3	37±3	+++	+
	После опер.	11±4	35,6±3	38±3	+	+

и плегии (от 7,6±3 до 5,1±2,5%,  $p < 0,01$ ). В контрольной группе наблюдалось уменьшение количества грубых парезов и увеличение числа легких парезов на 3 (10%). Количество больных без двигательных нарушений в основной группе увеличилось в 1,4 раза (от 10,1±3,4 до 13,9±3,9%,  $p < 0,01$ ), у контрольной группы этот показатель остался без существенной динамики ( $p > 0,01$ ).

ЭНМГ проведена у 61 (56%) ребенка основной группы; исследования производились с регистрацией порога раздражения, СПИ по эфферентным и афферентным волокнам на наличие патологических волн. Данные показатели ЭНМГ приведены в табл. 2.

У 4 (6,5%) детей с оболочечной формой СМГ изменений по ЭНМГ отмечено не было. У 22 (36%) больных выявлены преимущественно радикулопатические нарушения. У этих больных отмечались повышение порога раздражения до 45,5±3 мА и резкое снижение СПИ по афферентным и эфферентным волокнам нервов, а также регистрировались острые патологические волны. После операции герниотомии отмечалась умеренная положительная динамика по параметрам порога раздражения с регрессом до 35,5±4 мА. Показатели СПИ характеризовались некоторым повышением преимущественно по афферентным волокнам (30,5±2,5).

У 35 (57%) больных отмечилось снижение СПИ по эфферентным и афферентным волокнам на фоне снижения или относительной сохранности порога раздражения, наличия патологических F-волн, указывающих на компрессионные нарушения спинного мозга. Из них у 4 (11,4%) детей M-ответ был абсирован; у этих детей прогнозировался неблагоприятный исход.

Применение стимуляционной электронейромиографии (ЭНМГ) на этапе предоперационного исследования позволят оценить и объективизировать функциональную недостаточность тех или иных спинномозговых структур до хирургического вмешательства [1, 2, 11]. Полученные результаты ЭНМГ-исследований у 61 (56%) больного после проведенных оперативных вмешательств и комплексной терапии доказывали эффективность выбора проведенных лечебных мероприятий.

## Выводы

1. Разработанный алгоритм ведения больных со спинномозговыми грыжами позволил дифференцировать подход к хирургическому лечению и, как следствие, улучшить ближайшие результаты лечения: улучшение чувствительности в 1,1 раза, восстановление стула

в 2,66 раза, увеличение объема движения в конечностях в 1,4 раза.

2. Диагностика СМГ помимо лучевых методов (МРТ, КТ, УЗИ) должна включать ЭНМГ-метод, который имеет огромное значение для прогноза заболевания. ЭНМГ-данные обладают высокой информативностью и достоверностью в определении функциональной состоятельности структур спинного мозга у детей с аномалиями развития позвоночника и спинного мозга.

3. Сравнительный анализ результатов хирургического лечения детей с СМГ по данным основной группы и контрольной группы показал целесообразность по возможности одномоментного устранения сопутствующих аномалий спинного мозга во время герниотомии. Адекватный выбор метода и этапов хирургического лечения при сопутствующих аномалиях нервной трубки достоверно улучшает результаты хирургического лечения, что проявляется в регрессе неврологического дефицита.

Ваккасов Н.Й., РНЦН,  
Узбекистан, Ташкент, Мирзо-Улугбекский  
район, массив Хумаюн 40, 100201  
e-mail: vakkasov77@mail.ru

#### БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК

1. Адылова Р.О., Ахмедиев М.М., Югай И.А. Электронейромиография в диагностике врожденных пороков развития спинного мозга // Конференция нейрохирургов Украины «Достижения нейрохирургии последнего десятилетия». — Киев, 2012. — С. 65.

2. Ахмедиева Ш.Р., Исмаилова Р.О. Нейрофизиологическая диагностика при врожденных пороках развития шейного отдела спинного мозга // Поленовские чтения. Материалы 13-й Всероссийской научно-практической конференции. — СПб., 2014. — С. 188.

3. Воронов В.Г., Хачатрян В.А. Исторический очерк о спинномозговой грыже // Нейрохирургия и неврология детского возраста. — 2002. — № 1. — С. 9–17.

4. Дияров Н.А. Течение и результаты оперативного лечения спинномозговых грыж у новорожденных и детей грудного возраста: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. — Ташкент, 2007.

5. Еликбаев Г.М., Хачатрян В.А., Осипов И.Б. Врожденные пороки развития позвоночника и спинного мозга // Нейрохирургия и неврология детского возраста. — 2007. — № 1. — С. 73–77.

6. Иванов В.С. Пороки спинного и головного мозга у детей со спинномозговыми грыжами в Республике Татарстан (клинико-нейровизуализационное исследование): Автореф. дис. ... канд. мед. наук. — М., 2010.

7. Мартыненко А.А. Хирургическое лечение детей со спинномозговыми грыжами (пренатальная и постнатальная диагностика и хирургическая коррекция): Автореф. дис. ... канд. мед. наук. — Омск, 2010.

8. Мирсадыков Д.А., Усманханов О.А., Джалалов Л.М., Хикматов Д.К., Темиров Ф.Т. Возможности мультиспиральной компьютерно-томографической миелографии и герниографии в дифференциальной диагностике разновидностей spina bifida // Нейрохирургия и неврология детского возраста. — 2008. — № 1. — С. 33–44.

9. Орлов Ю.А. Качество жизни детей, оперированных по поводу нейрохирургической патологии // Украинський нейрохірургічний журнал. — 2007. — № 3 (39). — С. 63–65.

10. Орлов Ю.А., Горищак С.П., Плавский П.Н. Частичный нейрорахизис у новорожденных как наиболее тяжелая форма спинальных дизрафий // Нейрохирургия и неврология детского возраста. — 2013. — № 4. — С. 53–58.

11. Сырчин Э.Ф., Зябров А.А., Воронов В.Г. Информативность диагностических исследований пороков развития спинного мозга и позвоночника на основе принципов доказательной медицины // Поленовские чтения. Материалы 9-й Всероссийской научно-практической конференции. — СПб., 2010. — С. 340–341.

12. Хачатрян В.А., Орлов Ю.А., Осипов И.Б., Еликбаев Г.М. Спинальные дизрафии. — СПб.: Десятка, 2009.

13. Anderson H. A., Stuebing K. K., Buncic R. Factors Associated with Strabismus in Spina Bifida Myelomeningocele // J. Pediatr. Ophthalmol. Strabismus. — 2012. — May 8. — P. 1–6.

14. Boyer K.M., Yeates K.O., Enrile B.G. Working memory and information processing speed in children with myelomeningocele and shunted hydrocephalus: analysis of the children's paced auditory serial addition test // J. Int. Neuropsychol. Soc. — 2006. — Vol. 12 (3). — P. 305–313.

15. Körner I., Schlüter C. Health-related quality of life in children with spina bifida // Urologe A. — 2006. — Vol. 45 (5). — P. 620–625.

16. Rossi A., Cama A., Piatelli G., Ravegnani M., Biancheri R. Spinal dysraphism: MR imaging rationale // J. Neuroradiol. — 2004. — Vol. 31 (1). — P. 3–24.

© А.Р. Тадевосян, Э.А. Асатрян, 2015

## СОВРЕМЕННЫЕ ПРЕДСТАВЛЕНИЯ ОБ ЭПИЛЕПТИЧЕСКОМ СИНДРОМЕ, СОПРОВОЖДАЮЩЕМ ЦЕРЕБРАЛЬНЫЕ АРТЕРИОВЕНОЗНЫЕ МАЛЬФОРМАЦИИ (АВМ) (ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ)

**А.Р. Тадевосян, Э.А. Асатрян**

РНХИ им. проф. А.Л. Поленова, Санкт-Петербург, Россия

*Эпилептические припадки по частоте встречаемости являются вторым симптомом манифестации пиальных супратенториальных артериовенозных мальформаций (АВМ) головного мозга после внутричерепных кровоизлияний (ВЧК). АВМ являются одной из причин фармакорезистентной эпилепсии, что значительно влияет на семейную, социальную и профессиональную жизнь пациентов. Патогенетическая основа и потенциальные факторы риска эпилептических приступов у больных с АВМ головного мозга недостаточно изучены. В статье представлены литературные данные о факторах риска и патогенетических механизмах эпилептических припадков у пациентов с АВМ головного мозга, в частности о роли демографических факторов (возраст, пол), ангиоархитектонических особенностей АВМ, феномена «обкрадывания», внутримозгового отложения железосодержащих компонентов крови, нарушения проницаемости гематоэнцефалического барьера (ГЭБ), фокальной кортикальной дисплазии (ФКД) и нейрональной гетеротопии, множественных патологий и вторичного эпилептогенеза.*

*Ключевые слова: АВМ, эпилептические припадки, особенности ангиоархитектоники, феномен «обкрадывания», дисфункция гемато-энцефалического барьера (ГЭБ), фокальная кортикальная дисплазия (ФКД), вторичный эпилептогенез.*

## MODERN VIEW ON THE EPILEPTIC SYNDROME ACCOMPANYING CEREBRAL ARTERIOVENOUS MALFORMATIONS (AVMS) (REVIEW OF THE LITERATURE)

**A.R. Tadevosyan, E.A. Asatryan**

A.L. Polenov Russian Neurosurgery Research Institute, Saint Petersburg, Russia

*Epileptic seizures are the second common symptom of brain pial supratentorial arteriovenous malformations (AVMs) manifestation following by intracranial hemorrhage (ICH). AVMS are one of the causes of pharmacoresistant epilepsy, which can considerably affect patients' domestic, social, and professional lives. Little is known about the pathogenetic basis and potential risk factors for epilepsy in patients with brain AVMS. This article considers literature data about the risk factors and pathogenetic mechanisms of epileptic seizures in patients with brain AVMS, particularly the role of demographic factors (age, sex), angioarchitectural characteristics of AVMS, «steal» phenomenon, intracerebral deposition of iron-containing blood products, blood-brain barrier (BBB) dysfunction, focal cortical dysplasia (FCD) and neuronal heterotopy, multiple lesions, and secondary epileptogenesis.*

*Key words: AVMS, epileptic seizures, angioarchitectural characteristics, «steal» phenomenon, blood-brain barrier (BBB) dysfunction, focal cortical dysplasia (FCD), secondary epileptogenesis.*

Церебральные артериовенозные мальформации (АВМ) являются врожденными пороками развития сосудов головного мозга, также известны как внутримозговые (паренхиматозные) или пиальные АВМ [93]. АВМ — это самые частые симптоматически проявляемые сосудистые мальформации головного мозга [23]. Во-первых, важно подчеркнуть тот факт, что АВМ не являются неопластическим пора-

жением, ангиома — неподходящий термин для них, который часто применяется [108]. АВМ головного мозга представляют собой непосредственно связанные друг с другом артерии и вены без промежуточного капиллярного русла [1, 2, 4, 85, 97, 124, 131].

Церебральные АВМ являются частыми причинами смерти и долгосрочной заболеваемости, главным образом из-за внутричерепного

кровоизлияния и эпилептических приступов, однако они могут оставаться бессимптомными в течение длительного периода времени и даже на всю жизнь [22, 107].

Из-за редкости АВМ головного мозга и часто бессимптомного течения, установление истинной степени их распространения трудно осуществимо, особенно в детской популяции [119]. В литературе встречаются лишь немногие исследования, изучающие распространенность этой патологии. Распространенность АВМ среди населения, по данным аутопсии в одном широкомасштабном исследовании, составила 1,4–4,3% — 1400–4300 на 100 000 [113]. По данным литературы, распространенность выявленных АВМ среди населения варьирует в широких пределах (от 0,2 до 0,8% или 200–800 на 100 000 человек) [12, 17, 23, 26, 58, 101, 110, 113, 123, 128, 129, 131], а частота симптоматически проявляемых АВМ — 0,51–1,34 на 100 000 человек в год [9, 12, 18, 19, 59, 117, 118]. По данным Р. Гарца-Меркадо (R. Garza-Mercado) с соавт. (1987), распространенность выявленных АВМ головного мозга среди детской популяции варьирует в диапазоне от 0,014 до 0,028% (14–28 случаев на 100 000 детей) [43]. Данные вскрытий показали, что только 12% из выявленных АВМ имели клиническое проявление в течение жизни [113, 124], при этом внутричерепное кровоизлияние являлось наиболее распространенным типом клинической манифестации [53, 110, 124].

Возрастной пик начальных проявлений АВМ головного мозга как у мужчин, так и у женщин находится в пределах от 20 до 40 лет (средний возраст на момент постановки диагноза — 31,2 лет) [53, 59, 124]. У мужчин АВМ встречается немного чаще (55% всех случаев) [53, 116, 124]. В детской популяции АВМ у мальчиков выявляется почти в два раза чаще, чем у девочек [38, 67, 71].

Около 10–20% первично выявленных АВМ головного мозга наблюдается у детей [21, 32, 55, 85]. У 15–33% больных АВМ выявляется до 20-летнего возраста [46, 99, 122].

Считается, что у каждого ребенка со спонтанным внутричерепным кровоизлиянием в пер-

вую очередь необходимо исключить АВМ. АВМ головного мозга является наиболее распространенной внутричерепной сосудистой патологией и наиболее частой причиной внутричерепных кровоизлияний у детей [28, 52]. Среди взрослого населения АВМ лишь в 1–2% случаев служат причиной внутричерепных кровоизлияний [16, 110, 117]. У больных детского возраста причиной церебро-геморрагического синдрома в 14–57% случаев является АВМ головного мозга [8, 21, 25, 45, 63, 79, 84].

У детей манифестация АВМ головного мозга с кровоизлиянием наблюдается в 50–80% случаев [1, 2, 4, 15, 21, 49, 67, 72, 74, 87, 121], а с эпилептическими приступами — 8–25% случаев [2, 4, 15, 21, 44, 47, 49, 67, 72, 78, 121]. Хотя отдельные сообщения говорят о том, что при АВМ головного мозга дети имеют более высокий риск развития внутричерепных кровоизлияний, чем взрослые, но Г.Д. Фуллертон (H.J. Fullerton) с соавт. (2005) показал, что ежегодный риск развития кровоизлияния у детей (в возрасте < 20 лет) и взрослых существенно не отличался друг от друга — 2,0 и 2,2% соответственно [40]. В целом риск развития кровоизлияния при АВМ головного мозга во многих сообщениях составляет от 2 до 4% человек в год [19, 27, 40, 95, 129].

В литературе существует мало работ, посвященных теме эпилептического синдрома, сопровождающего АВМ головного мозга у детей. Существуют многочисленные работы, изучающие факторы риска кровоизлияния при АВМ головного мозга, но относительно эпилептических приступов таких работ мало, особенно у детей.

Эпилептические приступы, являясь вторым наиболее распространенным проявлением АВМ головного мозга, также оказывают существенное влияние на качество жизни этих больных [19, 79, 128, 129, 135]. Эпилептические приступы иногда сохраняются даже после хирургической резекции АВМ и на фоне медикаментозной терапии антиэпилептическими препаратами [27, 51, 53, 54, 64, 72, 91, 126]. Важность контроля над приступами часто недооценивается в лечении АВМ головного мозга; большинство клинических исследований

и повседневная практическая деятельность прежде всего направлены на предотвращение первичного и/или повторных кровоизлияний [29, 40, 61, 95, 129].

Риск развития эпилептических приступов у больных с АВМ головного мозга составляет 1–4% в год [27, 46]. В одном ретроспективном исследовании 19% случаев из вновь выявленных АВМ головного мозга проявлялись эпилептическими приступами [17], а в двух других исследованиях — соответственно в 18 и 27% случаев [27, 81]. В целом частота эпилептических приступов у больных с АВМ головного мозга по данным литературы варьирует в большом диапазоне — от 8 до 57% случаев [1, 2, 4, 19, 27, 29, 46, 51, 54, 61, 64, 65, 72, 80, 91, 95, 131, 135].

Очевидно, что эпилептические приступы у пациентов с АВМ могут проявляться до, во время и/или после внутричерепных кровоизлияний, хотя трудно оценить частоту их выявляемости в каждой из этих категорий. Ряд авторов сообщают, что у больных с АВМ наличие внутричерепного кровоизлияния в анамнезе сочетается с более высоким риском развития эпилептических приступов (32–43% пациентов с внутричерепным кровоизлиянием), чем при отсутствии кровоизлияния в анамнезе (13–17%) [27, 29, 30, 46, 54, 61].

К.Д. Граф (С. J. Graf) с соавт. (1983) полагают, что при АВМ головного мозга почти в 50% случаев первый приступ наблюдается во время кровоизлияния. Около 19% пациентов отмечают эпилептические приступы в анамнезе после эпизода кровоизлияния (в среднем в течение 4,8 года), а у 33% больных приступы наблюдаются еще до того, как произошло первое кровоизлияние (в среднем в течение 11,1 лет) [46].

К.Б. Джозефсон (С. В. Josephson) и Д.П. Лич (J. P. Leach) с соавт. (2011) сообщили, что у пациентов с АВМ головного мозга без внутричерепного кровоизлияния в анамнезе и/или без очагового неврологического дефицита, не связанного с кровоизлиянием, пятилетний риск развития эпилептических приступов после первого приступа составил 58% [65].

Анатомическая локализация АВМ является одним из факторов, определяющих риск

развития эпилептических приступов [4, 3, 5, 64, 135–137]. Эпилептогенные механизмы могут в основном функционировать в коре лобных и височных долей головного мозга, представляющих основные субстраты фокальной эпилепсии. В частности медиальные структуры височных долей восприимчивы к процессам синхронизации и персистирующим эпилептическим разрядам. АВМ височных долей могут вызывать своего рода *kindling-like* («разжигать», «поджигать») феномен с участием энторинально-гиппокампальных цепей [10, 62, 136]. Энторинальная кора (*ento* = *interior* + *rhis*, *rhinos* = *nose*; *regio entorhinalis* = *interior to the rhinal sulcus*) является частью промежуточной старой коры (архикортекс), занимает большую часть парагиппокампальной извилины и выполняет функции связующего звена при обмене информацией между ассоциативными областями неокортекса и гиппокампом. Ряд авторов сообщают, что локализация АВМ в височных (от 12 до 16% внутричерепных АВМ) [19, 34, 92] и лобных долях чаще сочетается с эпилептическими приступами, чем при других локализациях [27, 54, 108].

При АВМ головного мозга часто происходят приступы парциальные (простые и комплексные) или парциальные с вторичной генерализацией. При АВМ теменной доли судороги, как правило, парциальные, а судороги при АВМ лобных долей часто бывают генерализованными [129]. При АВМ головного мозга в структуре эпилептических приступов генерализованные приступы встречаются в 27–35% случаев [96]. Клинически приступы лобного происхождения начинаются с принудительного отклонения глаз в сторону, противоположно очагу приступа. Фокальные приступы от медиальных лобных структур часто происходят во сне и проявляются аритмичными движениями (например толчкообразные движения таза, движения, похожие на езду на велосипеде) с быстрой генерализацией и характеризуются недлительным постиктальным периодом. Эпилептические приступы височного происхождения, как правило, протекают в виде *déjà vu*, вегетативных расстройств (например изменения сердечного ритма), обонятельных

галлюцинаций, пристального взгляда, причмокивания и других автоматизмов. Приступы от теменных долей, как правило, проявляются контралатеральными сенсорными расстройствами, а затылочные приступы можно охарактеризовать как «необычные изменения» в контралатеральных зрительных полях (фотопсии, метаморфопсии). Частота и тяжесть приступов также существенно различаются. Особенности приступов при АВМ связаны с их расположением, размером, а также самой природой этого поражения [1, 3, 4, 27, 78, 110, 135].

Некоторые исследования показали, что левое полушарие головного мозга является более восприимчивым к эпилептогенезу, чем правое. Однако надо учитывать, что приступы, обусловленные раздражением правой височной доли, могут остаться недооцененными [41, 42, 68].

Некоторые факторы чаще сочетаются с эпилептическими приступами при АВМ головного мозга. В частности, наличие внутричерепного кровоизлияния в анамнезе увеличивает риск развития эпилептических приступов. Это предполагает, что раздражающий эффект продуктов деградации крови в паренхиме головного мозга может способствовать эпилептогенезу. Массивное кровоизлияние при разрыве АВМ головного мозга приводит к энцефаломалиции и формированию рубца, способствующих раздражению окружающей мозговой ткани.

Последние данные свидетельствуют о том, что у пациентов с анамнезом внутричерепного кровоизлияния результат хирургического лечения АВМ относительно контроля эпилептических приступов лучше, чем у пациентов без предыдущего внутричерепного кровоизлияния [31, 76, 77]. Отложение гемосидерина в тканях головного мозга с железогидроксидным комплексом провоцирует продукцию свободных радикалов и реакции перекисного окисления липидов. Эти факторы могут в свою очередь модифицировать «текучесть» клеточных мембран и вызывать функциональные изменения ионных каналов, рецепторов, транспортеров и возбуждающих нейромедиаторов, что лежит в основе эпилептогенеза [27, 73].

Ряд исследований показал, что приступы также чаще встречаются при АВМ размерами  $\geq 3$  см. Это, скорее всего, связано с тем, что такие патологические очаги имеют большую площадь контакта с неокортексом, который является более возбудимым. Особенности топографии и ангиоархитектоники АВМ, сочетающимися с эпилептическими приступами, являются: поверхностная топография, афференты из средней мозговой артерии, расположение афферентов в коре, наличие варикозных расширений на венозных дренажах, поверхностные венозные дренажи, отсутствие внутриузловых аневризм и наличие очагового неврологического дефицита, не связанного с внутричерепным кровоизлиянием. Эти факторы необходимо учитывать при планировании хирургического лечения и эндовазальной эмболизации АВМ для достижения хорошего результата относительно эпилептических приступов. Определение особенностей ангиоархитектоники АВМ дает возможность понимать причину сохранения эпилептических приступов после их удаления и/или эмболизации [27, 41, 60, 64, 108, 127]. Локализация АВМ в задней черепной ямке и глубоких структурах головного мозга обычно не сочетается с эпилептическими приступами [3]. При АВМ с глубокими венозными дренажами эпилептические приступы встречаются сравнительно реже, чем при АВМ без глубоких дренажей. Такие демографические показатели, как возраст менее 65 лет и мужской пол, тоже сочетаются с более высоким риском развития эпилептических приступов [27, 29, 35, 50, 54, 64, 100, 127].

Мозговая ткань внутри узла АВМ является нефункционирующей, следовательно, не может стать эпилептогенной. Причины эпилептогенеза при АВМ головного мозга до конца не выявлены. Предложен ряд различных гипотез [54, 73, 78, 126, 134–136], в том числе и гипотеза очаговой ишемии ткани головного мозга, которая связана с феноменом «обкрадывания» вследствие прилегающего артериовенозного шунтирования, нейрохимических изменений внутри и/или вокруг АВМ и венозной гипертензии. Также выявлена роль таких факторов, как глиозные изменения в тка-



ни мозга, окружающей АВМ, дегенерация и потеря нейронов, демиелинизация, дисфункция нейротрансмиттеров и вторичных мессенджеров, образование свободных радикалов, сосуществующие фокальная кортикальная дисплазия (ФКД) и гетеротопия серого вещества [56, 73, 120]. Было описано сочетание АВМ и перивентрикулярной узелковой гетеротопии с мутацией гена *infilamin 1*, что предполагает существующую потенциальную связь между нарушением нейрональной миграции и формированием сосудистых мальформаций [6, 11, 66].

Также была установлена роль вторичного эпилептогенеза при АВМ головного мозга — развитие отдаленных ипсилатеральных и даже контралатеральных эпилептических очагов. Формирование вторичных очагов эпилептогенеза авторы связывают с феноменом *kindling*, при котором эпилептические разряды усиливаются возбуждающими синаптическими связями с первичным очагом эпилептогенеза, находящимся вокруг АВМ. Считается, что этот механизм участвует в эпилептогенезе примерно у 20% пациентов с АВМ головного мозга. Кроме того, вторичные эпилептогенные очаги могут развиваться вследствие хирургического, эндоваскулярного или радиохирургического лечения АВМ [73, 78, 134, 136].

Первичный эпилептогенный очаг при АВМ головного мозга вызывает активацию соседних структур гиппокампа. Длительное раздражение способствует структурным изменениям в этих образованиях и формированию отдаленных очагов эпилептогенеза. Но при устранении первичного очага вторичный эпилептогенез может прекращаться, так как мозговая ткань вокруг АВМ иногда представляет собой стойкий (независимый) эпилептогенный очаг. При постоянном раздражении повторяющимися разрядами, вызванными эпилептогенным поражением, лимбические структуры и в меньшей степени неокортекс могут «научиться» самостоятельно генерировать разряды и стать вторично эпилептогенными. Чем больше частота эпилептических приступов, тем выше вероятность того, что вторичные эпилептогенные очаги станут устойчивыми. Считает-

ся, что длительность анамнеза эпилептических приступов тоже играет важную роль в формировании независимых эпилептических очагов [4, 69, 88–90, 136, 137].

Таким образом, селективная резекция АВМ не всегда может привести к прекращению эпилептических приступов, а ранняя хирургия с удалением первичного эпилептогенного очага под контролем ЭКоГ может блокировать феномен *kindling* и, следовательно, формирование вторичных отдаленных устойчивых очагов эпилептогенеза.

Двойные и мультифокальные патологии тоже играют роль в патогенезе эпилептических приступов. Больные с АВМ головного мозга, у которых до операции выявлены множественные структурные поражения головного мозга, требуют более тщательного предоперационного обследования для планирования хирургического лечения [36, 94, 111]. АВМ могут сочетаться с мультифокальными сосудистыми поражениями (врожденные венозные аномалии развития, кавернозные ангиомы, наследственная геморрагическая телеангиэктазия, синдром Бонне–Бланка–Дешома) [75, 86, 98, 105, 107, 125, 133], каждый из которых может способствовать эпилептогенезу. В таких случаях резекция «неправильного» поражения не только завершится неудачей относительно контроля над приступами, но даже может привести к катастрофическим функциональным последствиям [39].

АВМ головного мозга обычно присутствуют в качестве солитарного поражения. Множественные АВМ головного мозга наблюдаются примерно в 0,3–3,2% случаев. Р.А. Виллински (R.A. Willinsky) с соавт. (1990) сообщил, что до 9% больных имеют несколько АВМ [133]. АВМ головного мозга иногда сочетаются с кожными или экстракраниальными сосудистыми аномалиями [112], такими как болезнь Рандю–Ослера–Вебера (*Rendu–Osler–Weber*), синдром Уайберна–Мейсона (*Wyburn–Mason*), синдром Штурге–Вебера (энцефалотригеминальный ангиоматоз). Болезнь Рандю–Ослера–Вебера также известна как наследственная геморрагическая телеангиэктазия (НГТ) — редкое

аутосомно-доминантное ангиодиспластическое расстройство (распространенность колеблется в пределах от 2 до 40 случаев на 100 000 человек) [48]. Болезнь Рандю–Ослера–Вебера характеризуется мультисистемной сосудистой дисплазией и повторными кровоизлияниями из носа, в кожу, легкие, мозг и желудочно-кишечный тракт. При этой болезни встречаются множественные капиллярные телеангиэктазии кожи и слизистых оболочек, а также артерио-венозные мальформации и фистулы, расположенные в печени (30% случаев) [105], легких (от 15 до 20%), мозге (28%) и позвоночном канале (8%). Носовые кровотечения являются наиболее частым симптомом, наблюдающимся у 85% больных [48, 113]. Частота встречаемости АВМ головного мозга у больных с болезнью Рандю–Ослера–Вебера оценивается в пределах от 4 до 13% [106, 113, 133]. Множественные АВМ при этом синдроме встречаются чаще, чем в общей популяции, и выявляются с частотой около 30% [7, 51, 58, 59, 82, 103, 106, 115, 130, 133]. Недавнее исследование среди 196 больных с болезнью Рандю–Ослера–Вебера [130] показало, что 12% из них имеют АВМ головного мозга (96% случаев степени I–II по шкале *Spetzler & Martin*). Риск кровоизлияния оценивается меньше (от 0,4 до 0,72% в год) при сочетании АВМ с болезнью Рандю–Ослера–Вебера по сравнению с АВМ, не сочетающимися с этой болезнью (до 4% в год) [85]. При сочетании АВМ головного мозга с этим синдромом риск развития эпилептических приступов значительно увеличивается [70].

В литературе имеются сообщения о сочетании АВМ головного мозга с синдромом Штурге–Вебера (энцефалотригеминальный ангиоматоз), который часто проявляется эпилептическими приступами [75, 86].

Несмотря на то что при кавернозных мальформациях головного мозга отложение гемосидерина значительно больше, чем при АВМ, послеоперационный исход по эпилептическим приступам и дооперационная их частота существенно не отличаются друг от друга при этих патологиях. В некоторых сериях исследований найдено очень большое накопление астроцитарного альбумина в хирургически удаленной

ткани мозга, находящейся вокруг каверномы и АВМ, у больных с фармакорезистентными эпилептическими приступами. Этот факт предполагает иные патофизиологические механизмы эпилептогенеза по сравнению с ролью гемосидерина при сосудистых мальформациях. При отсутствии накопления таких специфических белковых отложений в мозговой ткани вокруг сосудистых поражений фармакорезистентные эпилептические приступы не наблюдались, и не подтверждается присутствие ФКД (фокальной кортикальной дисплазии) типа II. Сочетание ФКД типа IIa (ФКД с дисморфичными нейронами) или IIb (ФКД с дисморфичными нейронами и баллоновидными клетками) с сосудистыми мальформациями классифицируется как «двойная» патология [83, 104]. При некоторых структурных поражениях, сочетающихся с эпилептическими приступами, часто выявляется заметный сосудистый компонент — сосудистые микромальформации в очаге эпилептогенеза. Предполагается, что, скорее всего, дисфункция гематоэнцефалического барьера при сосудистых мальформациях способствует эпилептогенезу (нарушение гематоэнцефалического барьера не является результатом судорожной активности). Нарушение гематоэнцефалического барьера приводит к экстравазации белков в мозговую ткань [14, 114]. Последние исследования показали, что альбумин через сигнальный путь трансформирующего фактора роста  $\beta$  (*TGF $\beta$* ) вызывает трансформацию астроцитов из состояния «покоя» в «реактивное» состояние. С функциональной точки зрения эти изменения, как было показано, включают в себя снижение буферизации внеклеточного калия и глутамата, тем самым способствуя повышению возбудимости нейронных сетей в прилегающей мозговой ткани. Фармакологическое воздействие на функцию астроцитов, например, на *TGF $\beta$*  и/или возможность буферизации калия, может стать альтернативным методом лечения для пациентов, у которых приступы сохраняются даже после полной эмболизации и/или удаления сосудистых мальформаций, сопровождающихся эпилептическими приступами [20, 57]. ФКД типа IIc (нарушение кортикальной ламинации во-

круг сосудистых мальформаций), являющаяся сочетанием ФКД I типа с сосудистыми мальформациями (каверномы, артериовенозные мальформации, лептоменингеальные сосудистые мальформации, телеангиэктазии, менингиоангиоматоз), существенно не отличается от тех изменений, которые существуют при накоплении альбумина в реактивных астроцитах. ФКД типа IIIc не рассматривается как «двойная» патология [13, 37].

Арсен Рустамович Тадевосян,  
аспирант отделения нейрохирургии детского  
возраста РНХИ им. проф. А.Л. Поленова  
e-mail: arstruyan@gmail.com

#### БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК

1. Панунцев В.С., Воронов В.Г., Никитин П.И. *Современные представления о церебральных артериовенозных мальформациях: Монография.* — СПб.: Синтез Бук, 2013.
2. Самочерных К.А. *Артериовенозные мальформации полушарий большого мозга у детей (вопросы диагностики и результаты хирургического лечения): Дис. ... канд. мед. наук.* — СПб., 2002.
3. Самочерных К.А. *Артериовенозные мальформации субтенториальной локализации головного мозга у детей // Нейрохирургия и неврология детского возраста.* — 2001. — № 3. — С. 49–53.
4. Хачатрян В.А., Самочерных К.А., Трофимова Т.Н. *Цереброваскулярная патология у детей: Монография.* — СПб., 2006.
5. Цимейко О.А., Яковенко Л.Н., Орлов М.Ю. и др. *Особенности хирургического лечения и противосудорожной терапии больных с АВМ головного мозга эпилептиформного типа течения // Вестник эпилептологии.* — 2003. — № 3–4.
6. Abe T., Singer R., Marks M., et al. *Arterial vascular abnormality accompanying cerebral cortical dysplasia // Am. J. Neuroradiol.* — 1997. — Vol. 18. — P. 144–146.
7. Aesch B., Lioret E., de Toffel B., et al. *Multiple cerebral angiomas and Rendu–Osler–Weber disease: case report // Neurosurgery.* — 1991. — Vol. 29. — P. 599–602.
8. Al-Jarallah A., Al-Rifai M.T., Riela A.R., Roach E.S. *Nontraumatic brain hemorrhage in children: etiology and presentation // J. Child. Neurol.* — 2000. — Vol. 15. — P. 284–289.
9. ApSimon H.T., Reef H., Phadke R.V., et al. *A population-based study of brain arteriovenous malformation: long-term treatment outcomes // Stroke.* — 2002. — Vol. 33. — P. 2794–2800.
10. Avanzini G., Franceschetti S. *Cellular biology of epileptogenesis // Lancet Neurol.* — 2003. — Vol. 2. — P. 33–42.
11. Barkovich A.J. *Abnormal vascular drainage in anomalies of neuronal migration // Am. J. Neuroradiol.* — 1988. — Vol. 9. — P. 939–942.
12. Berman M.F., Sciacca R.R., Pile-Spellman J., et al. *The epidemiology of brain arteriovenous malformations // Neurosurgery.* — 2000. — Vol. 47. — P. 389–396.
13. Blumcke I., Pieper T., Pauli E., et al. *A distinct variant of focal cortical dysplasia type I characterized by magnetic resonance imaging and neuropathological examination in children with severe epilepsies // Epileptic Disord.* — 2010. — Vol. 12. — P. 172–180.
14. Blumcke I., Thom M., Aronica E., Armstrong D.D., et al. *The clinicopathologic spectrum of focal cortical dysplasias: a consensus classification proposed by an ad hoc Task Force of the ILAE Diagnostic Methods Commission // Epilepsia.* — 2011. — Vol. 52. — P. 158–174.
15. Bristol R.E., Albuquerque F.C., Spetzler R.F., et al. *Surgical management of arteriovenous malformations in children // J. Neurosurg.* — 2006. — Vol. 105 (Suppl. 2). — P. 88–93.
16. Brown R.D. Jr., Flemming K.D., Meyer F.B., Cloft H.J., Pollock B.E., Link M.L. *Natural history, evaluation, and management of intracranial vascular malformations // Mayo Clin. Proc.* — 2005. — Vol. 80. — P. 269–281.
17. Brown R.D. Jr., Wiebers D.O., Torner J.C., et al. *Frequency of intracranial hemorrhage as a presenting symptom and subtype analysis: a population-based study of intracranial vascular malformations in Olmsted County, Minnesota // J. Neurosurg.* — 1996. — Vol. 85 (1). — P. 29–32.
18. Brown R.D. Jr., Wiebers D.O., Torner J.C., et al. *Incidence and prevalence of intracranial vascular malformations in Olmsted County, Minnesota, 1965 to 1992 // Neurology.* — 1996. — Vol. 46 (4). — P. 949–952.
19. Brown R.D. Jr., Wiebers D.O., Forbes G. et al. *The natural history of unruptured intracranial arteriovenous malformations // J. Neurosurg.* — 1988. — Vol. 68 (3). — P. 352–357.
20. Cacheaux L.P., Ivens S., David Y., Lakhter A.J., Bar-Klein G., Shapira M., Heinemann U., Friedman A., Kaufer D. *Transcriptome profiling reveals TGF-beta signaling involvement in epileptogenesis // J. Neurosci.* — 2009. — Vol. 29. — P. 8927–8935.
21. Celli P., Ferrante L., Palma L., Cavedon G. *Cerebral arteriovenous malformations in children. Clinical features and outcome of treatment in children and in adults // Surg. Neurol.* — 1984. — Vol. 22. — P. 43–49.

22. Challa V.R., Moody D.M., Brown W.R. Vascular malformations in the central nervous system // *J. Neuro-pathol. Exp. Neurol.* — 1995. — Vol. 54. — P. 609–621.
23. Chaloupka J.C., Huddle D.C. Classification of vascular malformations of the central nervous system // *Neuroimag. Clin. North Am.* — 1998. — Vol. 8. — P. 295–321.
24. Chaudhry U.R., Chaudhry H.R. Diagnostic value of electroencephalography in arteriovenous malformations // *Seizure.* — 1992. — Vol. 1. — P. 299–308.
25. Chung B., Wong V. Pediatric stroke among Hong Kong Chinese subjects // *Pediatrics.* — 2004. — Vol. 114. — e206–e212.
26. Courville C.B. Intracranial tumors. Notes upon a series of three thousand verified cases with some current observations pertaining to their mortality // *Bull. Los Angeles Neurol. Soc.* — 1967. — Vol. 32 (3). Suppl. 2. — P. 1–80.
27. Crawford P.M. et al. Cerebral arteriovenous malformations and epilepsy: factors in the development of epilepsy // *Epilepsia.* — 1986. — Vol. 27 (3). — P. 270–275.
28. D'Aliberti G., Talamonti G., Versari P.P., Todaro C., Bizzozero L., Arena O., et al. Comparison of pediatric and adult cerebral arteriovenous malformations // *J. Neurosurg. Sci.* — 1997. — Vol. 41 (4). — P. 331–336.
29. Dario J. Englot, Young W. L., et al. Seizure Predictors and Control after Microsurgical Resection of Supratentorial Arteriovenous Malformations in 440 Patients // *Neurosurgery.* — 2012. — Vol. 71. — P. 572–580.
30. David G. Piepgras, et al. Seizure outcome in patients with surgically treated cerebral arteriovenous malformations // *J. Neurosurg.* — 1993. — Vol. 78. — P. 5–11.
31. De Herdt V., Dumont F., Henon H., Derambure P., Vonck K., Leys D., Cordonnier C. Early seizures in intracerebral hemorrhage: incidence, associated factors, and outcome // *Neurology.* — 2011. — Vol. 77. — P. 1794–1800.
32. Diana L. Abson Kraemer, Griebel M.L. et al. Surgical Outcome in Patients with Epilepsy with Occult Vascular Malformations Treated with Lesionectomy // *Epilepsia.* — 1998. — Vol. 39 (6). — P. 600–607.
33. DiRocco C., Tamburrini G., Rollo M. Cerebral arteriovenous malformations in children // *Acta Neurochir. (Wien).* — 2000. — Vol. 142 (2). — P. 145–156 [discussion: 156–158].
34. Drake C.G. Cerebral arteriovenous malformations: considerations for and experience with surgical treatment in 166 cases // *Clin. Neurosurg.* — 1979. — Vol. 26. — P. 145–208.
35. Eisenschenk S., Gilmore R.L., Friedman W.A., Henchey R.A. The effect of LINAC stereotactic radiosurgery on epilepsy associated with arteriovenous malformations // *Stereotact. Funct. Neurosurg.* — 1998. — Vol. 71. — P. 51–61.
36. Eriksson S.H. et al. Parenchymal lesions in pharmacoresistant temporal lobe epilepsy: dual and multiple pathology // *Acta Neurol. Scand.* — 2005. — Vol. 112 (3). — P. 151–156.
37. Ferrier C.H., Aronica E., Leijten F.S., Spliet W.G., Boer K., van Rijen P.C., van Huffelen A.C. Electrocorticography discharge patterns in patients with a cavernous hemangioma and pharmacoresistent epilepsy // *J. Neurosurg.* — 2007. — Vol. 107. — P. 495–503.
38. Flemming K.D., Brown R.D. Jr. The natural history of intracranial vascular malformations // Winn H.R., ed. *Youman's neurological surgery.* — Philadelphia: Elsevier Saunders, 2011. — P. 4016–4023.
39. Fulbright R.K. et al. MR of hereditary hemorrhagic telangiectasia: prevalence and spectrum of cerebrovascular malformations // *Am. J. Neuroradiol.* — 1998. — Vol. 19 (3). — P. 477–484.
40. Fullerton H.J., Achrol A.S., Johnston S.C., et al. Long-term hemorrhage risk in children versus adults with brain arteriovenous malformations // *Stroke.* — 2005. — Vol. 36 (10). — P. 2099–2104.
41. Galletti F., Costa C., Cupini L.M., et al. Brain arteriovenous malformations and seizures: an Italian study // *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry.* — 2014. — Vol. 85. — P. 284–288. doi:10.1136/jnnp-2013-305123.
42. Galletti F., Sarchielli P., Hamam M., et al. Occipital arteriovenous malformations and migraine // *Cephalalgia.* — 2011. — Vol. 31. — P. 1320–1324.
43. Garza-Mercado R., Cavazos E., Tamez-Montes D. Cerebral arteriovenous malformations in children and adolescents // *Surg. Neurol.* — 1987. — Vol. 27 (2). — P. 131–140.
44. Gerosa M.A., Cappellotto P., Licata C. Cerebral arteriovenous malformations in children (56 cases) // *Child's Brain.* — 1981. — Vol. 8. — P. 356–371.
45. Giroud M., Lemesle M., Madinier G., Manceau E., Osseby G.V., Dumas R. Stroke in children under 16 years of age. Clinical and etiological difference with adults // *Acta Neurol. Scand.* — 1997. — Vol. 96. — P. 401–406.
46. Graf C.J., Perret G.E., Torner J.C. Bleeding from cerebral arteriovenous malformations as part of their natural history // *J. Neurosurg.* — 1983. — Vol. 58. — P. 331–337.
47. Greenfield J.P., Souweidane M.M. Diagnosis and management of pediatric arteriovenous malformations // Stieg P.E., Batjer H.H., Samson D., eds. *Intracranial Arteriovenous Malformations.* — New York: Informa, 2007. — P. 359–369.
48. Guttmacher A.E., Marchuk D.A., White R.I.J. Hereditary hemorrhagic telangiectasia // *N. Engl. J. Med.* — 1995. — Vol. 33. — P. 918–924.

49. Hasegawa S., Hamada J.I., Morioka M., Kai Y., Takaki S., Ushio. Multiple cerebral arteriovenous malformations (AVMs) associated with spinal AVM // *Acta Neurochir. (Wien)*. — 1999. — Vol. 141. — P. 315–319.
50. Heikkinen E.R., Konnov B., Melnikov L., et al. Relief of epilepsy by radiosurgery of cerebral arteriovenous malformations // *Stereotact. Funct. Neurosurg.* — 1989. — Vol. 53. — P. 157–166.
51. Heros R.C., Korosue K., Diebold P.M. Surgical excision of cerebral arteriovenous malformations: late results // *Neurosurgery*. — 1990. — Vol. 26. — P. 570–578.
52. Hladky J.P., Lejeune J.P., Blond S., Pruvo J.P., Dhellemmes P. Cerebral arteriovenous malformations in children: report on 62 cases // *Child's Nerv. Syst.* — 1994. — Vol. 10 (5). — P. 328–333.
53. Hofmeister C., Stapf C., Hartmann A., et al. Demographic, morphological, and clinical characteristics of 1289 patients with brain arteriovenous malformation // *Stroke*. — 2000. — Vol. 31. — P. 1307–1310.
54. Hoh B.L., Chapman P.H., Loeffler J.S., et al. Results of multimodality treatment for 141 patients with brain arteriovenous malformations and seizures: factors associated with seizure incidence and seizure outcomes // *Neurosurgery*. — 2002. — Vol. 51. — P. 303–311.
55. Humphreys R.P., Hendrick E.B., Hoffman H.J. Arteriovenous malformations of the brainstem in childhood // *Child's Brain*. — 1984. — Vol. 11 (1). — P. 1–11.
56. Hyun Seung-Jea, Doo-Sik Kong et al. Cerebral arteriovenous malformations and seizures: differential impact on the time to seizure-free state according to the treatment modalities // *Acta Neurochir.* — 2012. — Vol. 154. — P. 1003–1010.
57. Ivens S., Kaufer D., Flores L.P., Bechmann I., Zumsteg D., Tomkins O., Seiffert E., Heinemann U., Friedman A. TGF-beta receptor-mediated albumin uptake into astrocytes is involved in neocortical epileptogenesis // *Brain*. — 2007. — Vol. 130 (Pt 2). — P. 535–547.
58. Jellinger K. Vascular malformations of the ventral nervous system: a morphological overview // *Neurosurg. Rev.* — 1986. — Vol. 9. — P. 177–216.
59. Jessurun G.A., Kamphuis D.J., van der Zande F.H., Nossent J.C. Cerebral arteriovenous malformations in the Netherlands Antilles. High prevalence of hereditary hemorrhagic telangiectasia-related single and multiple cerebral arteriovenous malformations // *Clin. Neurol. Neurosurg.* — 1993. — Vol. 95. — P. 193–198.
60. Jiang P., Lv X., Wu Z., Li Y., Jiang C., Yang X., Zhang Y. Characteristics of brain arteriovenous malformations presenting with seizures without acute or remote hemorrhage // *Neuroradiol.* — 2011. — J24. — P. 886–888.
61. Joanna Y. Wang, B.A. Wuyang Yang, et al. Impact on Seizure Control of Surgical Resection or Radiosurgery for Cerebral Arteriovenous Malformations // *Neurosurgery*. — 2013. — Vol. 73. — P. 648–656.
62. Jobst B.C., Siegel A.M., Thadani V.M., et al. Intractable seizures of frontal lobe origin: clinical characteristics, localizing signs, and results of surgery // *Epilepsia*. — 2000. — Vol. 41. — P. 1139–1152.
63. Jordan L.C., Hillis A.E. Hemorrhagic stroke in children // *Pediatr. Neurol.* — 2007. — Vol. 36. — P. 73–80.
64. Josephson C.B., Leach J.P., Duncan R., Roberts R.C., Counsell C.E., Al-Shahi Salman R. Seizure risk from cavernous or arteriovenous malformations: prospective population-based study // *Neurology*. — 2011. — Vol. 76. — P. 1548–1554.
65. Josephson C. B., Bhattacharya Jo J., et al. Seizure risk with AVM treatment or conservative management // *Neurology*. — 2012. — Vol. 79; August 7.
66. Kakita A., Hayashi S., Moro F., et al. Bilateral periventricular nodular heterotopia due to filamin 1 gene mutation: widespread glomeruloid microvascular anomaly and dysplastic cytoarchitecture in the cerebral cortex // *Acta Neuropathol.* — 2002. — Vol. 104. — P. 649–657.
67. Kelly Jr J.J., Mellinger J.F., Sundt T.M. Intracranial arteriovenous malformations in childhood // *Ann. Neurol.* — 1978. — Vol. 3 (4). — P. 338–343.
68. Kemmotsu N., Girard H.M., Bernhardt B.C., et al. MRI analysis in temporal lobe epilepsy: cortical thinning and white matter disruptions are related to side of seizure onset // *Epilepsia*. — 2011. — Vol. 52. — P. 2257–2266.
69. Kerrigan J.F. et al. The hypothalamic hamartoma: a model of subcortical epileptogenesis and encephalopathy // *Semin. Pediatr. Neurol.* — 2005. — Vol. 12 (2). — P. 119–131.
70. Kjeldsen A.D., Vase P., Green A. Hereditary haemorrhagic telangiectasia: a population-based study of prevalence and mortality in Danish patients // *J. Intern. Med.* — 1999. — Vol. 245. — P. 31–39.
71. Knudson R.P., Alden E.R. Symptomatic arteriovenous malformation in infants less than 6 months of age // *Pediatrics*. — 1979. — Vol. 64. — P. 238–241.
72. Kondziolka D., Humphreys R.P., Hoffman H.J., Hendrick E.B., Drake J.M. Arteriovenous malformations of the brain in children: a forty year experience // *Can. J. Neurol. Sci.* — 1992. — Vol. 19. — P. 40–45.
73. Kraemer D.L., Awad I.A. Vascular malformations and epilepsy: clinical considerations and basic mechanisms // *Epilepsia*. — 1994. — Vol. 35 (Suppl. 6). — P. S30–43.
74. Lasjaunias P., Hui F., Zerah M. Cerebral arteriovenous malformations in children: management of

179 consecutive cases and review of the literature // *Child's Nerv Syst.* — 1989. — Vol. 5. — P. 15–18.

75. Laufer L., Cohen A. Sturge–Weber syndrome associated with a large left hemispheric arteriovenous malformation // *Pediatr. Radiol.* — 1994. — Vol. 24 (4). — P. 272–273.

76. Lawton M.T., Du R., Tran M.N., et al. Effect of presenting hemorrhage on outcome after microsurgical resection of brain arteriovenous malformations // *Neurosurgery.* — 2005. — Vol. 56 (3). — P. 485–493 [discussion 485–493].

77. Lawton M.T., Kim H., McCulloch C.E., Mikhak B., Young W.L. A supplementary grading scale for selecting patients with brain arteriovenous malformations for surgery // *Neurosurgery.* — 2010. — Vol. 66 (4). — P. 702–713 [discussion 713].

78. Leblanc R., Feindel W., Ethier R. Epilepsy from cerebral arteriovenous malformations // *Can. J. Neurol. Sci.* — 1983. — Vol. 10 (2). — P. 91–95.

79. Lo W., Stephens J., Fernandez S. Pediatric stroke in the United States and the impact of risk factors // *J. Child. Neurol.* — 2009. — Vol. 24. — P. 194–203.

80. Mast H., Mohr J.P., Osipov A., et al. «Steal» is an unestablished mechanism for the clinical presentation of cerebral arteriovenous malformations // *Stroke.* — 1995. — Vol. 26. — P. 1215–1220.

81. Mast H., Young W.L., Koennecke H.C., et al. Risk of spontaneous haemorrhage after diagnosis of cerebral arteriovenous malformation // *Lancet.* — 1997. — Vol. 350 (9084). — P. 1065–1068.

82. Matsubara S., Bourdeau A., terBrugge K.G., Wallace C., Letarte M. Analysis of endoglin expression in normal brain tissue and in cerebral arteriovenous malformations // *Stroke.* — 2000. — Vol. 31. — P. 2653–2660.

83. Mehmet Kaya et al. Blood-brain barrier, epileptogenesis, and treatment strategies in cortical dysplasia // *Epilepsia.* — 2012. — Vol. 53 (Suppl. 6). — P. 31–36.

84. Meyer-Heim A.D., Boltshauser E. Spontaneous intracranial haemorrhage in children: aetiology, presentation and outcome // *Brain Dev.* — 2003. — Vol. 25. — P. 416–421.

85. Millar C., Bissonnette B., Humphreys R.P. Cerebral arteriovenous malformations in children // *Can. J. Anaesth.* — 1994. — Vol. 41 (4). — P. 321–331.

86. Mizutani T., Tanaka H., Aruga T. Multiple arteriovenous malformations located in the cerebellum, posterior fossa, spinal cord, dura, and scalp with associated port-wine stain and supratentorial venous anomaly // *Neurosurgery.* — 1992. — Vol. 31 (1). — P. 137–140 [discussion 40–41].

87. Mori K., Murata T., Hashimoto N., et al. Clinical analysis of arteriovenous malformations in children:

clinical features and outcome of treatment in children and adults // *Clin. Neurol.* — 1984. — Vol. 22. — P. 43–49.

88. Morrell F. Secondary epileptogenesis in man // *Arch. Neurol.* — 1985. — Vol. 42. — P. 318–335.

89. Morrell F., Wada J.A., Engel J. Jr. Potential relevance of kindling and secondary epileptogenesis to the consideration of surgical treatment of epilepsy // Engel J. Jr. (ed.) *Surgical Treatment of Epilepsies.* — New York: Raven Press, 1987. — P. 699–707.

90. Morrell F. Varieties of human secondary epileptogenesis // *J. Clin. Neurophysiol.* — 1989. — Vol. 6 (3). — P. 227–275.

91. Murphy M.J. Long-term follow-up of seizures associated with cerebral arteriovenous malformations: results of therapy // *Arch. Neurol.* — 1985. — Vol. 42. — P. 477–479.

92. Nagata S., Morioka T. et al. Retrospective analysis of the surgically treated temporal lobe arteriovenous malformations with focus on the visual field defects and epilepsy // *Surg. Neurol.* — 2006. — Vol. 66 (1). — P. 50–55.

93. Newton T. H., Cronqvist S. Involvement of dural arteries in intracranial arteriovenous malformations // *Radiology.* — 1969. — Vol. 93. — P. 1071–1078.

94. Okujava M. et al. Cavernous angioma associated with ipsilateral hippocampal sclerosis // *Eur. Radiol.* — 2002. — Vol. 12 (7). — P. 1840–1842.

95. Ondra S.L., Troupp H., George E.D., Schwab K. The natural history of symptomatic arteriovenous malformations of the brain: a 24-year follow-up assessment // *J. Neurosurg.* — 1990. — Vol. 73 (3). — P. 387–391.

96. Osipov A., Koennecke H.C., Hartmann A., et al. Seizures in cerebral arteriovenous malformations: type, clinical, course, and medical management // *Intervent. Neuroradiol.* — 1997. — Vol. 3. — P. 37–41.

97. Parkinson D., Bachers G. Arteriovenous malformations. Summary of 100 consecutive supratentorial cases // *J. Neurosurg.* — 1980. — Vol. 53 (3). — P. 285–299.

98. Patel V., Gupta S.C. Wyburn–Mason syndrome. A case report and review of the literature // *Neuroradiology.* — 1990. — Vol. 31. — P. 544–546.

99. Perret G., Nishioka H. Report on the Cooperative Study of Intracranial Aneurysms and Subarachnoid Hemorrhage. Section VI. Arteriovenous malformations // *J. Neurosurg.* — 1966. — Vol. 25. — P. 467–490.

100. Piepgras D.G., Sundt T.M. Jr, Ragoowansi A.T., Stevens L. Seizure outcome in patients with surgically treated cerebral arteriovenous malformations // *J. Neurosurg.* — 1993. — Vol. 78. — P. 5–11.

101. Pollock B.E., Flickinger J.C., Lunsford L.D., Bissonnette D.J., Kondziolka D. Factors that predict the

- bleeding risk of cerebral arteriovenous malformations // *Stroke*. — 1996. — Vol. 27. — P. 1–6.
102. Porteous M.E., Brun J., Proctor S.J. Hereditary haemorrhagic telangiectasia: a clinical analysis // *J. Med. Genet.* — 1992. — Vol. 29. — P. 527–530.
103. Putman C.M., Chaloupka J.C., Fulbright R.K., et al. Exceptional multiplicity of cerebral arteriovenous malformations associated with hereditary hemorrhagic telangiectasia (Osler–Weber–Rendu syndrome) // *Am. J. Neuroradiol.* — 1996. — Vol. 17. — P. 1733–1742.
104. Raabe A., Schmitz A.K., et al. Clinico-neuropathologic correlations show astroglial albumin storage as a common factor in epileptogenic vascular lesions // *Epilepsia*. — 2012. — Vol. 53. — P. 539–548.
105. Ralls P.W., Johnson M.B., Radin R., et al. Hereditary hemorrhagic telangiectasia: findings in the liver with color Doppler sonography // *Am. J. Neuroradiol.* — 1992. — Vol. 159. — P. 59–61.
106. Roman G., Fisher M., Perl D.P., et al. Neurological manifestations of hereditary hemorrhagic telangiectasia (Rendu–Osler–Weber disease): report of two cases and review of the literature // *Ann. Neurol.* — 1978. — Vol. 4. — P. 130–144.
107. Rosenblum M.K., Bilbao J.M., Ang L.C. Central nervous system // Rosai J. (ed.) *Ackerman's surgical pathology*. — St Louis: Mosby, 1996. — P. 2238–2241.
108. Rustam Al-Shahi S. The outlook for adults with epileptic seizure(s) associated with cerebral cavernous malformations or arteriovenous malformations // *Epilepsia*. — 2012. — Vol. 53 (Suppl. 4). — P. 34–42.
109. Rustam Al-Shahi, Bhattacharya J.J., Currie D.G., et al. Prospective, population-based detection of intracranial vascular malformations in adults: the Scottish Intracranial Vascular Malformation Study (SIVMS) // *Stroke*. — 2003. — Vol. 34. — P. 1163–1169.
110. Rustam Al-Shahi, Warlow C. A systematic review of the frequency and prognosis of arteriovenous malformations of the brain in adults // *Brain*. — 2001. — Vol. 124. — P. 1900–1926.
111. Salanova V., Markand O., Worth R. Temporal lobe epilepsy: analysis of patients with dual pathology // *Acta Neurol. Scand.* — 2004. — Vol. 109 (2). — P. 126–131.
112. Salzman M., Scholtz H., Numaguchi Y. Multiple intracerebral arteriovenous malformations: report of three cases and review of the literature // *Surg. Neurol.* — 1992. — Vol. 38. — P. 121–128.
113. Sarwar M., McCormick W.F. Intracerebral venous angioma. Case report and review // *Arch. Neurol.* — 1978. — Vol. 35 (5). — P. 323–325.
114. Seiffert E., Dreier J.P., Ivens S., Bechmann I., Tomkins O., Heinemann U., Friedman A. Lasting blood-brain barrier disruption induces epileptic focus in the rat somatosensory cortex // *J. Neurosci.* — 2004. — Vol. 24. — P. 7829–7836.
115. Sobel D., Norman D. CNS malformations of hereditary hemorrhagic telangiectasia // *Am. J. Neuroradiol.* — 1984. — Vol. 5. — P. 569–573.
116. Stapf C., Khaw A.V., Sciacca R.R., et al. Effect of age on clinical and morphological characteristics in patients with brain arteriovenous malformation // *Stroke*. — 2003. — Vol. 34 (11). — P. 2664–2669.
117. Stapf C., Labovitz D.L., Sciacca R.R., Mast H., Mohr J.P., Sacco R.L. Incidence of adult brain arteriovenous malformation hemorrhage in a prospective population-based stroke survey // *Cerebrovasc. Dis.* — 2002. — Vol. 13. — P. 43–46.
118. Stapf C., Mast H., Sciacca R.R., et al. The New York Islands AVM Study: design, study progress, and initial results // *Stroke*. — 2003. — Vol. 34 (5). — e29–e33.
119. Stapf C., Mohr J.P., Sciacca R.R., et al. Incident hemorrhage risk of brain arteriovenous malformations located in the arterial border zones // *Stroke*. — 2000. — Vol. 31. — P. 2365–2368.
120. Stevens J., Leach J.L., Abruzzo T., Jones B.V. De Novo Cerebral Arteriovenous Malformation: Case Report and Literature Review // *Am. J. Neuroradiol.* — 2009. — Vol. 30, January. — P. 111–112.
121. Suarez J., Viano J. Intracranial arteriovenous malformations in infancy and adolescence // *Child's Nerv. Syst.* — 1989. — Vol. 5. — P. 15–18.
122. Svien H., McRae J. Arteriovenous anomalies of the brain. Fate of patients not having definitive surgery // *J. Neurosurg.* — 1965. — Vol. 23. — P. 23–28.
123. Tay C., Oon C., Lai C., et al. Intracranial arteriovenous malformations in Asians // *Brain*. — 1971. — Vol. 94. — P. 61–68.
124. The Arteriovenous Malformation Study Group. Arteriovenous malformations of the brain in adults // *N. Engl. J. Med.* — 1999. — Vol. 340. — P. 1812–1818.
125. Theron J., Newton T.H., Hoyt W.F. Unilateral retinocephalic vascular malformations // *Neuroradiology*. — 1974. — Vol. 7. — P. 185–196.
126. Thorpe M., Cordato D., Morgan M., Herkes G. Postoperative seizure outcome in a series of 114 patients with supratentorial arteriovenous malformations // *J. Clin. Neurosci.* — 2000. — Vol. 7 (2). — P. 107–111.
127. Turjman F., Tarik F. Massoudetal. Epilepsy Associated with Cerebral Arteriovenous Malformations: A Multivariate Analysis of Angioarchitectural Characteristics // *Am. J. Neuroradiol.* — 1995. — Vol. 16; February.
128. Weber F., Knopf H. Incidental findings in magnetic resonance imaging of the brains of healthy young men // *J. Neurol. Sci.* — 2006. — Vol. 240 (1–2), Jan. 15. — P. 81–84. — Epub 2005 Oct 26.

129. Wilkins R.H. *Natural history of intracranial vascular malformations: a review* // *Neurosurgery*. — 1985. — Vol. 16 (3). — P. 421–430.

130. Willemse R.B., Mager J.J., Westermann C.J., et al. *Bleeding risk of cerebrovascular malformations in hereditary hemorrhagic telangiectasia* // *J. Neurosurg.* — 2000. — Vol. 92. — P. 799–784.

131. Williams F., McCormick. *The pathology of vascular («arteriovenous») malformations* // *J. Neurosurg.* — 1966. — Vol. 24 (4). — P. 807–816.

132. Williamson A., Patrylo P.R., Lee S., Spencer D.D. *Physiology of human cortical neurons adjacent to cavernous malformations and tumors* // *Epilepsia*. — 2003. — Vol. 44. — P. 1413–1419.

133. Willinsky R.A., Lasjaunias P., Terbrugge K. *Multiple cerebral arteriovenous malformations (AVMs):*

*review of our experience from 203 patients with cerebral vascular lesions* // *Neuroradiology*. — 1990. — Vol. 32. — P. 207–210.

134. Wolf H.K. et al. *Perilesional neurochemical changes in focal epilepsies* // *Acta Neuropathol. (Berl.)*. — 1996. — Vol. 91 (4). — P. 376–384.

135. Yeh H.S. et al. *Surgical management of epilepsy associated with cerebral arteriovenous malformations* // *J. Neurosurg.* — 1990. — Vol. 72 (2). — P. 216–223.

136. Yeh H.S., Privitera M.D. *Secondary epileptogenesis in cerebral arteriovenous malformations* // *Arch. Neurol.* — 1991. — Vol. 48. — P. 1122–1124.

137. Yeh H.S., Tew J.M. Jr, Gartner M. *Seizure control after surgery on cerebral arteriovenous malformations* // *J. Neurosurg.* — 1993. — Vol. 78 (1). — P. 12–18.





© Е.Ю. Скрипченко, О.В. Голева, 2015

## ПО ИТОГАМ НАУЧНО-ПРАКТИЧЕСКОЙ КОНФЕРЕНЦИИ «НЕЙРОИНФЕКЦИИ У ДЕТЕЙ»

**Е.Ю. Скрипченко<sup>1</sup>, О.В. Голева<sup>2</sup>**

<sup>1</sup> СПбГПМУ, Санкт-Петербург, Россия

<sup>2</sup> НИИДИ, Санкт-Петербург, Россия

*В статье представлена хроника научно-практической конференции «Нейроинфекции у детей», посвященной 30-летию научной деятельности заслуженного деятеля науки Российской Федерации, д.м.н., профессора Натальи Викторовны Скрипченко. Отражены обсуждаемые проблемы нейроинфекций, перспективные направления научно-практической деятельности.*

Ключевые слова: дети, нейроинфекции.

## ACCORDING TO THE RESULTS OF SCIENTIFIC-PRACTICAL CONFERENCE «NEUROINFECTIONS IN CHILDREN»

**E.Y. Skripchenko<sup>1</sup>, O.V. Goleva<sup>2</sup>**

<sup>1</sup> Saint-Petersburg State Pediatric Medical University, Saint Petersburg, Russia

<sup>2</sup> Scientific Research Institute of Children's Infections, Saint Petersburg, Russia

*The article presents a chronicle of the scientific-practical conference «Neuroinfections in children» devoted to the 30<sup>th</sup> anniversary of scientific activity of the honored worker of science of the Russian Federation, MD Professor Natalia Scripchenko. The issues discussing perspective directions of scientific and practical activities are reflected in the paper.*

Key words: children, neuroinfection.

24 ноября 2014 г. в Санкт-Петербурге состоялась научно-практическая конференция «Нейроинфекции у детей», посвященная 30-летию научной деятельности заместителя директора по научной работе НИИ детских инфекций России, заведующей кафедры инфекционных заболеваний у детей ФП и ДПО СПбГПМУ, заслуженного деятеля науки Российской Федерации, д.м.н. профессора Натальи Викторовны Скрипченко. Конференцию открыл директор НИИ ДИ, главный специалист по инфекционным заболеваниям детей Минздрава России, заслуженный деятель науки РФ, академик РАН Ю.В. Лобзин, отметив, что нейроинфекции у детей — это серьезное направление, требующее особого подхода ввиду сочетания педиатрической, инфекционной и неврологической дисциплин.

Участники конференции тепло поздравили Н.В. Скрипченко с профессиональным юбилеем, с награждением Почетной грамотой Минздрава РФ за заслуги в области здра-

воохранения и многолетний добросовестный труд. Выступавшие отметили ее несомненные успехи в лечении и реабилитации детей с нейроинфекциями, большой вклад в совершенствование диагностики и лечения детей с тяжелыми инфекционными заболеваниями, создание научной школы неврологов-инфекционистов. Были оглашены поздравления от академика РАН В.И. Покровского, академика РАН В.Ф. Учайкина, ректора СПб ГПМУ, д.м.н. профессора В.В. Левановича, главного педиатра Минздрава РФ д.м.н. профессора Е.М. Булатовой, зав. кафедрой детских инфекционных болезней РМАПО д.м.н. профессора Л.Н. Мазанковой, многих коллег и многочисленных гостей из различных регионов России (Тюмени, Ставрополя, Иркутска, Краснодара, Череповца, Хабаровска, Архангельска, Москвы, Калининграда и др.), которые отметили, что Н.В. Скрипченко оказывает бесценную образовательную и консультативную помощь врачам-педиатрам не только

Петербурга, но и всей России, является врачом-педиатром, инфекционистом, неврологом и консультантом высочайшей квалификации, лидером в этой области медицины.

В докладе, открывшем научную программу конференции, Н.В. Скрипченко осветила современные проблемы нейроинфекционных заболеваний у детей, отметив, что каждый пациент с подозрением на нейроинфекцию — это трудный диагностический случай, требующий экстренного участия различных специалистов для уточнения топике и этиологии заболевания, тяжести и прогноза угрожающих жизни ситуаций. Проблема нейроинфекций у детей — это мультидисциплинарная проблема, которая выражается в необходимости консолидации усилий врачей различных специальностей (реаниматологов, нейрохирургов, эпидемиологов, вирусологов, микробиологов, кардиологов, офтальмологов, ревматологов, специалистов по функциональной и лучевой диагностике и др.) по ранней диагностике и совершенствованию тактики ведения пациентов в различные периоды заболевания, а также реабилитации. Было отмечено, что в последние годы возросла частота врожденных инфекций ЦНС, нейродегенеративных и митохондриальных заболеваний, что определяет необходимость консолидации с генетиками, неонатологами, акушерами-гинекологами и позволяет определить стратегию ведения, оптимизировать диагностику и лечение для улучшения исходов. Н.В. Скрипченко поблагодарила всех сотрудников НИИ детских инфекций за всестороннюю помощь и поддержку на всех этапах творческого пути и отметила, что в благодарность всем, с кем она работала, издано руководство «Нейроинфекции у детей» (856 с.), посвященное родителям и ее учителям.

Проблемам лучевых и функциональных методов диагностики нейроинфекций посвятила свое выступление ведущий специалист по лучевой нейрорадиологии профессор Т.Н. Трофимова. Она отметила, что мозг ребенка и взрослого человека — абсолютно разные. Были представлены особенности лучевых проявлений при различных поражениях ЦНС у детей. Так, лучевая картина при васкулитах/ва-

скулопатиях характеризуется многоочаговым поражением белого вещества, наличием участков ишемии, кровоизлияниями, тогда как нейровИЧ — атрофией, обызвествлением базальных ядер, микроцефалией, васкулопатией, фузиформными аневризмами. Подчеркнуто, что сегодня необходимым и достаточным объемом МРТ-диагностики в педиатрии должны быть следующие: Pd в аксиальной проекции; T2ВИ в аксиальной проекции; FLAIR в сагиттальной проекции; пре- и постконтрастные T1ВИ в аксиальной проекции, т.е. в нейропедиатрии актуален и перспективен мультимодальный подход (структурная МРТ, DWI, PWI, MRS, DTI, PET), что внутривенное контрастирование — обязательная диагностическая опция в педиатрии. Говорилось о дифференциально-диагностических трудностях у детей, особенно раннего возраста, у которых имеют место процессы демиелинизации, о том, что необходимо шире применять программу для получения диффузионно-взвешенного изображения, которое позволяет отличить опухоль от абсцесса, уточнить форму и генезис отека головного мозга: вазогенный или цитотоксический. Представлена новая технология лучевой диагностики — биоэнергетическое спектральное сканирование, позволяющее проводить спектральный анализ тканей с определением эффективного атомного числа химического элемента (соединения) и определить количество вещества в объеме ткани, что в частности высокоэффективно для диагностики внутричерепных кровоизлияний.

Тема диагностики была продолжена в докладе профессора А.С. Иовы по минимальной инвазивной и персонализированной тактике нейровизуализации при ургентных состояниях у детей. Выделены недостатки нейровизуализации при КТ и МРТ: применяются только у 30–7,1 % от числа нуждающихся; в 60–80 % случаев проведение КТ и МРТ не выявляет клинически значимых изменений; у детей после КТ головного мозга риск онкологических заболеваний возрастает на 24 % (в течение 9 лет); наиболее чувствительны к лучевой нагрузке дети младше 5 лет; у детей младших возрастных групп проведение МРТ требует наркоза; чрезроднич-

ковая УЗИ «видит» лишь часть внутрочерепного пространства (чем меньше родничок, тем меньше зона визуализации); очень большие и возрастающие финансовые затраты, технологичный риск; невозможность минимально инвазивного скрининга, экспресс-диагностики и мониторинга. Отмечено, что у детей катастрофически быстро (в течение нескольких часов) может развиваться патологический процесс в ЦНС и протекать нетипично с быстрым развитием отека мозга с дислокацией, причем первичными факторами могут быть травмы, пороки, кровоизлияния и т.д.

Это обосновывает необходимость мобильного кабинета нейросонографии, чтобы незамедлительно проводить прикроватный УЗИ-скрининг всем пациентам с интратекальным неблагополучием. Оптимальная модель такого подхода: компьютерный нейроскоп с информационно-телекоммуникационной поддержкой врача (транспортный кейс, ноутбук, ультразвуковая миниприставка, телемедицинский модуль). А.С. Иова остановился на собственном эффективном опыте такого скрининга, когда были диагностированы переломы черепа, внутримозговые гематомы, острая гидроцефалия, супратенториальные опухоли при отсутствии типичной клиники. Предложена персонализированная минимально инвазивная тактика ургентной нейровизуализации, включающая первичную обязательную нейровизуализацию (скрининг и экспресс-диагностика — НСГ, КТ, МРТ), выборочную уточняющую нейровизуализацию (экспертная НСГ, МРТ, КТ) и, наконец, обязательную поэтапную нейровизуализацию (мониторинг — НСГ, МРТ, КТ). Помимо этого была представлена «дорожная карта» по внедрению в Санкт-Петербурге «оптимальной» модели нейровизуализации: 1. Приобретение портативного компьютерного нейроскопа (70 тыс. \$); 2. Выделение двух ставок невролога и обеспечение их специальной подготовки; 3. Определение сети заинтересованных детских поликлиник и график выездных плановых исследований (скрининг и мониторинг); 4. Определение сети стационаров и график выездных ургентных исследований (прикроватный мониторинг). Предложенная так-

тика адресной нейровизуализации позволит сократить частоту диагностических ошибок и будет способствовать снижению летальности детей.

Особый интерес вызвал доклад профессора В.Н. Команцева о роли и месте функциональных и нейрофизиологических методов в диагностике нейроинфекций. Докладчик представил многолетний опыт совместной работы с Н.В. Скрипченко по данной проблеме, отметив, что к таким методам, широко применяемым в практике, относятся ЭЭГ, ЭНМГ, вызванные потенциалы и УЗИ в В-режиме для оценки структуры тканей и доплеровском режиме для оценки мозгового кровотока. ЭЭГ-диагностика проводится нами с обязательной оценкой спектра частот ЭЭГ: дельта-, тета-, альфа-, бета-диапазонов волн; наличия пароксизмальной активности и очаговой активности. Проводится визуальная и компьютерная оценка ЭЭГ, что позволяет минимизировать частоту диагностических ошибок. Особую актуальность у детей приобретает такой метод, как вызванные потенциалы мозга, исследование которых позволяет оценить функциональную активность сенсорных трактов мозга. В НИИДИ М.В. Савиной (2009), которая под руководством Н.В. Скрипченко и В.Н. Команцева выполняла кандидатскую диссертацию, впервые в России создана нормативная база данных соматосенсорных вызванных потенциалов у детей, также представлен опыт по исследованию вызванных потенциалов разных модальностей у детей по прогнозированию течения мозговой комы, описаны диагностические возможности при энцефалитах. Следует отметить, что это неинвазивный метод диагностики, чрезвычайно важный для педиатрии. Докладчик представил опыт по использованию в собственной практике транскраниальной магнитной стимуляции как метода оценки функционального состояния моторных трактов мозга, указав, что в НИИДИ под руководством Н.В. Скрипченко В.Б. Войтенковым и А.В. Климкиным обоснована возраст-зависимая методическая основа транскраниальной магнитной стимуляции у детей в норме и нейроинфекционной патологии. Особый акцент

В.Н. Команцевым был сделан на электронейромиографическом исследовании детей, причем на показаниях для стимуляционной ЭМГ, поверхностной и игольчатой ЭМГ. Докладчик отметил, что в НИИДИ разработаны методические приемы ЭНМГ-диагностики у детей при нейроинфекционной патологии (Команцев, Скрипченко, 2008), что особенно актуально в дифференциальной диагностике полиомиелита и острых вялых параличей. В докладе обращено внимание на то, что в НИИДИ с 2000 г. впервые в России начались исследования оболочек и паренхимы головного мозга при менингитах и энцефалитах у детей. Идеологом этих изысканий была М.Н. Сорокина, под руководством которой был отработан алгоритм НСГ-обследования и мониторинга при подозрении на нейроинфекцию. Докладчик также представил НСГ-особенности у детей при различных заболеваниях, каких как менингиты, энцефалиты, демиелинизирующие заболевания ЦНС и др. В настоящее время отдел работает над фундаментальными разработками невральности проводимости при полиневропатиях у детей для оценки реабилитационного потенциала пациента и определения тактики реабилитации. В заключение В.Н. Команцев отметил, что использование комплекса методов функциональной диагностики при нейроинфекциях позволяет выявлять степень нарушения функции мозговых центров и проводников не только при их структурном повреждении, но и при отсутствии такового, определять источники нарушения функции, что дополняет данные структурных методов диагностики; оценивать не только локальное нарушение функции мозговых структур, но и интегративную, регуляторную функцию мозга; прогнозировать течение и исходы болезни; осуществлять мониторинг значимых параметров исследуемых функций; выявлять субклинические признаки осложнений, что обеспечивает своевременность коррекции терапии, восстановительных мероприятий, контроль эффективности диспансерного наблюдения.

Огромный интерес вызвало сообщение академика РАН Н.А. Белякова о поражении нервной системы при ВИЧ, который отметил, что

в настоящее время ВИЧ-инфекцию следует рассматривать как заболевание, вызванное вирусом иммунодефицита человека, как хроническое медикаментозно управляемое заболевание, при котором больной может сохранять жизнь и трудоспособность в течение длительного времени. Докладчик обратил внимание на взаимосвязи и генетическое разнообразие ВИЧ, его мутаций, на механизмы поражения CD4-клеток вирусом иммунодефицита человека, на заболевания, обусловленные или связанные с ВИЧ-инфекцией, на патогенез поражения нервной системы при ВИЧ, которое отличается нозологическим разнообразием: нейроСПИД (синдром, сочетающий проявления инфекционного и дегенеративного процессов); СПИД-дементный синдром; ВИЧ-ассоциированные нейрокогнитивные нарушения (HAND); ВИЧ-энцефалопатия; оппортунистические поражения ЦНС. Н.А. Беляков обратил внимание присутствующих, что проникновение ВИЧ в мозг возможно в виде вирусных частиц из крови либо с инфицированными клетками, содержащими вирус или модифицированный геном. Во всех случаях необходимо нарушение ГЭБ, ВИЧ инфицирует клетки микроглии, макрофаги, по-видимому, астроциты, олигодендроциты. Инфекция имеет латентный характер, вирус не реплицируется или реплицируется с очень небольшой скоростью. Эти клетки могут быть резервуаром вирусов. ВИЧ, попав в ЦНС, может активироваться и перейти в острую фазу инфекции или иметь вялотекущий характер. При обострении процесс приобретает черты ВИЧ-энцефалита или менингита с участием мягкой и паутинной оболочек головного мозга. При пролонгированном течении когнитивные расстройства являются главными и постепенно усугубляются. Отдельным этапом является присоединение ко- и оппортунистических инфекций, первичных и вторичных опухолей. Докладчиком был сделан вывод, что поражаются все отделы нервной системы, но головной мозг наиболее уязвим; в поражении участвует помимо ВИЧ комплекс других факторов, включая экзогенные; постановка диагноза и терапия сложны; проблема является междисциплинарной и должна решаться с участием радиологов.

Необычным для аудитории было сообщение проф. Е.И. Ткаченко, гастроэнтеролога, на тему «Питание–микробиота–нейрохимия мозга. Трофологический анализ проблемы взаимоотношений». Докладчик отметил, что в рейтинге наиболее значительных научных достижений 2013 г. по данным журнала «Science» в «Топ-10» научных достижений 2013 г. стоит п. 8: «Выявление определяющего влияния кишечной микрофлоры на практически все процессы организма, включая мозговую деятельность и ее роль в развитии различных заболеваний». В настоящее время в понятие синдрома эндэкологической недостаточности включены функциональные и морфологические изменения органов, кишечная диспепсия, дисбиоз, метаболические расстройства, изменения пищевого статуса, что определяет актуальность представляемого сообщения. Докладчик обратил внимание на общепринятую нутрицевтическую психокоррекцию патологических моделей поведения путем восстановления биохимического баланса мозга и внутренних органов алиментарным путем: белок, аминокислоты, витамины, микроэлементы, воздействие на механизмы счастья и любви: эндорфины, энкефалины, эндогенные каннабиониды, серотонин, афродизиаки, релизинг-фактор, лютеинизирующий гормон, тестостерон, андростерон (сельдерей), яйца, лецитин, холин, витамин В (синтез ацетилхолина), опиаты мозга, условия труда, быта. Также Е.И. Ткаченко представил 11 принципов структурно-функциональной организации эндогенного микробиоценоза (микробиоты) человека: микробиота человека наследственно обусловлена, генетически детерминирована, индивидуальна, специфична; микроорганизмы биопленок и биологически несовместимы, но пробиотики влияют на «социальное поведение» микробиоты (конкуренция за рецепторы, метаболиты, выделение энтероцинов, снижение рН и др.); микробиота — первичный защитный барьер организма; инфекционные процессы полимикробны, протекают с участием представителей микробиоты и механизма транслокации микроорганизмов; метаболиты микроорганизмов — фактор здоровья и дол-

голетия (плазмалоген из мембраны анаэробов как регулятор обмена холестерина, липидов, окисления ПЖК, витамины и др.); принципы лечения заболеваний: 1) коррекция микробиоты (про-, пре-, сим-, син-, метабиотики); 2) применение агонистов (антагонистов) рецепторов; 3) коррекция метаболического профиля заболеваний. В заключение Е.И. Ткаченко представил принципы лечения заболеваний: 1. Коррекция микробиоты (про-, пре-, сим-, син- и метабиотики), 2. Применение агонистов (антагонистов) рецепторов, 3. Коррекция метаболического профиля заболеваний.

Тема взаимосвязи питания и нервной системы прозвучала и в докладе академика Российской академии естествознания, профессора В.М. Студеникина, представляющего отделение психоневрологии и психосоматической патологии Научного центра здоровья детей, Москва. В своем сообщении «Детские инсульты и питание: нейродиеетология» В.М. Студеникин сделал акцент на том, что в педиатрии инсульты не редкость и выделяют перинатальные инсульты — сформировавшиеся в период с 28-й недели внутриутробного развития до конца первого месяца жизни; фетальные (внутриутробные) инсульты — сформировавшиеся до рождения ребенка (вне зависимости от срока гестации); неонатальные инсульты — развившиеся в период новорожденности; детские (педиатрические) инсульты — развившиеся в возрасте от 1 месяца до 18 лет. Докладчик отметил, что инсульты у детей встречаются столь же часто, как лейкозы и опухоли мозга, но в ряде случаев не распознаются, несмотря на их серьезные ближайшие и отдаленные отрицательные последствия. Распространенность инсультов среди детей составляет порядка 2–3 случаев на 100 тысяч населения. Среди новорожденных детей инсульты встречаются с частотой 1 случай на 4000 своевременных живых деторождений. Средняя заболеваемость инсультами у детей в возрасте от 1 месяца до 18 лет составляет около 7,8 случая на 100 тысяч населения в год. Причины детских инсультов различны. Это и гематологические нарушения (серповидно-клеточная анемия, Fe-дефицитная

анемия), болезнь моя-моя, некоторые виды митохондриальной патологии (MELAS и др.), гомоцистинурия, болезнь Фабри, органические ацидурии, целиакия, антифосфолипидный синдром (АФЛС), сахарный диабет, мигрень, травмы головного мозга (родовая травма, ЧМТ), нейроинфекции и т.д. Питание при инсультах, т.е. нейродietetологический подход, позволяет как минимум повысить качество жизни пациентов с этим видом грозной церебральной патологии. Докладчик отметил нутритивные аспекты инсульта, такие как: повышенное потребление поваренной соли, ассоциированное с гипертензией, нарастание уровня содержания гомоцистеина (одного из значимых факторов по развитию инсульта), частично обусловленное дефицитарным потреблением фолиевой кислоты, витаминов В6 и В12; обильное потребление овощей и ассоциированных с ними нутриентов (витаминов группы В, калия и кальция), снижающее риск развития инсульта; средиземноморская диета («критская»), способствующая улучшению эндотелиальной функции, снижая уровень перекисного окисления липидов крови, а также инсулинорезистентность. Витаминотерапия в профилактике и лечении инсульта включает три основных направления: применение витаминов, обладающих антиоксидантным действием; использование витаминов группы В для снижения повышенного содержания гомоцистеина в плазме крови; дотация витаминов в составе поливитаминных и витаминно-минеральных комплексов для профилактики/ликвидации фонового витаминно-дефицита и поддержания адекватного нутритивного статуса. Докладчик отметил 5 видов пищи, способствующих инсульту: крекеры, чипсы, кондитерские изделия и выпечка промышленного производства; копченые и обработанные промышленным способом мясные продукты; красное мясо; консервированные супы и «готовые» продукты промышленного производства. В заключение докладчик еще раз подчеркнул роль питания в профилактике инсультов у детей, что наиболее подробно отражено в его монографии «Нейродietetология» (2012).

В продолжение данного выступления был сделан доклад профессора М.Л. Чухловиной на тему «Цереброваскулярные нарушения при инфекциях у детей и подростков», которая также подчеркнула частоту этой патологии в детском возрасте и разнообразие причин, в том числе и нейроинфекции, чаще вызванные герпес-вирусами. Докладчик сделал акцент на особенностях когнитивных нарушений сосудистого генеза, таких как нарушение рабочей и эпизодической памяти, процессов обобщения понятий, замедление и быстрая истощаемость когнитивных процессов, в зависимости от локализации патологического процесса — нарушение исполнительных функций; на причинах аутизма у детей и подростков, таких как курение, алкоголизм, употребление лекарственных препаратов, наркотиков во время беременности, кровотечения в этот период, патология родов, низкая масса тела при рождении, цитомегаловирусная инфекция, коревая инфекция, врожденные и наследственные заболевания. Были отражены современные возможности медикаментозной терапии этих нарушений.

В докладе профессора В.И. Гузевой были представлены принципы диагностики эпилепсии, в том числе и симптоматической, которая может быть следствием перенесенной нейроинфекции, отражена тактика ведения. Огромный интерес вызвал доклад профессора А.П. Скоромец на тему «Дети, перенесшие врожденные нейроинфекции». Докладчик отметил, что врожденная инфекция может манифестировать отсроченно и протекать нетипично, с чем связана их поздняя диагностика. Наиболее часто она связана с герпес-вирусными инфекциями. У новорожденных врожденные нейроинфекции могут быть причиной как аффиксии, так и нарушения периода адаптации. Особое внимание было уделено клиническим и нейросонографическим аспектам диагностики поражений нервной системы при врожденных инфекциях. Эта тема была продолжена в докладе профессора О.С. Заводновой, которая осветила проблему диагностики и лечения врожденных энцефалитов, развивающихся у детей с врожденными пороками развития.

Отмечено, что грубые неврологические нарушения сочетались с выделением в биологических материалах пациентов вирусов герпетической группы, нередко в комплексе с бактериальными возбудителями (стафилококки, стрептококки, листерии), что следует учитывать в формировании стратегии ведения больного. На конференции также прозвучал доклад доцента Е.Л. Пугачевой в соавторстве с проф. В.В. Афанасьевой по фармакологическим принципам назначения нейротропных препаратов, которые широко применяются в лечении нейроинфекционных заболеваний. Докладчик остановился на причинах неудач фармакотерапии, среди которых нерациональный выбор доз и режимов назначения, нежелательные векторы фармакодинамического взаимодействия, нежелательные взаимодействия фармакокинетики, использование препаратов в условиях несоответствия КОС и рКа (ацидозов и алкалозов). Обеспечение цитопротекции подразумевает коррекцию метаболического, оксидативного, медиаторного дисбаланса, обеспечение перфузии мозговой ткани. Определены роль и место сукцинат-содержащих препаратов (цитофлавин, мексидол), донаторов холина (глиатилин), нейропептидов (церебролизин), энергокорректоров (элькара), L-лизина эсцинат. Сделан акцент на учете коморбидных расстройств у пациента и на том факте, что при подобных состояниях с вектором на ССС обязательно использовать препараты метаболического действия, а при коморбидных состояниях с вектором на когнитивные нарушения, тревогу и депрессию — использовать препараты холинэргического и пептидэргического действия.

На конференции были представлены доклады и по авторским технологиям ведения нейроинфекций. Так, в докладе д.м.н. профессора Л.Н. Мазанковой о роли и месте рекомбинантных интерферонов в лечении гнойных менингитов у детей определена актуальность проблемы, представлены собственные результаты исследований иммунологических нарушений при гнойных менингитах. Учитывая доказанные эффекты влияния  $\alpha$ -интерферонов на коррекцию провоспалительных цитокинов

в лечении бактериальных гнойных менингитов, авторы применяли виферон в комплексе с антибактериальной терапией. Сделан вывод, что применение виферона на фоне антибактериальной терапии наряду с клиническим эффектом способствует коррекции иммунных реакций в виде достоверного снижения уровня ИФН  $\gamma$ -провоспалительных ИЛ-8 и ФНО- $\alpha$  в ЦСЖ, что определяет целесообразность применения комбинированной терапии в острый период БГМ.

В продолжение темы менингитов был представлен доклад к.м.н. А.А. Вильниц по осложнениям и тактике ведения при гнойных менингитах, в котором сделан акцент на интракраниальных осложнениях, таких как субдуральный выпот, окклюзионная гидроцефалия, инсульты, эмпиема, вентикулит. В тактике ведения важен ежедневный мониторинг состояния интракраниального пространства.

В докладе профессора О.А. Рычковой на тему «Подходы к нейрореабилитации детей с нейроинфекциями» акцент был сделан на иммунные нарушения при генерализованной форме менингококковой инфекции у детей, представлена структура синдрома иммунных нарушений в остром периоде и в катамнезе на протяжении 3-х лет. Отмечено, что при менингококковой инфекции имеют место транзиторные иммунные нарушения, а не иммунодефицит. Предложена тактика ведения реконвалесцентом с учетом клинико-иммунологических особенностей.

В докладе к.м.н. М.В. Ивановой по тактике ведения смешанных бактериальных гнойных менингитов было обращено внимание на то, что в последние годы до 30% возросла частота вирусной инфекции (герпеса) при менингитах. Отмечено, что в 3% случаев активация герпес-вирусной инфекции является фактором, отягощающим состояние больного. Сделан акцент на том, что при доказанной активации герпес-вирусной инфекции (в сочетании с ПЦР и наличием низкоавидных антител) необходимо в терапию включать противогерпетические препараты. Еще одна немаловажная проблема — это туберкулезные менингиты, актуальные проблемы которых были пред-

ставлены в докладе детского фтизиатра к.м.н. Л.В. Ключковой. Обращает на себя внимание рост туберкулезных менингитов (19 случаев в 2012 г. по сравнению с 17 случаями в 2009 г.), особенно в сочетании с ВИЧ-инфекцией. Был представлен алгоритм диагностики туберкулезного менингита, сделан акцент на возможностях современной диагностики туберкулеза с помощью диаскин-теста и квантиферонового теста. Для участников конференции были продемонстрированы три клинических примера с обсуждением причин двух летальных исходов и одного выздоровления. Для улучшения исходов рекомендовалось повышать фтизиатрическую «настороженность» в медицинских учреждениях общей лечебной сети, особенно в отношении детей из групп риска. При проведении дифференциального диагноза необходимо назначать специфическое лечение противотуберкулезными препаратами. При подозрении на туберкулезную этиологию заболевания следует незамедлительно начинать терапию тремя основными противотуберкулезными препаратами в максимальной дозировке: рифампицин 8–10 мг/кг внутрь за 30 минут до еды или парентерально 1 раз в сутки, не более 0,45 г/сутки; изониазид 20 мг/кг внутрь или парентерально 1 раз в сутки, не более 0,5 г/сутки; стрептомицин 15–20 мг/кг 1 раз в сутки внутримышечно, не более 0,75 г/сутки) детям всех возрастов и на этом фоне продолжать дифференциальную диагностику.

Эмоциональным и практически значимым было выступление профессора В.Н. Тимченко на тему «Дифференциальная диагностика экзантем у детей». Докладчик представил информацию по актуальным инфекциям, сопровождающимся синдромом экзантемы, отразил опорно-диагностические аспекты в диагностике кори, краснухи, ветряной оспы, менингококковой инфекции, инфекционного мононуклеоза, скарлатины, ОРВИ, гриппа, иерсиниозной и парвовирусной инфекций, представил тактику ведения и особенности течения в условиях массовой вакцинопрофилактики.

Огромный интерес вызвало сообщение д.м.н. Г.П. Ивановой о приобретенных и врожденных энцефалитах, течение и исходы кото-

рых определяются целым рядом факторов, взаимосвязанных с характером иммунного ответа на инфекцию, а также особенностью самого возбудителя, что необходимо учитывать при выборе терапевтической тактики. Были представлены клиничко-лучевые алгоритмы диагностики и ведения энцефалитов, отражены новые технологии лечения, такие как плазмаферез, цитокиноterapia.

С огромным вниманием было выслушано сообщение проф. Н.В. Скрипченко на тему «Ликвор: клиническое, патогенетическое и прогностическое значение при нейроинфекциях», в котором докладчик сделал акцент на обязательной ликвородиагностике нейроинфекций, причем указал, что необходимо комплексное параллельное исследование крови и ЦСЖ, в том числе и цитологическое, что повышает эффективность этиологической диагностики. Следует отметить, что анализ цереброспинальной жидкости позволяет не только определить характер и тяжесть воспаления, но и прогнозировать течение заболевания. К примеру, обнаружение в ликворе белково-пептидных компонентов более 1,1 г/л прогнозирует крайне тяжелое течение гнойного менингита, а уровень альфа-2-макроглобулина в ЦСЖ в диапазоне 8,1–15,0 мг/л также отражает крайне тяжелое течение. Динамика этого показателя отражает эффективность лечения. Исследование уровня гаптоглобина в ЦСЖ позволяет уточнять характер интратекального воспаления: при значении гаптоглобина в ЦСЖ, не превышающем 0,7 мг/дл, диагностируют вирусный менингит, при концентрации свыше 0,7 мг/дл — бактериальный менингит. Докладчиком было сделано заключение о том, что ликвор как особая биологическая среда, отражающая состояние ЦНС, имеет приоритетное значение не только для диагностики нейроинфекций, но и для изучения патогенеза, прогнозирования характера течения и совершенствования подходов к лечению, что подтверждает опыт НИИ детских инфекций. Это является основанием для продолжения всесторонних исследований в этом направлении.

На конференции был также представлен прекрасный доклад реаниматолога НИИДИ



А.Н. Конева, который с позиции реаниматолога сделал акцент на основных проблемах интенсивной терапии септического шока, отека мозга и синдрома ВЧГ детей в отделении реанимации, которые связаны в основном с отсутствием согласованности в тактике ведения на всех этапах. Докладчик также поднял «вечный» вопрос: кто лечащий врач реанимационного больного? И попытался представить свою точку зрения: врач анестезиолог-реаниматолог по технологиям жизнеобеспечения и лечения угрожающих жизни синдромов и состояний, а по лечению основного заболевания, приведшего к критическому состоянию и поступлению больного в реанимацию, — врач-специалист по профилю заболевания. Докладчик также отметил целесообразность создания работающей «цепи выживания» при ведении септического шока: корректная помощь на догоспитальном этапе, короткое «плечо» транспортировки, готовность госпитального этапа к поступлению больного с септическим шоком, единый протокол интенсивной терапии септического шока, налаженное взаимодействие служб.

Актуальным было сообщение д.б.н. Е.А. Муриной на тему «Эволюция энтеровирусов и их роль в развитии нейроинфекций» ввиду их распространенности и непрерывной изменчивости. Отмечено широкое распространение энтеровирусов, высокая устойчивость вируса в окружающей среде, полиморфизм клинических проявлений, отсутствие мер специфической профилактики, трудность проведения лабораторного исследования. Показана эффективность мониторинга циркуляции энтеровирусов с помощью метода мРСК, разработанного в НИИДИ.

Огромный интерес вызвал доклад проф. Л.С. Чутко, ведущего специалиста по функциональным нарушениям у детей, особенно у реконвалесцентов нейроинфекций. Докладчик ознакомил слушателей с дефинициями наиболее часто встречающихся у детей расстройств: «Страх — ориентированная на настоящее эмоциональная реакция на действительную опасность. Тревога — ориентирована на будущее и характеризуется дурными предчувствиями

и ощущением недостатка контроля над предстоящими событиями, которые могут оказаться угрожающими. Фобии — навязчивое переживание страха с четкой фабулой при наличии достаточной критики». Установлено, что субстратом страха и тревоги являются изменения в процессе пластических перестроек в гиппокампе, коре головного мозга и миндалинном теле. Невнимание к этим состояниям у детей может привести к тяжелым органическим проявлениям. Это обосновывает комплексный подход к ранней диагностике и лечению. Докладчик представил критерии диагностики вышеописанных нарушений и дифференцированную тактику лечения с применением небензодиазепиновых анксиолитиков (адаптол, ноофен, атаракс), нейропротекторных средств (пантогам, пикамилон), седативных средств (дормиплант, нейроплант).

В завершение конференции прозвучал доклад из Калининграда главного врача ДПНС «Теремок», заслуженного врача России, к.м.н. Г.А. Шуляк по комплексной реабилитации детей с психоневрологической патологией в условиях санатория. Докладчик представил алгоритм комплексного санаторно-курортного лечения, включающий комплексную диагностику, учитывающую медицинский, психологический, социальный компоненты; анализ полученных данных; определение реабилитационного потенциала, постановку ближайшей и отдаленной целей; составление индивидуальной программы; реализацию программы комплексной реабилитации; корректировку программы комплексной реабилитации; оценку эффективности реабилитационной программы. Комплексное воздействие в период санаторного лечения должно быть направлено на функциональную систему движений (моторики), функциональную систему сенсорной сферы, функциональную систему когнитивной сферы и речи, функциональную систему эмоционально-коммуникативной сферы и поведения ребенка, семейные взаимоотношения. Обращено внимание на важность мультидисциплинарного подхода в ведении пациента. Показана эффективность терапии при посещении сенсорной комнаты «Янтарик».

Докладчик акцентировал внимание на ранней реабилитации в санатории реконвалесцентов нейроинфекций, что снижает частоту инвалидизации.

Подводя итоги работы конференции «Нейроинфекции у детей», Н.В. Скрипченко поблагодарила всех присутствующих за интерес, проявленный к проблеме нейроинфекций, всех докладчиков — за блестящие и информативные доклады и отметила, что конференция была подготовлена с целью освещения проблемы нейроинфекционных заболеваний на современном этапе, тиражирования того опыта, который накоплен в НИИ детских инфекций по ведению тяжелых пациентов. В первую очередь это опыт ведения пациентов с неотложными состояниями, пациентов с септическим шоком. Говоря о диагностике, необходимо знать современные возможности и адресно применять их, чтобы избежать диагностических ошибок и возможного неблагоприятного их влияния при необоснованном применении. Нельзя не принимать во внимание и необходимость коррекции психоэмоционального состояния пациентов и роль диетотерапии, что в совокупности ускоряет процесс выздоровления. Тактика ведения пациента и прогноз заболевания тесно связаны также с определением этиологического фактора, вызывающего патологический процесс, а точное его выявление возможно только в кооперации с лабораторными диагностическими службами. Таким образом, только мультидисциплинарный подход в решении проблем нейроинфекций является залогом успешной работы и определяет перспективы дальнейших исследований.

В рамках конференции состоялась презентация коллективной монографии «Нейроинфекции у детей». В ней представлены лекции, статьи, клинические случаи, отражающие различные проблемы нейроинфекций у детей, в которых обобщены многолетние собственные результаты научных исследований авторов, выполненных на протяжении тридцати лет творческой деятельности при участии и под руководством Н.В. Скрипченко. Книга представляет собой практическое руководство для неврологов, инфекционистов, реаниматологов, педиатров, эпидемиологов, специалистов по функциональной и лучевой диагностике, микробиологов, вирусологов, семейных врачей и врачей общей практики. Авторами монографии являются сотрудники НИИДИ России, как занимающиеся проблемами нейроинфекций на протяжении долгих лет, так и те, кто делает первые шаги в освоении данного раздела в педиатрии, а также коллеги других учреждений России, защитившие докторские диссертации по проблемам нейроинфекций при научном консультировании профессора Н.В. Скрипченко.

Скрипченко Елена Юрьевна, к.м.н., ассистент кафедры психоневрологии ФП и ДПО Санкт-Петербургского государственного педиатрического медицинского университета; врач-невролог городского центра рассеянного склероза Городской клинической больницы № 31  
E-mail: wwave@yandex.ru

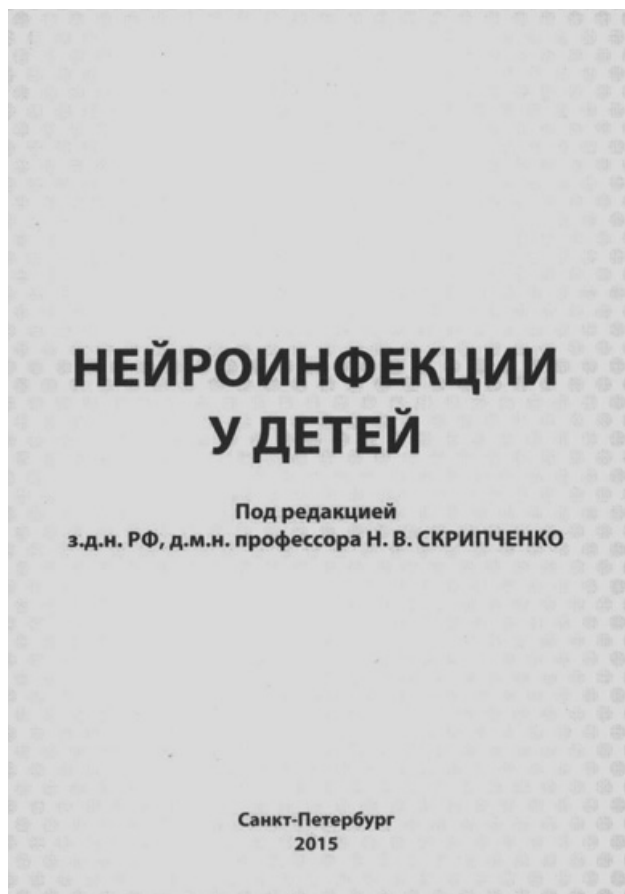
## РЕЦЕНЗИЯ НА КОЛЛЕКТИВНУЮ МОНОГРАФИЮ «НЕЙРОИНФЕКЦИИ У ДЕТЕЙ» /

Под ред. Н.В. Скрипченко. — СПб.: Тактик-Студио, 2015. — 856 с.

В 2015 г. вышла в свет уникальная монография, посвященная различным аспектам нейроинфекций у детей. Так мало в нашей стране, да и в мире учреждений, всесторонне занимающихся решением проблем инфекционных заболеваний нервной системы у детей в одном центре, что выход в свет данной монографии — это большое и даже знаковое событие в отечественной науке и практике. Уникальность данной книги, во-первых, в том, что в ней обобщен 30-летний опыт работы по данной проблеме большого коллектива НИИ детских инфекций (директор — академик РАН Ю.В. Лобзин), где расположен единственный в России научно-практический отдел нейроинфекций у детей, и во-вторых, в том, что монография состоит из трех разделов: лекции, статьи и клинические случаи. Особенностью раздела «Лекции» является то, что в нем представлены лекции по всем актуальным проблемам нейроинфекций у детей в свете современных международных тенденций. В лекции по бактериальным гнойным менингитам, энцефалитам и инфекционным полиневропатиям у детей отражены дифференцированные подходы в этиотропному лечению в зависимости от причинно-значимого фактора, клинические особенности внутри- и вне мозговых осложнений, тактика диагностики и ведения с учетом возраста пациентов. Возраст является одной из важных составляющих нейроинфекционной патологии детского возраста, определяющих тяжесть и исходы заболевания. В этой связи авторами отдельно представлена лекция по вирусным энцефалитам у новорожденных и по врожденным инфекциям ЦНС, диагностика которых представляет огромные сложности в связи с отсутствием единых подходов к определению случая и тактике ведения. Авторы представили свой большой опыт ведения пациентов с врожденными инфекциями.

Учитывая эпидемическую ситуацию по ветряной оспе в РФ, а также частоту осложнений

этого заболевания, авторами представлена отдельная лекция по неврологическим осложнениям при ветряной оспе, в которой отражены авторские методики ранней диагностики, прогноза и лечения этих состояний. Отмечено, что микст-герпесвирусы у пациентов с ветряной оспой осложняют течение основного заболевания, что существенно меняет парадигму ведения: с наблюдения на прогноз и профилактику осложнений. Чрезвычайно важной является проблема менингококковой инфекции у детей, что изложено в лекции. Описаны опорно-диагностические признаки различных клинических форм менингококковой инфекции, тактика ведения детей, начиная с догоспитального этапа. Следует отметить, что авторами сделан акцент на то, что гипертоксические формы заболевания являются кубрабельными состояниями при условии ранней диагностики, адекватной комплексной терапии догоспитального этапа и преемственности на госпитальном этапе лечения. Дополняет этот раздел лекция по неотложным состояниям при инфекционных заболеваниях, в котором сделан акцент на современных принципах ведения пациентов с учетом новых технологий, включая экстракорпоральные методы. Также представлена лекция по полинейропатиям критических состояний у детей, которые впервые описаны авторами, и изложены возможные патогенетические механизмы их развития. Чрезвычайно содержательными являются лекции по инфекциям, передаваемым клещами, энтеровирусным инфекциям, серозным менингитам, полиомиелиту, острым вялым параличам у детей, поскольку эти заболевания широко распространены и имеют социальное значение с возможными инвалидизирующими последствиями. Авторами представлены инновационные технологии диагностики, дифференциальной диагностики и дифференцированной тактики ведения с учетом действующих нормативных документов. В отдельной лекции отражены



вопросы реабилитации после перенесенных нейроинфекций.

Украшением данного раздела являются лекции по лабораторной диагностике инфекционных заболеваний, цереброспинальной жидкости, УЗИ и лучевой диагностике нейроинфекций. Эти лекции являются уникальным справочным материалом для совершенствования диагностики нейроинфекций. В условиях государственного приоритета вакцинопрофилактики инфекционных заболеваний особенно значимыми и актуальными являются лекции по поствакцинальным осложнениям со стороны нервной системы и вакцинопрофилактике нейроинфекций, что существенно повышает значимость данной монографии.

Совершенно очевидно, что в лекционном материале невозможно отразить в полном объеме глубину многолетних научных исследований, проводимых в отделе нейроинфек-

ций по разным аспектам нейроинфекций у детей. Это можно сделать только в статейном материале. Именно в разделе «Статьи» авторами представлены избранные статьи, подготовленные и опубликованные в разные годы в различных ведущих отечественных журналах. Это и статья по значению белково-пептидного состава цереброспинальной жидкости для диагностики и прогноза бактериальных гнойных менингитов у детей, по стратегии микробиологической диагностики бактериальных гнойных менингитов, по цереброваскулярным нарушениям при нейроинфекциях у детей, по дисфункции иммунной системы в патогенезе развития осложнений при менингококковой инфекции у детей, по особенностям локальных реакций иммунной защиты при нейроинфекциях, по новым возможностям электрофизиологической диагностики поражения нервной системы при менингитах у детей, по невротиям лицевого нерва у детей и лиц молодого возраста, по современным возможностям нейропротективной терапии при энцефалитах у детей и др.

Безусловно, несмотря на век «стандартов и протоколов» ведения любых заболеваний, они не могут быть эталоном лечения и диагностики, ибо каждый пациент индивидуален, каждое заболевание имеет отличия по характеру течения, темпам развития, тяжести и т. д. В этой связи такой раздел монографии, как «Клинические случаи», представляет для практических врачей особый интерес, поскольку в нем описаны трудные для диагностики и нестандартные для ведения случаи заболеваний, пошагово прослеживается врачебная мысль. Трудные случаи, представленные в некоторых статьях, заканчиваются благоприятно. К примеру, случаи дифференциальной диагностики ботулизма у детей, синдром Миллера–Фишера, клинико-лабораторные особенности иксодового клещевого боррелиоза, вызванного *Borrelia Miyamotoyi*, и др. Однако авторами описаны и случаи заболеваний с летальным исходом, такие как по врожденной ветряной оспе и др., в которых вскрыты ошибки ведения, что представляет особый интерес для практики. В целом следует отметить, что аналогов данной

книге ни в отечественной, ни в зарубежной практике нет.

Выход в свет коллективной монографии приурочен к 30-летию творческой деятельности заслуженного деятеля науки Российской Федерации, доктора медицинских наук, профессора Натальи Викторовны Скрипченко, выпускницы Ленинградского педиатрического медицинского института, которая всю свою профессиональную деятельность посвятила нейроинфекциям и является ведущим специалистом в этой области в нашей стране.

Книга представляет собой практическое руководство для неврологов, инфекционистов, реаниматологов, педиатров, эпидемиологов, специалистов по функциональной и лучевой диагностике, микробиологов и вирусологов, семейных врачей и врачей общей практики.

Скоромец Александр Анисимович,  
д.м.н., профессор, академик РАН,  
заведующий кафедрой неврологии  
Первого СПбГМУ им. акад. И.П. Павлова,  
заслуженный деятель науки РФ,  
Главный невролог Санкт-Петербурга



