

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

№ 1 (47) 2016

Дата подписания в печать: 28.03.2016

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. А.П. Скоромец

Перепечатка материалов допускается только
с письменного разрешения редакции журнала.

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

Тираж 1000 экз. Заказ № 441

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)
Батьшева Т. Т., д.м.н., проф. (Москва)
Берснев В. П., д.м.н., проф. (Санкт-Петербург)
Гайдар Б. В., д.м.н., проф., акад. РАМН (Санкт-Петербург)
Горбунова В. Н., д.м.н., проф. (Санкт-Петербург)
Горельшев С. К., д.м.н., проф. (Москва)
Иова А. С., д.м.н., проф. (Санкт-Петербург)
Кондаков Е. Н., д.м.н., проф. (Санкт-Петербург)
Кондратьев А. Н., д.м.н., проф. (Санкт-Петербург)
Мацко Д. Е., д.м.н., проф. (Санкт-Петербург)
Меликян А. Г., д.м.н. (Москва)

Скоромец А. П., д.м.н., проф. (Санкт-Петербург)
Скрипченко Н. В., д.м.н., проф. (Санкт-Петербург)
Трофимова Т. Н., д.м.н., проф. (Санкт-Петербург)
Щербук Ю. А., д.м.н., проф., член-корр. РАМН (Санкт-Петербург)
Arnold H., проф. (Lübeck)
Choi J. U., проф. (Seoul)
Constantini Sh., проф. (Tel Aviv)
Jurkiewicz J., проф. (Warszawa)
Kato Y., проф. (Toyooka)
Marchac D., проф. (Paris)
Samii M., проф. (Hannover)
Tomita T., проф. (Chicago)

Редакционный совет

Акшулаков С. К., д.м.н., проф. (Астана)
Балязин В. А., д.м.н., проф. (Ростов-на-Дону)
Белогурова М. Б., д.м.н., проф. (Санкт-Петербург)
Белопасов В. В., д.м.н., проф. (Астрахань)
Ковтун О. П., д.м.н., проф. (Екатеринбург)
Крюков Е. Ю., д.м.н. (Санкт-Петербург)
Кузенкова Л. М., д.м.н., проф. (Москва)
Лазебник Т. А., к.м.н. (Санкт-Петербург)
Ларионов С. Н., д.м.н. (Санкт-Петербург)

Мирсадыков Д. А., д.м.н. (Ташкент)
Музлаев Г. Г., д.м.н., проф. (Краснодар)
Отеллин В. А., д.м.н., проф., член-корр. РАМН (Санкт-Петербург)
Саввина И. А., д.м.н. (Санкт-Петербург)
Семенова Ж. Б., д.м.н. (Москва)
Стариков А. С., д.м.н., проф. (Рязань)
Талабаев М. В., к.м.н. (Минск)
Чмутин Г. Е., д.м.н. (Москва)

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», 2016

© Издательство «Нестор-История», 2016

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

№1 (47) 2016

Printed 28.03.2016

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. A. P. Skoromets

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)

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)

E. Krjukov (St Petersburg, 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.

ГЛУБОКОУВАЖАЕМЫЕ КОЛЛЕГИ!

Ноябрьский IV съезд детских нейрохирургов РФ обобщил очередной этап научно-практической и организационно-педагогической деятельности детских отечественных нейрохирургов.

Съезд одобрил деятельность Правления и Общества за отчетный период, избрал новый состав Правления и Президента. Уточнены основные аспекты организационной и научно-практической деятельности. Концептуально предмет нейрохирургии детского возраста основывается на эволюционной физиологии (эволюция функций и функциональная эволюция) при реализации лечебно-диагностических подходов у детей по проблемам: хирургии пороков развития, родовых кровоизлияний, последствий родовых травм, внутриутробных инфекций и врожденных опухолей; разработка алгоритмов учета возрастных особенностей диагностики и лечения черепно-мозговой травмы, цереброваскулярной патологии, нейроонкологии, дегенеративных заболеваний, гиперкинезов, дискинезий и других патологических состояний.

Ассоциация (Общество) детских нейрохирургов является составной частью специальности «нейрохирургия» и организационно входит в состав Ассоциации нейрохирургов России, функционирует в тесном взаимодействии с детской неврологией и хирургией, а также другими педиатрическими научно-практическими дисциплинами. Для улучшения координации деятельности детских нейрохирургических подразделений, стандартизации отчетности и рационального распределения потоков пациентов признано целесообразным создание должности Главного внештатного детского нейрохирурга при Главном внештатном нейрохирурге МЗ РФ.

На съезде была одобрена позитивно-образовательная деятельность общества, решено

в дальнейшем в работе этого направления учитывать опыт развития и функционирования нейрохирургической образовательной системы последних лет в стране, в частности принимать во внимание ее регулярность, широкую географию и мультидисциплинарность.

Съездом рекомендовано проводить ежегодные конференции для обсуждения и решения различных научно-практических проблем; организовывать заседания Правления Общества два раза в год для решения текущих важных вопросов. Следующий образовательный курс решено провести по проблеме «неотложная помощь в детской нейрохирургии» в ноябре 2016 г. в Москве.

На Съезде подтвержден принцип обязательной ротации руководящего звена Общества детской нейрохирургии. Решено всемерно поддерживать и способствовать работе Евразийской ассоциации детских нейрохирургов, а также внесено предложение назвать ассоциацию именем ее создателя — профессора Ю.А. Орлова.

На страницах журнала планируется публикация полного отчета о работе Съезда детских нейрохирургов.

Редакция призывает членов Общества к активному участию в обсуждении решений Съезда. Ваши мнения и предложения будут рассмотрены редакционной коллегией. Наиболее актуальные из них будут опубликованы.

Общество детских нейрохирургов и редколлегия журнала выражают благодарность всем членам Общества за активную и плодотворную работу в рамках Съезда детских нейрохирургов.

*Президент Общества
детских нейрохирургов,
главный редактор В.А. Хачатрян*

СОДЕРЖАНИЕЮбилеи

**АКАДЕМИК РАН ГАЙДАР БОРИС
ВСЕВОЛОДОВИЧ. К 70-ЛЕТИЮ** 8

Диагностика

**ЗРИТЕЛЬНЫЕ ВЫЗВАННЫЕ ПОТЕНЦИАЛЫ
У ЗДОРОВЫХ ДЕТЕЙ ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ**
В.Б. Войтенков, А.В. Климкин, Н.В. Скрипченко 11

Неврология

**ХРОНИЧЕСКАЯ ОККЛЮЗИРУЮЩАЯ
ВАСКУЛОПАТИЯ У РЕБЕНКА С ВИЧ-
ИНФЕКЦИЕЙ. Описание клинического случая и обзор
литературы**
М.Ю. Фомина, Е.Е. Воронин, М.А. Титова, С.В. Татарина. . . 16

Нейрохирургия

**МАЛОИНВАЗИВНЫЕ ДОСТУПЫ
К ВОДОПРОВОДУ МОЗГА
И ЗАДНИМ ОТДЕЛАМ III ЖЕЛУДОЧКА**
К.А. Самочерных, А.В. Ким, Т.Б. Базархандаева, К.Б. Абрамов,
В.А. Хачатрян 22

**ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ СУПРА-
ИНФРАТЕНТОРИАЛЬНОЙ ЭПИДУРАЛЬНОЙ
ГЕМАТОМЫ ЗАДНЕЙ ЧЕРЕПНОЙ ЯМКИ
БОЛЬШИХ РАЗМЕРОВ**
А. Фейзиев, Р. Велибеков, Ж. Исмаилова 33

**СУБДУРАЛЬНАЯ ГИДРОМА В РАННЕМ
ПОСЛЕОПЕРАЦИОННОМ ПЕРИОДЕ У РЕБЕНКА
С БОЛЕЗНЬЮ МОЯ-МОЯ**
П.В. Литвиненко, К.А. Самочерных, О.И. Глебовская,
И.И. Егiazарова, М.Р. Маматханов, К.Э. Лебедев,
В.В. Приворотская, В.Г. Кильдибаева, М.Д. Магомедов,
П.А. Попов, А.А. Игумнова 37

**КОМПЛЕКСНОЕ ЛЕЧЕНИЕ МЕДУЛЛОБЛАСТОМ
У ДЕТЕЙ**
О.А. Медведева, С.К. Горелышев, Н.А. Мазеркина 45

**РАДИКАЛЬНОЕ УДАЛЕНИЕ
ИНВЕРТИРОВАННОЙ ПАПИЛЛОМЫ СРЕДНЕГО
УША БОЛЬШИХ РАЗМЕРОВ (ПАПИЛЛОМА
ШНЕЙДЕРА) У РЕБЕНКА 4 ЛЕТ**
Д.А. Гуляев, И.В. Зуев, С.Я. Чеботарев, И.А. Аникин,
Ю.М. Забродская, И.А. Вильчик, Д.С. Иванов 57

CONTENTSJubilees

**ACADEMICIAN RAS GAIDAR BORIS
VSEVOLODOVICH. AT THE 70-YEARS JUBILEE** 8

Diagnostics

**VISUAL EVOKED POTENTIALS IN HEALTHY
INFANTS**
V.B. Voitenkov, A.V. Klimkin, N.V. Skripchenko 11

Neurology

**CHRONIC OCCLUSIVE VASCULOPATHY
IN A CHILD WITH HIV INFECTION. Description
of a clinical case and literature review**
M.Y. Fomina, E.E. Voronin, M.A. Titova, S.V. Tatarina. . . 16

Neurosurgery

**MINIMALLY INVASIVE OF THE AQUEDUCT
OF THE BRAIN AND OF THE POSTERIOR THIRD
VENTRICLE**
K.A. Samochernykh, A.W. Kim, T.B. Bazarhandaeva, K.B. Abramov,
W.A. Khachatryan 22

**SURGICAL TREATMENT OF THE SUPRA-
INFRATENTORIAL EPIDURAL HEMATOMA OF THE
POSTERIOR FOSSA**
A. Feiziev, R. Velibekov, Zh. Ismailova 33

**SUBDURAL HYDROMA IN THE EARLY
POSTOPERATIVE PERIOD IN CHILD WITH
MOYAMOYA DISEASE**
P.V. Litvinenko, K.A. Samochernykh, O.I. Glebovskaia,
I.I. Egiazarova, M.R. Mamathanov, K.E. Lebedev,
V.V. Privorotskaya, V.G. Kildibaeva, M.D. Magomedov, P.A. Popov,
A.A. Igumnova 37

**COMBINED THERAPY FOR MEDULLOBLASTOMA
IN CHILDREN**
O.A. Medvedeva, S.K. Gorelyshev, N.A. Mazerkina 45

**LARGE SIZE INVERTED PAPILLOMA OF THE
MIDDLE EAR (SCHNEIDERIAN PAPILLOMA)
RADICAL REMOVE IN 4-YEARS-OLD CHILD**
D.A. Gulyaev, I.V. Zuev, S.Ya. Chebotarev, I.A. Anikin,
Yu.M. Zabrodskaya, I.A. Vilchik, D.S. Ivanov 57

**МОДИФИЦИРОВАННАЯ МЕТОДИКА СИРИНГО-
СУБАРАХНОИДАЛЬНОГО ДРЕНИРОВАНИЯ**
Д.А. Мирсадыков, М.М. Абдумажитова68

**MODIFIED SYRINGO-SUBARACHNOID DRAINAGE
TECHNIQUE**
D.A. Mirsadykov, M.M. Abdumazhitova68

ПРАВИЛА ДЛЯ АВТОРОВ78

RULES FOR AUTHORS78

**ЭТИЧЕСКИЕ ПРАВИЛА И ТРЕБОВАНИЯ
К ПУБЛИКАЦИЯМ**80

**ETHICAL RULES AND REQUIREMENTS
TO PUBLICATIONS**80

АКАДЕМИК РАН ГАЙДАР БОРИС ВСЕВОЛОДОВИЧ. К 70-ЛЕТИЮ

19 января 2016 г. исполняется 70 лет профессору кафедры нейрохирургии Военно-медицинской академии, академику РАН, генерал-лейтенанту медицинской службы Борису Всеволодовичу Гайдару.

Борис Всеволодович — талантливый нейрохирург и ученый: доктор медицинских наук (1990), профессор (1992), Заслуженный деятель науки РФ (1995), заслуженный врач Российской Федерации, академик Международной академии информатизации при ООН (1995) и Российской медико-технической академии (1995), академик Международной академии экологии и безопасности человечества (1997), академик Академии безопасности обороны и правопорядка (2001), академик Российской военно-медицинской академии (2001), член-корреспондент РАМН (2003), академик РАМН (2005), почетный доктор Военно-медицинской академии (2007). Он является ведущим ученым страны в области боевых повреждений ЦНС, сосудистой нейрохирургии, нейроонкологии. Внес крупный вклад в решение вопросов организации специализированной нейрохирургической помощи в Вооруженных Силах в мирное и военное время.

В 1983 г. Б.В. Гайдар защитил кандидатскую диссертацию, посвященную диагностическим и прогностическим значениям показателей реактивности сосудов головного мозга в остром периоде тяжелой черепно-мозговой травмы. Будучи преподавателем, а затем старшим преподавателем кафедры, ярко проявил способности педагога, ученого и врача-нейрохирурга. В последующие годы продолжил глубокое изучение нарушений церебральной гемодинамики при заболеваниях и травме головного мозга, внося большой вклад в теорию и практику нейрохирургии и клинической патофизиологии. В 1990 г. Б.В. Гайдар успешно защитил докторскую диссертацию, в которой были раскрыты принципы оптимизации церебральной гемодинамики при нейрохирургической патологии головного мозга. Результатом проведен-

ных научных исследований, представленных в диссертационных работах, стала возможность неинвазивной диагностики состояния церебральной гемодинамики в остром периоде черепно-мозговой травмы и при заболеваниях головного мозга.

Академик Гайдар является пионером в разработке современных принципов оказания специализированной нейрохирургической помощи в Вооруженных Силах в мирное и военное время, в том числе при локальных военных конфликтах и в системе медицины катастроф. Б.В. Гайдар является организатором системы специализированных формирований для оказания нейрохирургической помощи пострадавшим при массовых катастрофах и стихийных бедствиях. Участвовал в организации и оказании специализированной помощи пострадавшим с черепно-мозговыми и спинальными травмами при землетрясении в Армении в 1988 г. Как главный нейрохирург МО РФ неоднократно выезжал в служебные командировки в Чечню, совершенствовал нейрохирургическую службу ВС в соответствии с современной военной доктриной, решая проблемы оказания специализированной нейрохирургической помощи в локальных военных конфликтах (1995–2001 гг.). В соответствии с изменившимися условиями ведения боевых действий Б.В. Гайдаром разработан и внедрен в практику оптимальный алгоритм оказания нейрохирургической помощи, основанный на принципах полноценности и завершенности каждого оперативного вмешательства, исключающего необходимость повторных операций.

Б.В. Гайдар внес большой вклад в изучение патогенеза, принципов диагностики и лечения тяжелой черепно-мозговой травмы. Б.В. Гайдаром впервые определено значение показателей реактивности системы мозгового кровообращения, сформулированы принципы оптимизации церебральной гемодинамики при черепно-мозговой травме путем коррекции показателей реактивности и ауторегуляции моз-



гового кровотока при помощи целенаправленного фармакологического и немедикаментозного воздействия.

Под редакцией профессора Гайдара в 1998 г. вышел в свет учебник «Военная нейрохирургия», а в 2002 г. — руководство «Практическая нейрохирургия», одни из наиболее полных и актуальных изданий по нейрохирургии. В учебных изданиях, подготовленных для слушателей академии, помимо прочих нашли отражение вопросы организации специализированной нейрохирургической помощи в локальных военных конфликтах, реабилитации, военно-врачебной экспертизы.

На протяжении восьми лет профессор Б.В. Гайдар возглавлял кафедру нейрохирургии Военно-медицинской академии, в стенах которой получили мощный импульс к развитию такие направления, как хирургия артериальных аневризм, артериовенозных мальфор-

маций, дуральных артериовенозных фистул, нейроэндоскопия, стереотаксическое наведение, криохирургия новообразований головного мозга. Все эти годы кафедра была одной из лучших в академии.

В 1998–2002 гг. Б.В. Гайдар являлся президентом Ассоциации нейрохирургов РФ. В настоящее время он остается членом Правления Ассоциации. На протяжении многих лет является председателем специализированного диссертационного совета, главным редактором электронного журнала «Российская нейрохирургия», членом редакционной коллегии журналов «Вестник Российской Военно-медицинской академии», «Нейрохирургия», «Нейрохирургия и неврология детского возраста», «Клиническая медицина и патофизиология», членом правления Ассоциации нейрохирургов Санкт-Петербурга им. проф. И.С. Бабчина.

С 2000 по 2007 г. Б.В. Гайдар возглавлял Военно-медицинскую академию. Несмотря на всю свою занятость, Борис Всеволодович успешно совмещал организационную, педагогическую, научную и хирургическую деятельность. Под его руководством разрабатывались новые направления минимально-инвазивной нейрохирургии: эндовидеоскопический мониторинг при сложных нейрохирургических вмешательствах; суперселективная химиотерапия злокачественных новообразований головного мозга; эндovasкулярные вмешательства при артериовенозных мальформациях, дисплазиях и аневризмах головного мозга; стереотаксическая биопсия и криодеструкция при новообразованиях головного мозга. В годы руководства академией благодаря активной позиции Б.В. Гайдара удалось осуществить масштабную реконструкцию и переоснащение ряда ведущих хирургических клиник, что создало предпосылки для прогрессивного развития научных школ в самых разных отраслях военной хирургии.

Б.В. Гайдар внес существенный вклад в подготовку научных кадров. Под его руководством и при его научном консультировании подготовлены более 20 кандидатских и докторских

диссертаций. Его ученики продолжают педагогическую, научную и лечебную деятельность в Военно-медицинской академии, крупнейших медицинских центрах Москвы и Санкт-Петербурга.

Б.В. Гайдар является высококлассным хирургом. Он вдумчивый клиницист, разносторонний исследователь, внесший крупный вклад в развитие отечественной медицинской науки, военно-полевой нейрохирургии. Награжден орденами «За службу Родине в ВС» 3 ст., «За заслуги перед Отечеством», орденом Почета и рядом медалей. В 2003 г. удостоен звания Лауреата Государственной премии Российской Федерации за серию работ по теме «Острые внутричерепные кровоизлияния: изучение патогенеза, разработка и внедрение новых технологий в диагностику и хирургическое лечение», а в 2007 г. — Лауреата премии Правительства Российской Федерации за цикл работ по нейротравматологии.

Редакция сердечно поздравляет Бориса Всеволодовича с юбилеем и желает крепкого здоровья и дальнейших творческих успехов в его благородном труде на благо России.



© В.Б. Войтенков, А.В. Климкин, Н.В. Скрипченко, 2016

ЗРИТЕЛЬНЫЕ ВЫЗВАННЫЕ ПОТЕНЦИАЛЫ У ЗДОРОВЫХ ДЕТЕЙ ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ

В.Б. Войтенков, А.В. Климкин, Н.В. Скрипченко

Научно-исследовательский институт детских инфекций федерального медико-биологического агентства, Санкт-Петербург, Россия

Проведено исследование, целью которого было изучение зрительных вызванных потенциалов у здоровых детей первого года жизни. Обследовано 23 неврологически и офтальмологически здоровых ребенка. Всем проводилось исследование ЗВП на вспышку. Оценивались латентность, амплитуда, разница латентностей и амплитуд основного коркового пика P3. Показано, что у всех здоровых детей первого года жизни при исследовании зрительных вызванных потенциалов удается зарегистрировать основной корковый комплекс. Средняя латентность этого комплекса составляет 138–140 мс и средняя амплитуда 7–9 мкВ. Латентность отличается большой вариабельностью. Выдвигается предположение, что выявляемое в клинических условиях отклонение латентности и/или амплитуды от установленных нормативных данных не во всех случаях означает наличие нарушений и может отражать текущий процесс миелинизации зрительных путей и организации межцентральных взаимодействий.

Ключевые слова: *зрительные вызванные потенциалы, норма, дети.*

VISUAL EVOKED POTENTIALS IN HEALTHY INFANTS

V.B. Voitenkov, A.V. Klimkin, N.V. Skripchenko

Scientific Research Institute of Children's Infections, Saint Petersburg, Russia

We have evaluated visual evoked potentials (VEPs) in 23 neurologically and ophthalmologically healthy infants aged 2–10 months. Flash VEPs were implemented, with main peak P3 latency, amplitude and differences of latency and amplitude between sides being investigated. In all cases main peak was registered. Its average latency was 138–140 ms and main amplitude 7–9 μ V. Latency was quite variable. We propose that latency or amplitude deviation in this population may not happen due to pathological condition, but merely due to ongoing myelination of visual pathways and cortex modeling.

Key words: *visual evoked potentials, normative data, children.*

Введение

Исследование зрения у детей, в особенности детей первого года жизни, требует применения методик его объективизации — офтальмологических и электрофизиологических [10]. Взросление зрительного восприятия идет длительное время после рождения, окончательно завершаясь к 2–5 годам; с рождения младенцы предпочитают паттерн, напоминающий человеческое лицо. Младенцы начиная с возраста 6 недель распознают внутренние детали (конфигурацию) лица матери; выявляют движение живых объектов и выражают предпочтение движениям, осуществляемым людьми [5, 16]. Предполагается, что до возраста 2 месяцев обработка зрительной информации в мозгу но-

ворожденных осуществляется на подкорковом уровне [10].

Способность воспринимать сложные зрительные объекты, такие как предъявляемые на экране телевизора образы, формируется к 12–24 месяцам. Полный контроль над зрительным вниманием с появлением способности сосредотачивать его продолжительное время полностью реализуется значительно позже, окончательно формируясь только к младшему школьному возрасту [12].

Для объективной оценки зрительной функции широко применяются зрительные вызванные потенциалы (ЗВП). При использовании ЗВП на вспышку нет необходимости в фиксации взгляда, и обследование может проводиться у маленьких детей [1]. Основным

компонентом ЗВП на вспышку считается комплекс пиков P2–N2–P3, средняя латентность пика P3 у взрослых составляет 124–129 мс, амплитуда – 7–8 мкВ [1]. Пики ЗВП, пригодные для анализа, начинают регистрироваться у недоношенных детей уже с 24 недели постменструального периода [12]. Пик P2 регистрировался у 100% здоровых новорожденных начиная с 3-й недели [2].

У детей, в особенности первого года жизни, показатели основного комплекса пиков ЗВП существенно разнятся в зависимости от лаборатории и выбранной методики регистрации. Сообщается о средней латентности P2 100 и N3 150 мс [3]; о латентности основного коркового пика (без конкретного его обозначения) в 100–170 мс и амплитуде 2–15 мкВ [13]; средней латентности P100 (исследование на паттерн) 179–180 мс [11]; средней латентности P2 170 ± 16 и амплитуде $6,26 \pm 5,46$ [7], латентности P3 в 145 мс [2]; латентности P2 в 155 ± 30 мс и амплитуде $5,9 \pm 4,3$ мс [4], средней латентности N2 в $185,98 \pm 31$ мс и амплитуде $1,78 \pm 1,5$ [8]. Как можно видеть, разброс показателей носит исключительный характер, следует также отметить различные пики, позиционируемые авторами в качестве основных, используемых для анализа. В разных работах одни и те же волны (2, 3, 4 и 5-я волны) на кривой обозначались по-разному, с присвоением им разных порядковых номеров P и N.

Подробное исследование пика N1, предложенное С. Цуниэши (S. Tsuneishi) с соавт. (1995), показало, что между 30-й и 40-й неделями постменструального периода его латентность укорачивается со скоростью в среднем 4,6 мс в неделю, с параллельно идущей нормализацией его формы, что отражает миелинизацию зрительных путей [14, 15].

Международными рекомендациями по клинической нейрофизиологии каждой лаборатории предлагается определять свою собственную группу референтных значений; сравнение с медицинской нормой, полученной из данных литературы, не одобряется. Сравнение данных между лабораториями возможно только в условиях абсолютно точного повторения ре-

жима исследования, включая цвет вспышки, ее частоту, яркость, монтаж регистрирующих электродов и т.д. [9].

Целью нашего исследования было изучение зрительных вызванных потенциалов у здоровых детей первого года жизни.

Материалы и методы

В ФГБУ НИДИ ФМБА России проведено исследование зрительных вызванных потенциалов у здоровых детей первого года жизни. Всего обследовано 23 неврологически и офтальмологически здоровых ребенка, проходивших скрининговое обследование. Мальчиков – 14, девочек – 9. Средний возраст группы – $130,5 \pm 86,11$ суток, разброс от 32 до 306 суток. Все дети проходили тщательное офтальмологическое обследование, включавшее осмотр окулиста с исследованием глазного дна, неврологический осмотр, нейросонографию и электроэнцефалографию. При отсутствии отклонений от нормы данные детей включались в исследование.

Всем проводилось исследование ЗВП на вспышку по стандартной методике [1, 9]. Регистрирующие электроды по международной системе 10–20 устанавливались на точки Oz (активный), Cz (референтный) и Fpz (заземляющий) с импедансом под электродами не более 5 кОм. Режим стимуляции: вспышка матрицы светодиодов, монокулярная стимуляция длительностью 5 мс, частотой 1 Гц, цвет вспышки – красный (длина волны 640 нм), эпоха анализа составляла 400 мс. Оценивались латентность, амплитуда основного коркового пика (по показателю N2/P3), асимметрия латентностей и амплитуд пика при стимуляции правого и левого глаза.

Результаты

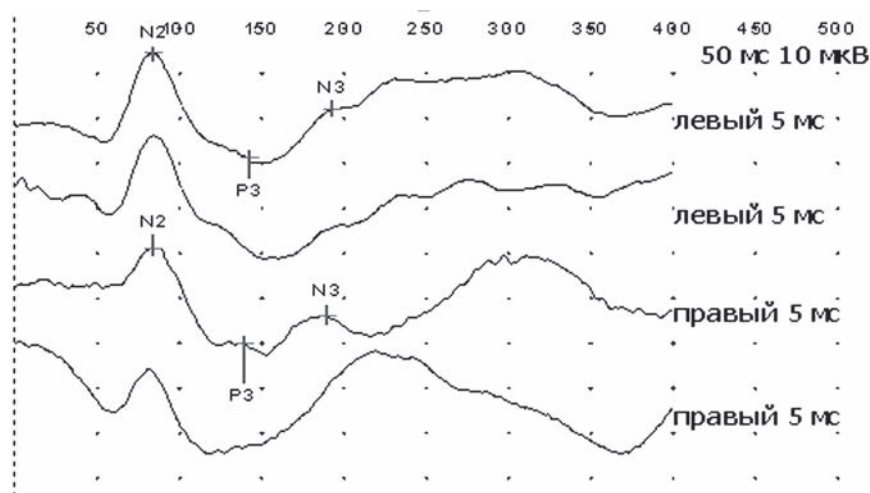
Корковые пики N2 и P3 были зарегистрированы у всех детей, принявших участие в исследовании.

Показатели латентности, амплитуды и асимметрии латентностей и амплитуд основного пика P3 представлены в табл.

Показатели амплитуды и латентности основного коркового пика в обследованной группе детей Amplitudes and latencies of the main cortical peak in the group		
Показатель	Стимуляция	
	OD	OS
Латентность пика P3, мс	138,9±15,6	140,8±17,2
Амплитуда пика P3, мкВ	8,48±5,46	7,91±5,06
Асимметрия латентностей, мс	6,75±4,19	
Асимметрия амплитуд, мкВ	1,9±1,4	

ЗВП у неврологически здорового мальчика, возраст 6 мес.

VEPs in healthy male patient, age 6 months



На индивидуальном уровне асимметрия латентностей при стимуляции разных глаз более 10 мс наблюдалась в 7 случаях (30%). Значимая асимметрия амплитуд не наблюдалась ни в одном случае.

Типичный вариант зрительных вызванных потенциалов, зарегистрированный у пациента мужского пола, возраст 6 мес., представлен на рис.

Обсуждение

Полученные нами данные позволяют сделать некоторые выводы. Выявленный разброс латентностей отражает неполную миелинизацию зрительного пути, характерную для детей первого года жизни [11]. Кроме миелинизации собственно зрительных путей для правильно-

го восприятия образов, обработки информации и адекватной биоэлектрической активности зрительных нейронов важную роль играет полное развитие височной и теменной коры и базальных ганглиев [10].

Отсутствие значимой разницы амплитуд при стимуляции разных глаз, возможно, обусловлено техническими аспектами исследования (небольшими геометрическими размерами мозга младенца, соответственно небольшим расстоянием между регистрирующими электродами, и, возможно, неспецифическим проведением возбуждения). Кроме того, нет окончательной идентификации коркового генеза основного комплекса пиков ЗВП у детей первых месяцев жизни: показано, что у пациентов с перивентрикулярной лейкомаляцией в 100% случаев регистрировались основные пики

ЗВП, в то время как у детей с поражением подкорковых образований пригодных для анализа ЗВП не было получено [6]. Можно предположить, что у здоровых детей первых месяцев жизни (в нашем исследовании 7 обследованных были в возрасте менее 3 месяцев) в формировании регистрируемого комплекса N2–P3 активное участие принимают подкорковые структуры.

Полученный разброс латентностей коркового пика у здоровых детей показывает, что к нормативным данным у детей первого года жизни следует относиться с осторожностью. Выявленное отклонение латентности и/или амплитуды от установленных нормативных данных не во всех случаях означает наличие патологических отклонений. По нашему мнению, более обоснованным является оценка наличия либо отсутствия корковых пиков и симметричности их латентности.

Исследование ЗВП у детей затруднено, равно как и интерпретация полученных результатов. Известно, что получение у детей записи, форма которой отличается от изолинии, не означает наличия сохранности зрительных функций вследствие большого количества двигательных артефактов, характерных для записи ЗВП у детей [3]. Атрибуция выделенного нами основного пика, пригодного для анализа на кривой, полученной у детей первого года жизни, как P3 может являться предметом для дискуссии, равно как и обозначение его в качестве основного коркового пика. Тем не менее вне зависимости от формального буквенного обозначения данного комплекса, он, несомненно, отражает возбуждение основного аппарата обработки зрительной информации у ребенка первого года жизни.

Отсутствие комплекса N2–P3 позволяет выдвинуть предположение о нарушении формирования зрительной системы у пациента первого года жизни. Важным при получении отрицательного ответа является проведение исследования в динамике, что позволяет оценить направление изменения биоэлектрической активности и сделать предположения о ходе течения патофизиологического процесса.

Выводы

1. У всех здоровых детей первого года жизни при проведении зрительных вызванных потенциалов удается зарегистрировать основной корковый комплекс.

2. Средняя латентность этого комплекса составляет 138–140 мс и средняя амплитуда 7–9 мкВ.

3. Выявленное отклонение латентности и/или амплитуды от установленных нормативных данных не во всех случаях означает наличие патологических отклонений.

4. При исследовании ЗВП у детей первого года жизни обоснованной является оценка наличия либо отсутствия корковых пиков и симметричности их латентности при стимуляции разных глаз.

Войтенков Владислав Борисович, к.м.н.,
научный сотрудник ФГБУ НИИ
детских инфекций ФМБА России
e-mail: vlad203@inbox.ru

БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК

1. Гнездицкий В.В., Пирадов М.А. *Нейрофизиология комы и нарушения сознания*. — Иваново: Прес-Сто, 2015.

2. Касимов Э.М., Салманова С.З., Гусейнова С.К., Алиева Н.З. *Некоторые аспекты трансформации синдрома задержки зрительного созревания в синдром зрительной недостаточности у детей, страдающих перинатальной энцефалопатией* // *Российский медицинский журнал*. — 2010. — Т. 11, № 2. — С. 47–49.

3. Кошелев Д.И., Галаутдинов М.Ф., Вахмянина А.А. *Опыт применения зрительных вызванных потенциалов на вспышку в оценке функций зрительной системы* // *Вестник ОГУ*. — 2014. — № 12 (173). — С. 181–186.

4. Brinciotti M., Matricardi M., Colatrella A., Torcia F. *Visual evoked potentials in infants of diabetic mothers: Relations to clinical and metabolic status during pregnancy and delivery* // *Clinical Neurophysiology*. — 2009. — № 120. — С. 563–568.

5. Bushnell J., Sai F., Mullin J. *Neonatal recognition of the mother's face* // *Br. J. Dev. Psychol.* — 1989. — N 7. — P. 3e15.

6. De Regnier R.A. *Neurophysiologic evaluation of brain function in extremely premature newborn infants* // *Semin. Perinatol.* — 2008. — N 32 (1). — P. 2–10.

7. Feng J.J., Wang W.P., Guo S.J., Liu Z.W., Xu X. Flash Visual Evoked Potentials in Preterm Infants // *Ophthalmology*. — 2013. — N 120 (3). — P. 489–494.

8. González-Frankenberger B., Harmony T., Ricardo-Garcell J., Porrás-Kattz E. Habituation of visual evoked potentials in healthy infants and in infants with periventricular leukomalacia // *Clinical Neurophysiology*. — 2008. — N 119. — P. 2879–2886.

9. Holder G.E., Celesia G.G., Miyake Y., Tobimatsu S., Weleber R.G. International Federation of Clinical Neurophysiology: Recommendations for visual system testing // *Clinical Neurophysiology*. — 2010. — N 121. — P. 1393–1409.

10. Mercuri E., Baranello G., Romeo D.M.M., Cesarini L., Ricci D. The development of vision // *Early Human Development*. — 2007. — N 83. — P. 795–800.

11. Muñoz C.I., Moreno S.J.A., Sierra F.M. Pattern-reversal visual-evoked potentials in nursing-babies // *Clinical Neurophysiology*. — 2009. — N 120. — P. 137.

12. Ortibus E.L., De Cock P.P., Lagae L.G. Visual Perception in Preterm Children: What Are We Currently Measuring? // *Pediatric Neurology*. — 2011. — N 45. — P. 1–10.

13. Pompe M.T., Kranjc B.S., Breclj J. The study of chromatic and achromatic VEP in the first year of life // *Journal of AAPOS*. — 2011. — N 15 (1). — P. 30.

14. Tsuneishi S., Casaer P., Fock J.M., Hirano S. Establishment of normal values for flash visual evoked potentials (VEPs) in preterm infants: a longitudinal study with special reference to two components of the N1 wave // *Electroencephalogr. Clin. Neurophysiol.* — 1995. — N 96 (4). — P. 291–299.

15. Tsuneishi S. Evaluation of the developing human visual system using flash-visual evoked potential // *No To Hattatsu*. — 2002. — N 34 (2). — P. 141–146.

16. Yoon J.M., Johnson S.C. Biological motion displays elicit social behavior in 12-month-olds // *Child Dev.* — 2009. — N 80. — P. 1069e71.

REFERENCES

Brinciotti M., Matricardi M., Colatrella A., Torcia F. Visual evoked potentials in infants of diabetic mothers: Relations to clinical and metabolic status during pregnancy and delivery. *Clinical Neurophysiology*. 2009. N 120. P. 563–568.

Bushnell J., Sai F., Mullin J. Neonatal recognition of the mother's face. *Br. J. Dev. Psychol.* 1989. N 7. P. 3e15.

De Regnier R.A. Neurophysiologic evaluation of brain function in extremely premature newborn infants. *Semin Perinatol.* 2008. N 32 (1). P. 2–10.

Feng J.J., Wang W.P., Guo S.J., Liu Z.W., Xu X. Flash Visual Evoked Potentials in Preterm Infants. *Ophthalmology*. 2013. N 120 (3). P. 489–494.

Gnezdicky V.V., Piradov M.A. Neurophysiology of coma and consciousness disturbances. Ivanovo: Presto, 2015.

González-Frankenberger B., Harmony T., Ricardo-Garcell J., Porrás-Kattz E. Habituation of visual evoked potentials in healthy infants and in infants with periventricular leukomalacia. *Clinical Neurophysiology*. 2008. N 119. P. 2879–2886.

Holder G.E., Celesia G.G., Miyake Y., Tobimatsu S., Weleber R.G. International Federation of Clinical Neurophysiology: Recommendations for visual system testing. *Clinical Neurophysiology*. 2010. N 121. P. 1393–1409.

Kasimov E.M., Salmanova S.Z., Guseinova S.K., Alieva N.Z. Some aspects of transformation of visual development delay syndrome into syndrome of visual impairment in children with perinatal encephalopathy. *Russian Medical Journal*. 2010. N 11 (2). P. 47–49.

Koshelev D.I., Galautdinov M.F., Vachmyanina A.A. Flash visual evoked potentials in visual system functions evaluation. *Vestnik OGU*. 2014. N 12 (173). P. 181–186.

Mercuri E., Baranello G., Romeo D.M.M., Cesarini L., Ricci D. The development of vision. *Early Human Development*. 2007. N 83. P. 795–800.

Muñoz C.I., J.A. Moreno S.J.A., Sierra F.M. Pattern-reversal visual-evoked potentials in nursing-babies. *Clinical Neurophysiology*. 2009. N 120. P. 137.

Ortibus E.L., De Cock P.P., Lagae L.G. Visual Perception in Preterm Children: What Are We Currently Measuring? *Pediatric Neurology*. 2011. N 45. P. 1–10.

Pompe M.T., Kranjc B.S., Breclj J. The study of chromatic and achromatic VEP in the first year of life. *Journal of AAPOS*. 2011. N 15 (1). P. 30.

Tsuneishi S. Evaluation of the developing human visual system using flash-visual evoked potential. *No To Hattatsu*. 2002. N 34 (2). P. 141–146.

Tsuneishi S., Casaer P., Fock J.M., Hirano S. Establishment of normal values for flash visual evoked potentials (VEPs) in preterm infants: a longitudinal study with special reference to two components of the N1 wave. *Electroencephalogr. Clin. Neurophysiol.* 1995. N 96 (4). P. 291–299.

Yoon J.M., Johnson S.C. Biological motion displays elicit social behavior in 12-month-olds. *Child Dev.* 2009. N 80. P. 1069e71.

© Коллектив авторов, 2016

ХРОНИЧЕСКАЯ ОККЛЮЗИРУЮЩАЯ ВАСКУЛОПАТИЯ У РЕБЕНКА С ВИЧ-ИНФЕКЦИЕЙ

Описание клинического случая и обзор литературы

М.Ю. Фомина¹, Е.Е. Воронин², М.А. Титова², С.В. Татарина²

¹ Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет, Санкт-Петербург, Россия

² Республиканская клиническая инфекционная больница, Санкт-Петербург, Россия

ВИЧ-васкулит, сопровождающийся впоследствии эпизодами ОНМК, имеет подострое течение с невыраженными неврологическими симптомами, что обосновывает необходимость проведения нейровизуализационного исследования (магнитно-резонансной томографии (МРТ) головного мозга) всем детям с перинатальной ВИЧ-инфекцией. Представлен краткий обзор литературы и клиническое описание случая синдрома моя-моя у пациента с диагностированной ВИЧ-инфекцией.

Ключевые слова: ВИЧ-инфекция, цереброваскулярные нарушения, магнитно-резонансная томография, МР-ангиография.

CHRONIC OCCLUSIVE VASCULOPATHY IN A CHILD WITH HIV INFECTION

Description of a clinical case and literature review

M. Y. Fomina¹, E. E. Voronin², M. A. Titova², S. V. Tatarinova²

¹ St Petersburg state pediatric medical university, Saint Petersburg, Russia

² Republican clinical infectious diseases hospital, Saint Petersburg, Russia

HIV-vasculitis involving later episodes of stroke is subacute, with pronounced neurological symptoms that justifies the need for dynamics in neuroimaging (brain MRI), all children with perinatal HIV infection. A brief literature review and clinical case description of the syndrome of Moya-Moya 13 year old patient patients with diagnosed HIV infection.

Key words: HIV infection, cerebrovascular disease, MRI, MR-angiography.

Несомненны достижения в области профилактики, диагностики и лечения ВИЧ-инфекции у детей. Применение антиретровирусной терапии (АРВТ) в значительной степени способствовало снижению клинических проявлений тяжелых форм ВИЧ-ассоциированных неврологических нарушений. Однако нами наблюдаются дети с прогрессированием неврологических симптомов при нормализации иммунологических и вирусологических показателей на фоне АРВТ. Приводятся различные теории возникновения данного феномена. Прежде всего — генетическая дивергенция и несовпадение профилей лекарственной устойчивости субпопуляций ВИЧ, циркулирующих в спинномозговой жидкости (СМЖ) и крови. Также

описан феномен забарьерной репликации ВИЧ в СМЖ, которая взаимосвязана с прогрессирующим ухудшением неврологических функций у ВИЧ-инфицированных пациентов с неопределяемой вирусной нагрузкой в крови на фоне приема антиретровирусной терапии.

По данным наших наблюдений, васкулит, сопровождающийся впоследствии эпизодами ОНМК, встречается у 9% детей, инфицированных ВИЧ, имеет подострое течение, с невыраженными неврологическими симптомами [5]. Проводя всем пациентам, находящимся в Республиканской клинической инфекционной больнице, нейровизуализационное исследование, мы диагностировали у пациента болезнь моя-моя (БММ) — хроническое прогрессиру-

ющее цереброваскулярное заболевание, характеризующееся медленным сужением просвета внутричерепных сегментов внутренних сонных (ВСА) и начальных сегментов передних и средних мозговых артерий (ПМА и СМА) с развитием сети мелких сосудистых анастомозов и сопровождающиеся повторными эпизодами нарушения мозгового кровообращения [8].

Заболевание впервые почти одновременно описано в Японии в 1968 г. Т. Кудо (Т. Kudo), А. Нишимото (А. Nishimoto) и С. Такеуши (S. Takeushi) и иногда в литературе называется болезнью Нишимото–Такеуши–Кудо. По данным этих авторов, БММ встречается в Японии с частотой 1 случай на 1 млн населения [1, 5, 7]. К настоящему времени БММ описана во многих странах мира как у детей, так и у взрослых. Женщины болеют чаще (3:2 у взрослых и 2,5:1 у детей).

Отмечено два пика болезни в возрасте 10–20 и 30–40 лет. Своим названием заболевание обязано наличием характерного расширения базальных коллатеральных артерий при МРТ или ангиографии, напоминающих клубящийся дым сигарет, висящий в воздухе (puff of cigarette smoke drifting in the air), что по-японски звучит как «тоуатоуа». Причина заболевания в настоящее время окончательно не установлена. Предполагается несколько возможных вариантов: генетическая аномалия артерий, которая часто ассоциируется с аномалиями кожи головы и шеи (ангиомы, аплазии) — в литературе описаны семейные случаи болезни; аутоиммунный воспалительный процесс, протекающий по типу неспецифического артериита и приводящий к повреждению интимы сосуда и последующему тромбозу; рецидивирующий спазм мозговых артерий [3, 4]. В литературе обсуждается возможная роль раннего атеросклероза, а также мультифакториальный характер заболевания. Патоморфологические нарушения при БММ проявляются изменением формы и размеров сосудов в виде плотных тяжей с узкими точечными просветами. Микроскопически стеноз сосудов развивается за счет резкого циркулярного утолщения интимы, в основе которой лежат разрастания эластической и коллагеновой тка-

ни, или эластофиброз. В коллатеральных наблюдаются дезорганизация эластического каркаса, разрывы внутренней эластичной мембраны, некрозы гладкомышечных клеток, отечные изменения, перерастяжение стенок, их истончение и локальная дилатация [1, 2]. Японским исследовательским комитетом по изучению болезни моя-моя разработаны следующие диагностические критерии заболевания [4]:

- стеноз или тромбоз внутренней сонной артерии на уровне бифуркации, а также проксимальных отделов передней и средней мозговой артерии;
- расширение базальных коллатеральных артерий (особенно лентикулостриарных и таламоперфорирующих);
- двусторонний характер поражения.

Клинические проявления характерны для транзиторных ишемических атак (ТИА) или инфарктов мозга (в зависимости от пораженного бассейна), представлены эпилептическими припадками, гиперкинезами и прогрессирующими когнитивными нарушениями. У детей и подростков заболевание проявляется неспецифическими симптомами — цефалгией, головокружением, ухудшением памяти и внимания. Интракраниальные гематомы в детском возрасте нетипичны.

Известно, что характерная для болезни моя-моя ангиографическая картина может развиваться при ряде специфических причин. К ним относятся бактериальная эмболия, туберкулезный менингит, опухоль, нейрофиброматоз, болезнь Дауна. В этих случаях устанавливается диагноз «синдром моя-моя». К такому же случаю относится и наше наблюдение.

Пациент Б., 13 лет, поступил в Республиканскую клиническую инфекционную больницу для подтверждения диагноза ВИЧ-инфекции в июле 2014 г. Обследован в связи с выявленным семейным контактом по ВИЧ. Перинатальный анамнез не отягощен. До двух лет — рецидивирующая инфекция (бронхиты), проводилась плевральная пункция. Пациенту установлен диагноз ВИЧ-инфекция 4Б (В3), выраженная иммуносупрессия и назначена АРВТ по схеме АЗТ+ЗТС+АТВ. Вирусная нагрузка с декабря 2014 г. неопределяемая.

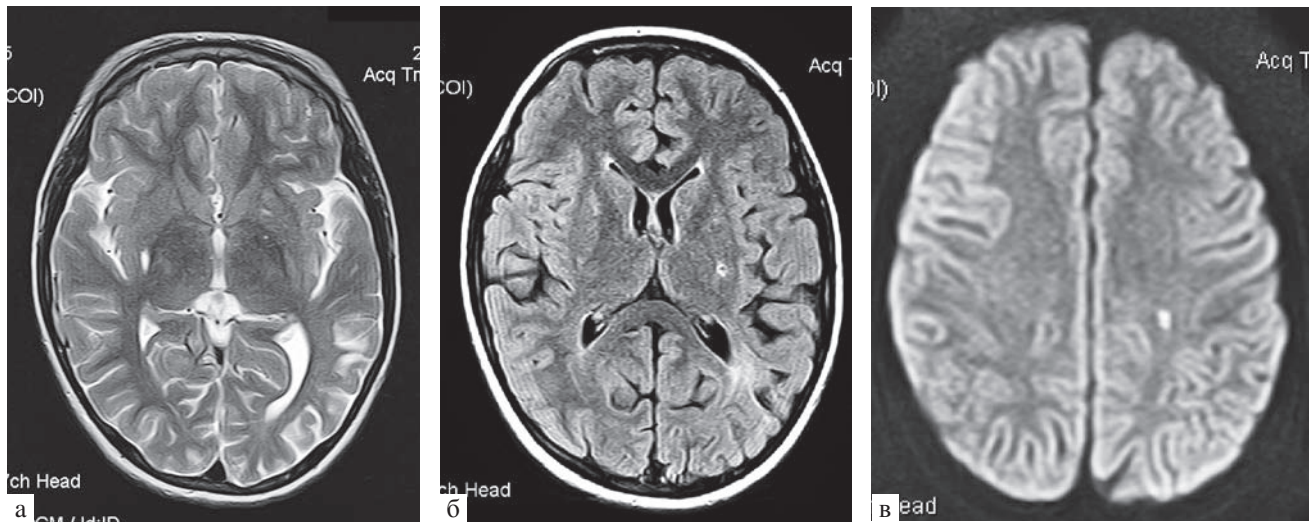


Рис 1. Пациент 13 лет. Диагноз: ВИЧ-инфекция. Магнитно-резонансные томограммы:

а — T2 ВИ, аксиальная плоскость; постишемическая киста в проекции лентикулярного ядра справа; б — FLAIR ИП, аксиальная плоскость; зона постишемических глиозно-атрофических изменений в левой теменно-височной области, постишемическая киста в проекции лентикулярного ядра слева; в — очаг острой ишемии в перивентрикулярных отделах белого вещества левой лобной доли

Fig. 1. An thirteen-years-old child with HIV-infectoin:

а — axial FLAIR image shows abnormal hyperintensity in the left hemispheric white matter; focal areas of cortical atrophy are present; there is focal region of chronic infarction in the left basal ganglia; б — axial T2-weighted image shows focal region of chronic infarction in the right basal ganglia; в — axial diffusion-weighted image ($b = 1000 \text{ s/mm}^2$) shows small focus of reduced diffusion-representing acute injury

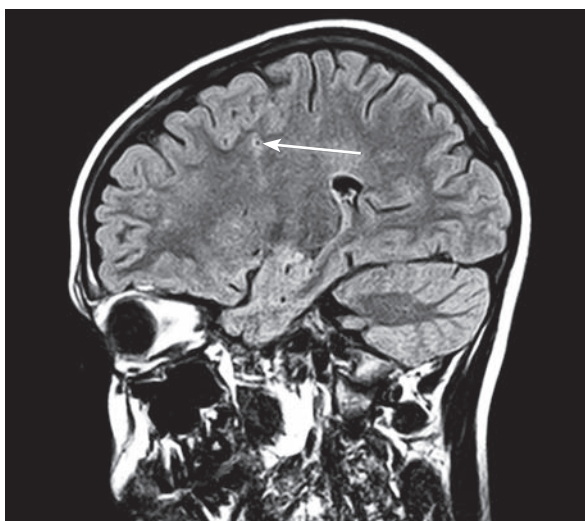


Рис. 2. Болезнь моя-моя. Тот же пациент через год. Магнитно-резонансная томограмма. FLAIR ИП, сагиттальная плоскость. Появившаяся постишемическая киста в белом веществе правой лобной доли

Fig. 2. Moyamoya disease. The same patient a year later. Sagittal FLAIR image shows new chronic ischemic injury in the white matter on the right frontal lobe

Пациент не предъявлял жалоб, очаговых неврологических симптомов не отмечено. Проведена МРТ головного мозга. Представляем результаты исследования. МРТ головного мозга в июле 2014 г. выявила зону постишемических глиозно-атрофических изменений в левой теменно-височной области, постишемические кисты в проекции лентикулярных ядер с обеих сторон, многоочаговое поражение белого вещества обоих полушарий мозга, очаг острой ишемии в перивентрикулярных отделах белого вещества левой лобной доли, умеренную смешанную гидроцефалию (рис. 1, а-в).

В июле 2015 г. пациенту проведена МРТ головного мозга в динамике и бесконтрастная МР-ангиография. По сравнению с данными предыдущего МР-исследования от 2014 г. отмечается отрицательная динамика изменений в виде появления постишемической кисты в белом веществе правой лобной доли (рис. 2).

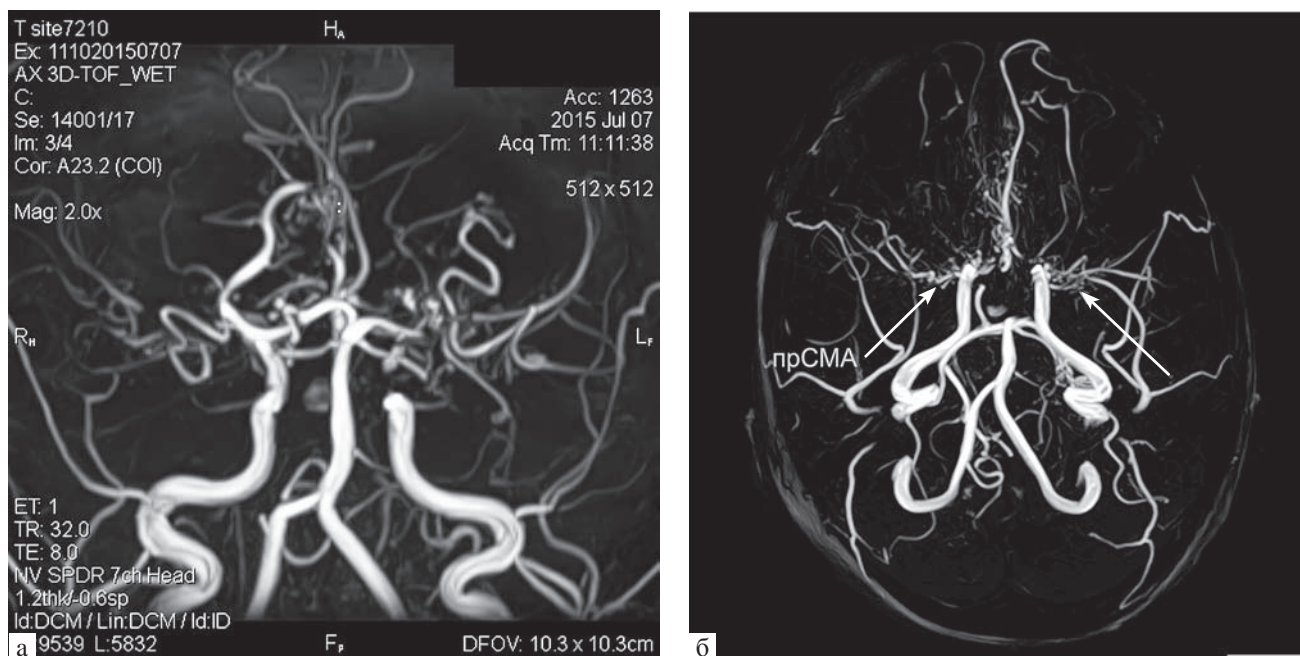


Рис. 3. Болезнь моя-моя. МР-ангиография в режиме 3D-TOF, проекция максимальной интенсивности: а, б — тромбоз терминального супраклиноидного сегмента левой ВСА, отсутствует изображение всех отделов СМА. Стенозы сегментов А1 передних мозговых артерий (ПМА) с обеих сторон; в левом каротидном бассейне отсутствует изображение всех отделов СМА, а в правом сохраняется узкий просвет сегмента М1, что обеспечивает избирательное заполнение кровью некоторых ветвей правой СМА. Множественные расширенные глубокие перфорантные артерии (стрелки)

Fig. 3. Moyamoya disease. Maximum-intensity projection images from a 3D time-of-flight MR angiogram: а, б — collapsed view from time-of-flight MR angiogram show occlusion of both anterior and middle cerebral arteries and of the left supraclinoid internal carotid artery. Multiple dilated lenticulostriate collaterals (arrows) from the both middle cerebral arteries supply collateral blood flow

Бесконтрастная МР-ангиография выявила: тромбоз терминального супраклиноидного сегмента левой ВСА; стенозы сегментов А1 передних мозговых артерий (ПМА) с обеих сторон; в левом каротидном бассейне отсутствует изображение всех отделов СМА, а в правом сохраняется узкий просвет сегмента М1, что обеспечивает избирательное заполнение кровью некоторых ветвей правой СМА. На фоне резкого обеднения сосудистого рисунка магистральных артерий выявляются множественные коллатеральные сосуды на основании мозга (расширенные глубокие перфорантные артерии); дополнительной коллатеральной сети в орбитах не обнаружено (рис. 3 (а, б), 4 (а, б)).

Выводы

1. У ВИЧ-инфицированных детей повышен риск развития цереброваскулярной патологии, что связано с прямым цитопатогенным действием вируса или иммуносупрессией [8]. Для этих пациентов характерно бессимптомное течение заболевания на ранних стадиях, поэтому МРТ-скрининг является целесообразным для ранней диагностики цереброваскулярных нарушений. Применение антиретровирусных препаратов может полностью предотвратить или уменьшить выраженность церебральной васкулопатии.

2. МРТ и МР-ангиография позволяют точно визуализировать сопутствующие БММ изменения в мозговом веществе. Можно определить не только локализацию поражений,

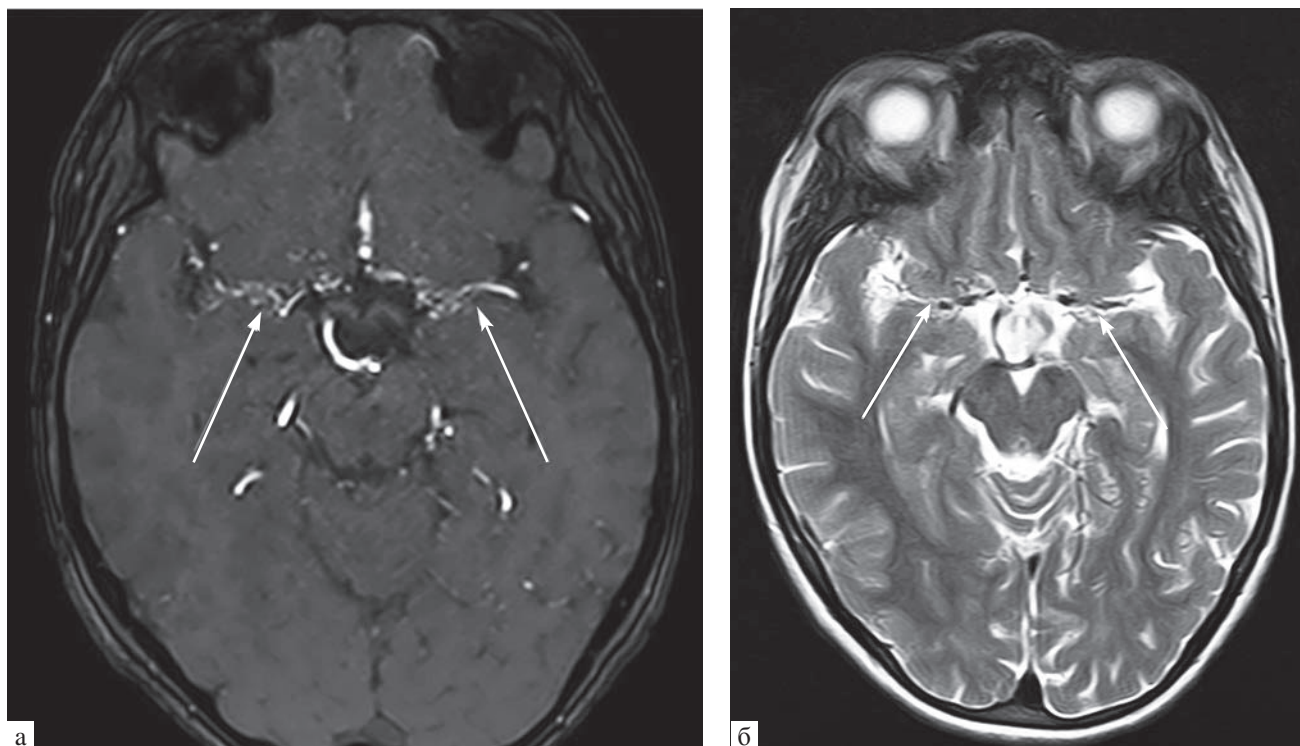


Рис. 4. Множественные коллатеральные сосуды на основании мозга при болезни моя-моя: а — МР-ангиография в режиме 3D-TOF демонстрирует гипертрофию лентикулостриарных артерий (стрелки); б — T2 ВИ, аксиальная плоскость. Дилатированные лентикулостриарные сосуды на основании мозга (стрелки)

Fig. 4. Multiple dilated lenticulostriate collaterals in moyamoya disease: а — view from time-of-flight MR angiogram show an hypertrophy the lenticulostriate arteries (arrows); б — axial T2-weighted image shows dilated lenticulostriate vessels (arrows)

но и приблизительные сроки их развития, что важно в дифференциально-диагностическом аспекте. МР-ангиография считается альтернативным цифровой ангиографии методом определения патологии интракраниальных артерий при БММ, особенно в педиатрической практике.

Фомина Мария Юрьевна, д.м.н.,
профессор кафедры психоневрологии ФП
и ДПО СПбГПМУ
e-mail: myfomina@mail.ru

БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК

1. Корниенко В.Н., Пронин И.Н. *Диагностическая нейрорадиология*. — М., 2006.
2. Вольф К.-Ю. *Лучевая диагностика: Артерии и вены* / Пер. с англ. — М.: МЕДпресс-информ, 2011.

3. Зартор К., Хэннел С., Кресс Б. *Лучевая диагностика: Головной мозг* / Пер. с англ. — М.: МЕДпресс-информ, 2009.

4. Пономарев В.В. *Редкие неврологические синдромы и болезни*. — СПб.: ФОЛИАНТ, 2005.

5. Фомина М.Ю., Додонов К.Н. и др. *Цереброваскулярные нарушения у детей с ВИЧ/СПИД инфекцией. Клинические наблюдения* // *Нейрохирургия и неврология детского возраста*. — 2003. — № 1. — С. 68–71.

6. Холин А.В. *Магнитно-резонансная томография при заболеваниях центральной нервной системы*. — СПб.: Гиппократ, 2007.

7. Ganesan V. et al. *Conventional cerebral angiography in children with ischemic stroke* // *Pediatr. Neurol.* — 1999. — N 20. — P. 38–42.

8. Horn P. et al. *Spontaneous occlusion of the circle of Willis (moyamoya disease). Diagnosis and therapy* // *Nervenarzt.* — 2001. — N 72. — P. 406–415.

9. Patsalides D. et al. Cerebrovascular disease in HIV-infected pediatric patients: Neuroimaging findings // *American Journal of radiology*. — 2002. — N 4. — P. 32–42.

REFERENCE

Fomina M.Ju., Dodonov K.N. et al. Cerebrovaskuljarnye narushenija u detej s VICH/SPID infekciej. Klinicheskie nabljudenija. Nejrohirurgija i nevrologija detskogo vozrasta. 2003. N 1. P. 68–71.

Ganesan V. et al. Conventional cerebral angiography in children with ischemic stroke. *Pediatr. Neurol.* 1999. N 20. P. 38–42.

Holin A.V. Magnitno-rezonansnaja tomografija pri zabolevanijah central'noj nervnoj sistemy. Saint Petersburg: Gippokrat, 2007.

Horn P. et al. Spontaneous occlusion of the circle of Willis (moyamoya disease). Diagnosis and therapy. *Nervenarzt*. 2001. N 72. P. 406–415.

Kornienko V.N., Pronin I.N. Diagnosticheskaja nejroradiologija. Moscow, 2006.

Patsalides D. et al. Cerebrovascular disease in HIV-infected pediatric patients: Neuroimaging findings. *American Journal of radiology*. 2002. N 4. P. 32–42.

Ponomarev V.V. Redkie nevrologicheskie sindromy i bolezni. Saint Petersburg: Foliant, 2005.

Wolf K.-Y. Luchevaja diagnostika: Arterii i veny. Transl. from Engl. Moscow: MEDpress-inform, 2011.

Zartor K., Hennel S., Kress B. Luchevaja diagnostika: Golovnoj mozg. Transl. from Engl. Moscow: MEDpress-inform, 2009.



© Коллектив авторов, 2016

МАЛОИНВАЗИВНЫЕ ДОСТУПЫ К ВОДОПРОВОДУ МОЗГА И ЗАДНИМ ОТДЕЛАМ III ЖЕЛУДОЧКА

К.А. Самочерных, А.В. Ким, Т.Б. Базархандаева, К.Б. Абрамов, В.А. Хачатрян
«РНХИ им. проф. А.Л. Поленова» — филиал ФГБУ «СЗФМИЦ» Минздрава России

Всё большее стремление нейрохирургов использовать малотравматичные операции при вмешательствах на патологических процессах задних отделов III желудочка заставляет искать новые пути решения проблем. Детская нейроонкология по-прежнему остается важнейшим направлением в нейрохирургии, требующим решения возникающих вопросов на современном уровне. В статье наряду с имеющимися доступами предложены альтернативные эндоскопические подходы при сопутствующей полости прозрачной перегородки и окклюзии ликворной системы на уровне водопровода мозга или задних отделов III желудочка. Описываемые доступы дают возможность как анатомо-функциональной визуализации полости III желудочка и оральных отделов водопровода мозга, так и решения поставленных задач в хирургическом лечении патологических состояний.

Ключевые слова: полость прозрачной перегородки, септальная перегородка, нейроэндоскопия, доступ, III желудочек, водопровод мозга, опухоль III желудочка.

MINIMALLY INVASIVE OF THE AQUEDUCT OF THE BRAIN AND OF THE POSTERIOR THIRD VENTRICLE

К.А. Samochernykh, A.W. Kim, T.B. Bazarhandaeva, K.B. Abramov, W.A. Khachatryan
A.L. Polenov Russian Neurosurgery Research Institute, FNWMRC, Saint Petersburg, Russia

Neurosurgeons are more concerned to use minimally traumatic operation in posterior third ventricle regions pathological processes forcing to find new ways to solve the problems. Pediatric neuro-oncology remains the most important field in neurosurgery, requiring solutions of challenges at high degree of modernity. The paper suggests alternative endoscopic approaches, along with existing accesses, with co-existing cavity of septi pellucidi and CSF ways occlusion in the aqueduct of the brain or in the posterior third ventricle. The described approaches allow both to visualize the cavity of the third ventricle and cerebral oral aqueduct and to solve issues of surgery in pathological states.

Key words: cavity of septi pellucidi, septal wall, neuroendoscopy, access, third ventricle, aqueduct of the brain, a tumor of the third ventricle.

Введение

Внедрение нейроэндоскопии в лечение бластоматозного поражения разных отделов III желудочка позволяет снизить травматичность и увеличить эффективность операции [4, 15, 19, 25, 26].

При этом возрастает значение учета особенностей хирургической микроанатомии образований межжелудочкового отверстия, III желудочка, водопровода мозга, межжелудочковой перегородки [1, 9–11, 13, 29].

С индивидуальной вариабельностью анатомо-функциональной организации этих жизненно важных срединно-локализованных структур особенно приходится считаться, когда

речь идет о лечении детей младших возрастных групп. В ряде случаев доступ к задним отделам или крыше III желудочка, а также к параакведуктальному веществу является проблематичным ввиду травматичности существующих доступов, трудности структурно-функциональной идентификации целевых структур и манипуляций при удалении опухолей.

Поэтому разработка эффективных раневых коридоров к бластоматозным образованиям средних и задних отделов III желудочка мозга является важной проблемой, особенно в нейропедиатрии. В ряде случаев создание раневых коридоров через расширенную полость прозрачной перегородки — не только заманчи-

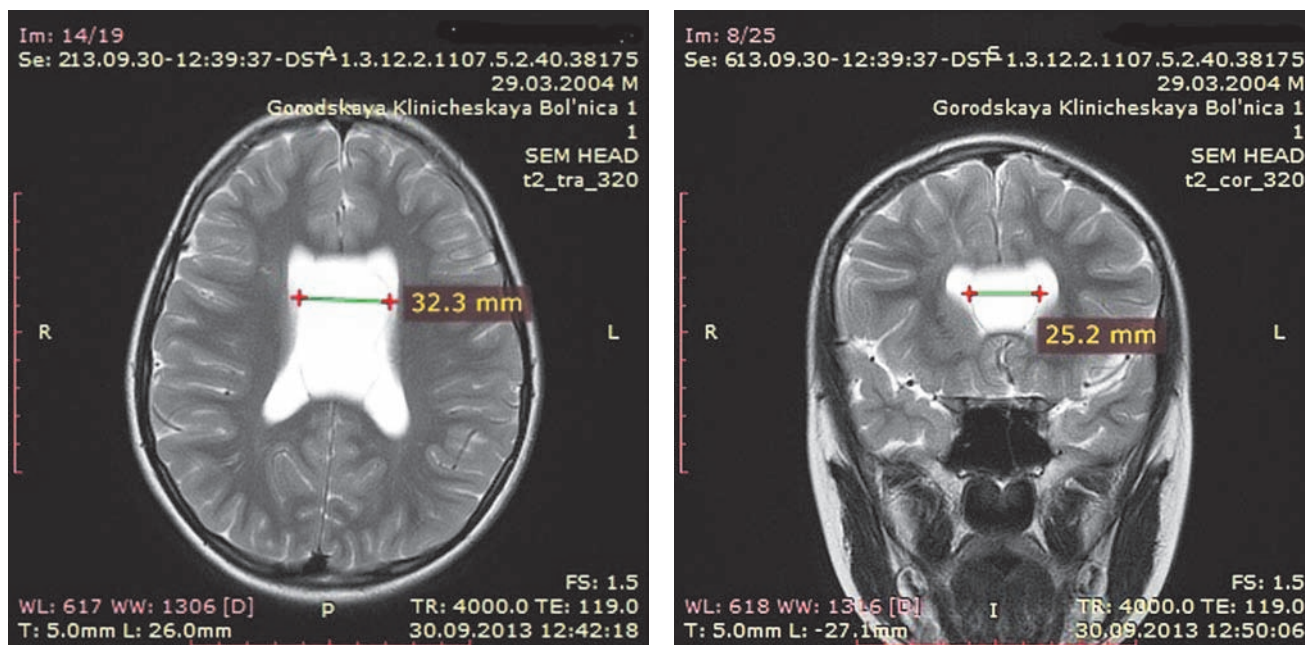


Рис. 1. МРТ больного М. 9 лет, в аксиальной и коронарной проекциях (линиями выделена полость межжелудочковой перегородки)

Fig. 1. 9 year-old patient M. MRI-scanning; axial and coronary views (the cavity of interventricular septum is marked out by lines)

вый, но и, может статься, эффективный способ манипуляций на задних отделах III желудочка и водопровода мозга.

В работе обобщаются результаты применения данной модификации в лечении бластоматозных процессов и деформации ликворных путей с применением нейроэндоскопии.

Материал и метод

В работу включены результаты лечения 11 детей в возрасте от 5 до 9 лет, для хирургического вмешательства у которых использовался эндоскопический коридор через полость прозрачной перегородки к задним отделам III желудочка, в отделении нейрохирургии детского возраста РНХИ им. проф. А.Л. Поленова в период с 2011 по 2014 г. В 8 случаях целью операции являлась реканализация водопровода мозга, в 3 других – удаление новообразований задних отделов III желудочка. Во всех случаях речь шла о окклюзионной гидроцефалии. В 6 наблюдениях ширина полости прозрач-

ной перегородки превышала возрастную норму (рис. 1).

Все операции были выполнены с помощью жесткого эндоскопа с 0° или 30°-угловым объективом. Применялась безрамочная навигационная система, УЗ-навигация для коррекции раневого хода к целевым структурам.

Результаты

У всех пациентов при поступлении верифицирована деформация желудочковой системы либо за счет нарушения пассажа ликвора через зону водопровода мозга, либо по причине формирования препятствия в задних отделах III желудочка за счет бластоматозного процесса.

В двух наблюдениях проведена субтотальная резекция новообразования. При этом доступ к новообразованию был осуществлен посредством диссекции листка межжелудочковой перегородки на 25 мм (± 3 мм) кади

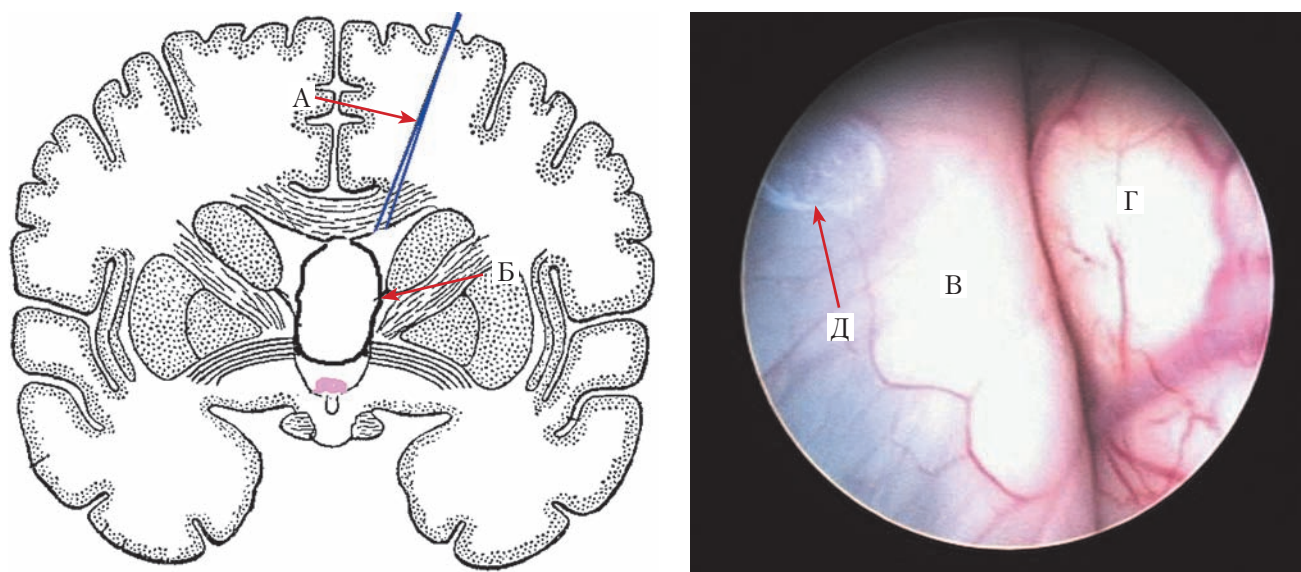


Рис. 2. Схема: А — положение тубуса эндоскопа, Б — место перфорации листка межжелудочковой перегородки. Интраоперационное фото: В — листок межжелудочковой перегородки, Г — правый зрительный бугор, Д — место перфорации

Fig. 2. Scheme: А — position of endoscope tube, Б — perforation site in interventricular septum. Intraoperative photo: В — interventricular septum, Г — right thalamus, Д — perforation site

от септальной вены. Формируется в листке межжелудочковой перегородки «ход» для тубуса размером до 6–7 мм, что не вызывало в дальнейшем какого-либо неврологического дефицита. Это позволило адекватно манипулировать и визуально контролировать средние и задние отделы III желудочка, исключая тракцию и повреждение заднемедиальных отделов межжелудочкового отверстия и межталамической спайки (рис. 2).

В 4 наблюдениях при непроходимости водопровода мозга также выполнялся эндоскопический transforniceal или transcavum interforniceal доступ и реканализация водопровода мозга при помощи баллон-катетера или микроинструментария (рис. 3).

Наличие полости прозрачной перегородки формирует условие, при котором листки перегородки смещены латерально и столбы свода смещаются книзу на 2–6 мм, вызывая изменение формы межжелудочкового отверстия и его размеров, практически до щелевидного 2 ± 1 мм. Эти изменения приводят не только к уменьшению ширины бокового желудочка (до 3 ± 1 мм),

но и к трудности в канюлировании бокового желудочка (рис. 4).

Для оптимизации входа в тело бокового желудочка мы использовали интегрированную бескаркасную УЗИ-навигацию. Но даже такой подход достаточно затруднен и травматичен, поскольку подразумевает искусственное создание градиента давления в желудочке мозга.

Формирующаяся «динамическая» окклюзия отверстия Монро по столбам форникса позволяет моделировать подход в III желудочек, минуя боковой. Из бокового желудочка под визуальным контролем накладывается сообщение с полостью посредством фенестрации септальной пластины (одного из листков межжелудочковой перегородки).

В отличие от поверхности зрительного бугра, у бокового желудочка она не имеет характерного сосудистого «эпендимарного» рисунка.

Эндоскоп проводили через септальную фенестрацию в полость прозрачной перегородки. При расположении эндоскопа внутри полости

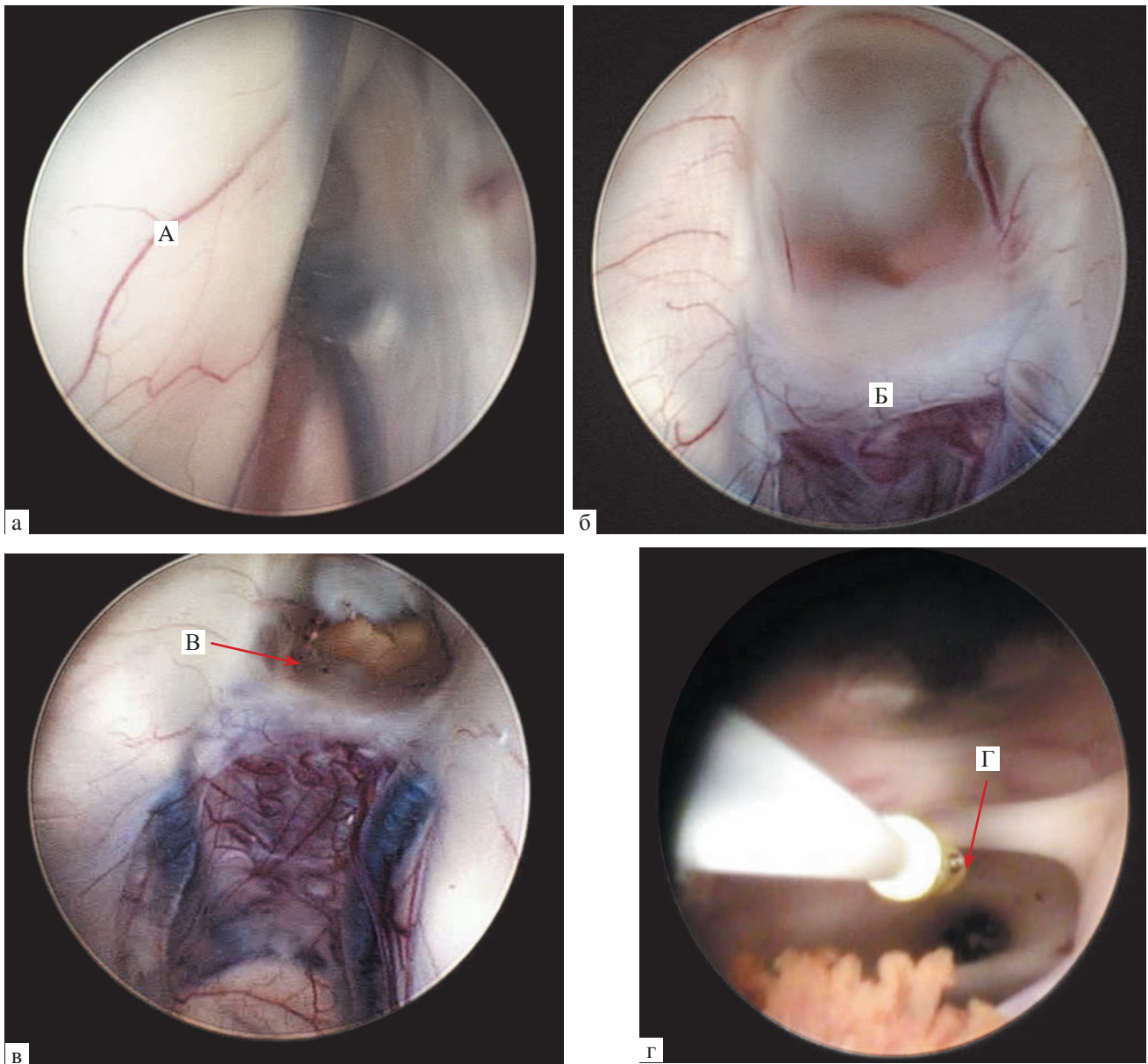


Рис. 3. Интраоперационные фото больного К., 5 лет. Диагноз: Киста межжелудочковой перегородки. Поствоспалительная тривентрикулярная гидроцефалия: а – полость правого бокового желудочка, в просвет которого «нависает» листок межжелудочковой перегородки (А); б – «дно» полости межжелудочковой перегородки (Б); в – в передних отделах (кзади от форникса) наложено сообщение полости с III желудочком (В); г – тубус эндоскопа через полость в межжелудочковой перегородки выстоит в задних отделах III желудочка, проводится реканализация водопровода мозга (Г)

Fig. 3. Intraoperative photos of patient K, aged 5. Diagnosis: Interventricular septum cyst, postinflammatory triventricular hydrocephalus: а – cavity of the right lateral ventricle, into which «overhangs» the leaf of interventricular septum (A); б – interventricular septum cavity floor (Б); в – communication between anterior areas (posterior to fornix) of cavity and third ventricle was made (В); г – endoscope tube is approached through interventricular septum cavity and positioned into posterior zone of third ventricle; brain aqueduct recanalization is carried out (Г)

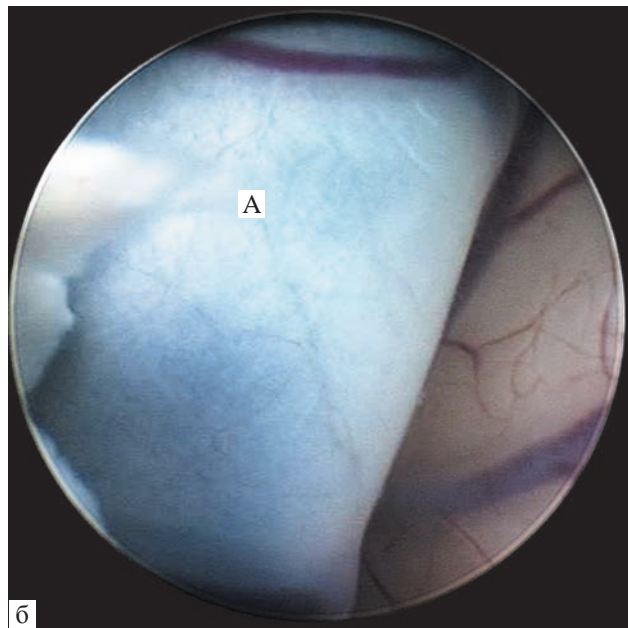
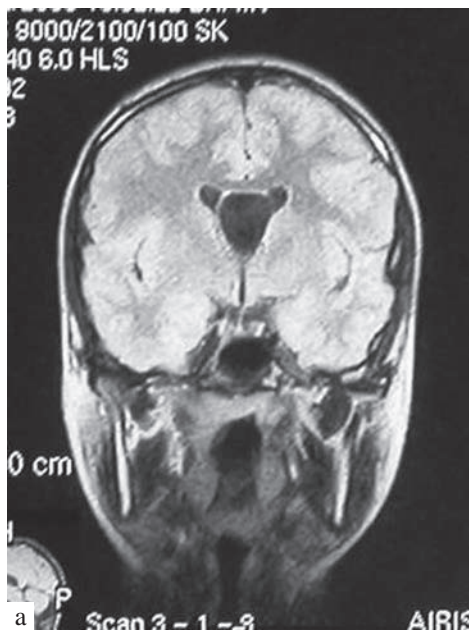


Рис. 4. МРТ больного С., 6 лет: коронарная проекция полости межжелудочковой перегородки (а); интраоперационное фото (б) — полость бокового желудочка «заполнена» выстоящим листком межжелудочковой перегородки (А)

Fig. 4. Patient S. MRI, aged 6: coronary view of interventricular septum cavity (a), intraoperative photo (б) — lateral ventricle is packed by herniated leaf of interventricular septum (A)

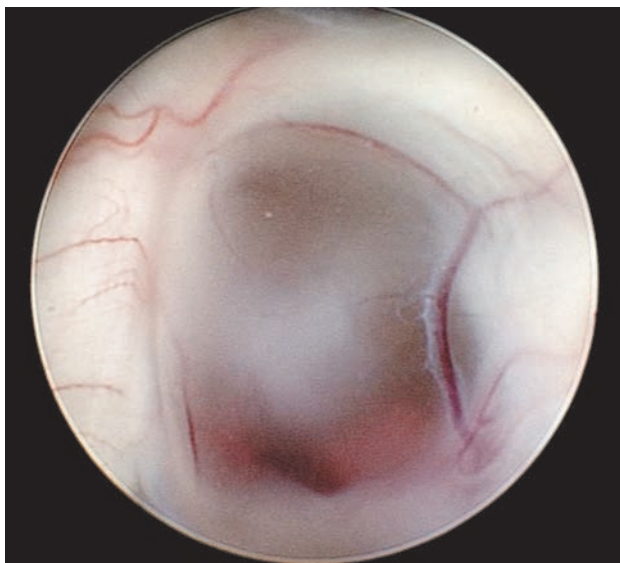


Рис. 5. Интраоперационное фото больного К., 5 лет. Кзади от форникса (А) через растянутое и истонченное velum interpositum хорошо визуализируется сосудистое сплетение крыши III желудочка (Б)

Fig. 5. Patient K., intraoperative photos; aged 5. Choroid plexus of third ventricle (A) roof well visualizes posterior to fornix (Б), through the stretched and thinned velum interpositum

межжелудочковой перегородки, дно которой соответствует крыше III желудочка, место входа в III желудочек имеет важное значение. Малотравматичным и наиболее адекватным входом в III желудочек отмечена истонченная поверхность velum interpositum сразу за передней комиссурой на расстоянии до 5 ± 1 мм. Распознавать переднюю комиссуру обычно не вызывает затруднений — по большой поперечной полосе белого вещества, определяющей комиссуральные тракты.

В зависимости от степени дилатации полости межжелудочковой перегородки $35-40 \pm 5$ мм, сосудистое сплетение крыши III желудочка может быть визуализировано через истонченное velum interpositum.

Это позволило нам определить место «входа» в полость III желудочка для дальнейших манипуляций (рис. 5).

Методика использования фенестрации крыши III желудочка подобна выполнению ЭТВС; тупая перфорация с последующей бал-

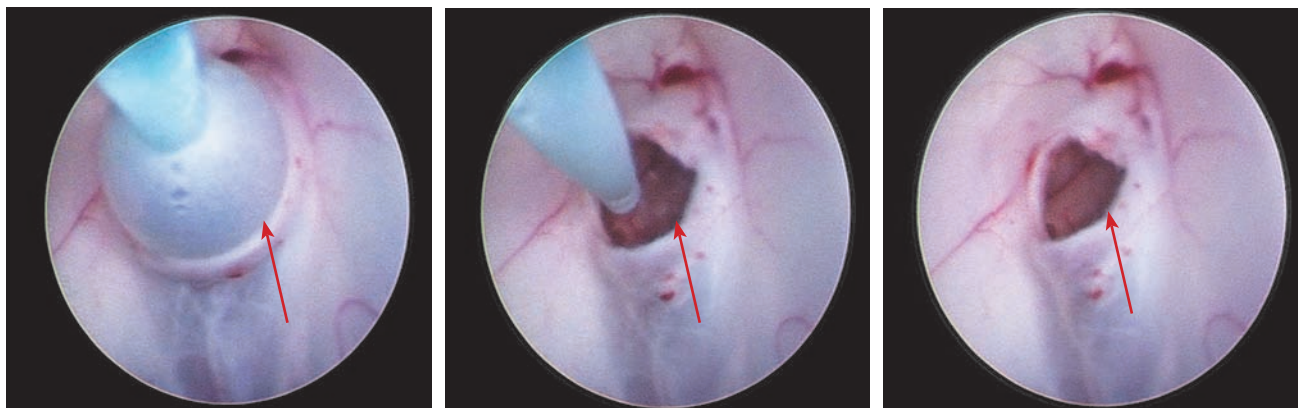


Рис. 6. Интраоперационное фото больного Б., 6 лет. Этапы формирования стомы полости межжелудочковой перегородки и III желудочка (указано стрелкой)

Fig. 6. Intraoperative photos of patient B., age 6. Stages in the formation of the stoma cavity of the interventricular septum and the third ventricle (arrow)

лонной дилатацией до 5–6 мм (рис. 6) [3, 4, 15, 28].

Если фенестрация листка межжелудочковой перегородки находится слишком далеко кзади, то сосудистое сплетение, хориоидальные артерии и внутренние мозговые вены сразу же распознаются, и траектория корректируется вперед, ближе к передней комиссуре. Дальше манипуляции проводились на целевых структурах.

Другие 5 вмешательств были ориентированы в основном на нормальную внутрижелудочковую анатомию. При таких операциях опирались на привычные ориентиры — отверстие Монро и окружающие ее структуры — сосудистое сплетение, колонны свода, септалную и стриоталамическую вены. Межжелудочковая перегородка в нижних отделах имеет 2 изначальных листка, которые книзу не сливаются и их размер в этой части может достигать $5-6 \pm 2$ мм. Таким образом, существует узкий коридор от места слияния двух листков до перехода их на зрительный бугор, каждого на своей стороне соответственно, что позволило нам проводить тубус эндоскопа к средним и задним отделам III желудочка без повреждений анатомических структур, формирующих межжелудочковое отверстие Мон-

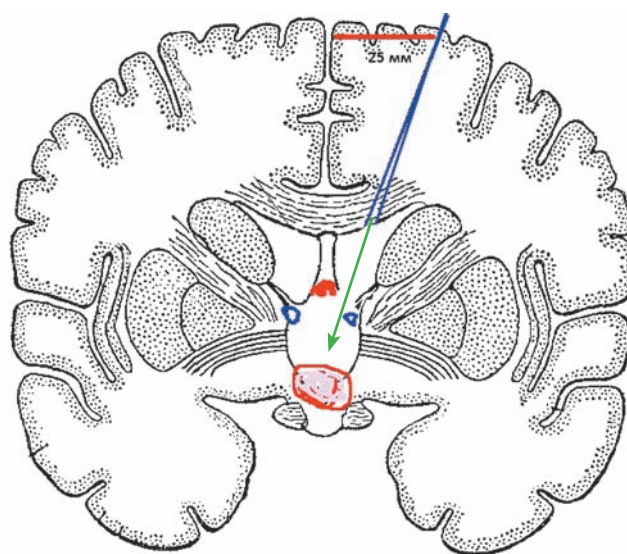


Рис. 7. Схема положения тубуса эндоскопа при наложении стомы между боковым и III желудочками. Стрелкой указано расположение тубуса эндоскопа

Fig. 7. Endoscope tube position scheme when stoma between lateral and third ventricles is made. Arrow shows the position of endoscope tube

ро с последующей манипуляцией на целевых структурах (рис. 7).

Данный подход позволил нам в 4 наблюдениях провести реканализацию водопровода мозга с использованием interforniceal коридора.

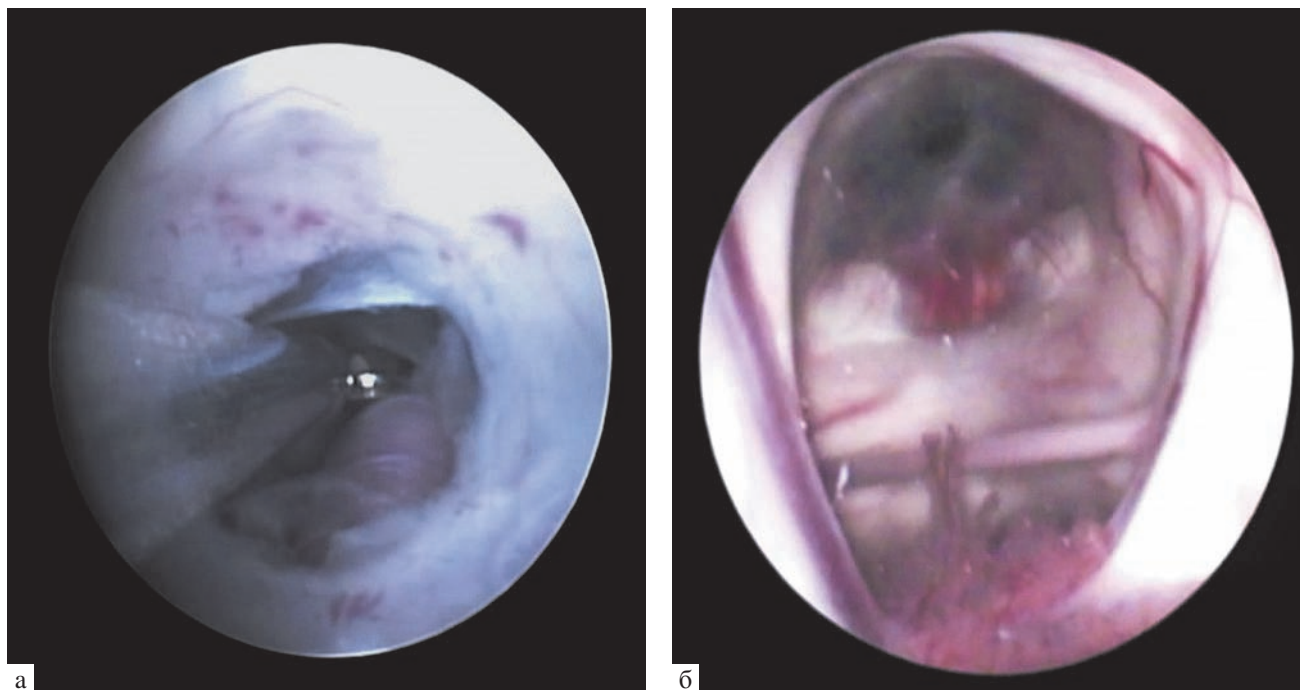


Рис. 8. Интраоперационное фото больного Г., 7 лет. Диагноз: Герминома задних отделов III желудочка. Оклюзионная гидроцефалия. После биопсии новообразования проведенная эндоскопическая тривентрикулостомия (а), внешний вид через деформированное правое отверстие Монро после операции (б)

Fig. 8. Patient G intraoperative photos; aged 7. Diagnosis: Germinoma in posterior region of the third ventricle, occlusive hydrocephalus. After neoplasm biopsy, endoscopic triventriculostomy was carried out (a), outer view through deformed Monro's aperture after operation (б)

И в одном из наблюдений проведена биопсия опухоли ввиду сохраняющейся окклюзии водопровода мозга, с последующей ЭТВС. Эндоскопическая тривентрикулоцистерностомия проводилась по классической методике (рис. 8).

Послеоперационная МРТ использовалась для верификации объема удаления опухоли и проходимости водопровода мозга или стомы.

Обсуждение

Всё чаще интраскопическая верификация патологических процессов III желудочка, требующих малоинвазивного вмешательства, требует оценки анатомических вариантов, описанных в отношении соответствующей патологии и ожидаемых хирургических последствий [8, 14, 16, 21, 28].

Всё это предопределяет стремление в системе нейроэндоскопии разрабатывать или совер-

шенствовать доступы, позволяющие эффективно и малотравматично решать поставленные задачи.

С учетом особенностей развития структур средней линии мозга описываются следующие варианты формирования прозрачной перегородки: образование широкой полости между листками, отдельный ход листков, слияние листков перегородки, разделение листков прозрачной перегородки объемным образованием [1–3, 10, 17].

На наш взгляд, применение эндоскопического раневого коридора через полость прозрачной перегородки обоснованно.

В условиях расширенной полости прозрачной перегородки многое отличается от обычного анатомического взаимоотношения, в том числе и функционально значимые структуры, которые могут быть вовлечены в зону эндоскопических манипуляций. Кроме этого, изме-

нившаяся хирургическая анатомия осложняет классические эндоскопические вмешательства [3, 7, 9, 10, 15, 17, 27, 30].

С другой стороны, наличие широкой содержащей жидкость полости создает условия для разработки алгоритмов эндонейрохирургии задних отделов III желудочка с использованием раневых коридоров через полость прозрачной перегородки.

По нашим данным, подобный хирургический доступ не затрагивает функционально-значимые структуры, не вызывает неврологического дефицита, позволяет адекватно решать эндонейрохирургические проблемы, т.е. является малоинвазивным.

Хотя в большинстве (до 85 %) случаев присутствующий в эмбриональном периоде V желудочек фактически облитерируется, однако у части людей он существует, имея достаточную величину (более 40 мм). Ввиду того, что у матерей больных с этим пороком развития во время беременности и родов были выявлены бытовые интоксикации (алкоголь, курение и др.), нейроинфекции, гипоксия, черепно-мозговая травма и пр. и частота верификации этих состояний увеличивается, что позволяет считать встречаемость нейрохирургических больных с расширенной полостью прозрачной перегородки более высокой, чем в популяции в среднем [7, 10, 20, 27, 30, 31].

С другой стороны, поскольку имеются данные о том, что между листками прозрачной перегородки возникают глиозные изменения и появляется слой, напоминающий эпендиму, — это создает условия для формирования изолированной от остальных отделов желудочковой системы полости [3, 5, 6, 10, 17, 30]. Именно в этом случае она может вести себя как изолированное объемное агрессивное образование, вызывающее деформацию лежащих рядом структур и развитие неврологического дефицита [17]. Это является дополнительной причиной, побуждающей к рассечению листков прозрачной перегородки, тем более что при эндоскопическом доступе решается и эта проблема.

Формирование эндоскопического транс-септального коридора кзади на 25 мм от сеп-

тальной вены не сопровождалось, по нашим наблюдениям, развитием геморрагии. По-видимому, это оптимальная локализация для манипуляций в данной зоне, так как анатомические исследования ряда авторов указывают на нахождение бессосудистой зоны именно на этом участке прозрачной перегородки [2, 5, 17, 21, 22, 24, 27].

Успешное использование эндоскопического доступа через срединно-расположенные отделы желудочковой системы, в частности высокая эффективность и отсутствие осложнений, доказывает оправданность данного подхода в малоинвазивной корреляции деформации ликворных полостей и удалении патологических образований задних отделов III желудочка.

В этом контексте, на наш взгляд, оправдано стремление использовать срединные (внепроекционные, трансфорникальные) доступы, даже когда полость межжелудочковой перегородки не очень широка. Тем более что пластины межжелудочковой перегородки в медиобазальном направлении полностью не сливаются и в этих отделах всё же в большом количестве случаев остается пространство шириной от 5 до 7 мм, достаточное для формирования эндоскопических раневых коридоров [11, 21–24, 28].

На наш взгляд, исследование возможностей широкого использования данного раневого коридора является перспективным направлением развития современной эндонейрохирургии.

Заключение

Таким образом, оба описываемых эндоскопических коридора могут являться методами выбора при доступе к патологическим процессам в III желудочке в качестве альтернативы классическим доступам.

Кроме того, предложенные траектории отличаются от трансфораминальных, когда манипуляции в классическом варианте не исключают тракции как энцефалотомического канала, так и зоны межжелудочкового отверстия.

Подобный подход позволяет еще раз напомнить о двух направлениях нейроэндоскопии в малоинвазивной нейрохирургии — эндоскопической диагностике и эндоскопической хирургии.

Самочерных Константин Александрович,
к.м.н., ответственный секретарь журнала
«Нейрохирургия и неврология
детского возраста»
e-mail: neurobaby12@gmail.com

БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК

1. Берснев В.П., Хачатрян В.А., Маматханов М.Р., Мацко Д.Е. Хирургия опухолей третьего желудочка головного мозга у детей. — СПб.: Изд-во РНХИ им. проф. А.Л. Поленова «Росмедтехнологий», 2007.
2. Гринберг М.С. Нейрохирургия. — М.: МЕДпресс-информ, 2010.
3. Самочерных К.А., Себелев К.И., Хачатрян В.А., Иванов И.В., Атисков Ю.А. Особенности минимально-инвазивных вмешательств при окклюзионных формах гидроцефалии // Нейрохирургия и неврология детского возраста. — 2010. — № 3–4 (25–26). — С. 95–105.
4. Самочерных К.А., Ким А.В., Иванов И.В., Дон О.А. Эндоскопия в системе хирургического лечения новообразований головного мозга (случай из практики) // Российский нейрохирургический журнал им. проф. А.Л. Поленова. — 2013. — № 1. — С. 52–57.
5. Синельников Р.Д. Атлас анатомии человека. Ч. 3. — М.: Медицина, 1968. — С. 46–52.
6. Пуццилло М.В., Винокуров А.Г., Белов А.Е. Нейрохирургическая анатомия. Ч. II. — М., 2007. — С. 57–60.
7. Cerekja A. *Cavum vergae*. — Rome: Ultrasound Division, 2009.
8. Auer R.N., Gilbert J.J. *Cavum vergae without cavum septi pellucidi* // Arch. Pathol. Lab. Med. — 1982. — N 106. — P. 462–463.
9. Bodensteiner J.B., Schaefer G.B., Craft J.M. *Cavum septi pellucidum and cavum vergae in normal and developmentally delayed populations* // J. Child Neurol. — 1998. — N 13. — P. 120–121.
10. Born C., Meisenzahl E., Frodl T., Pfluger T., Raiser M., Möller H., Leinsinger G. *The septum pellucidum and its variants. An MRI study* // European archives of psychiatry and clinical neuroscience. — 2004. — Vol. 254 (5). — P. 295–302.
11. Bruyn G.W. *Agnesis septi pellucidi, cavum septi pellucidi, cavum Vergae, and cavum veli interpositi* // P.J. Vinken G.W.B. (ed.): *Handbook of Clinical Neurology*. — Amsterdam: Elsevier, 1977. — P. 299–336.
12. Cohen A.R. *Expanding cava septi pellucidi and cava vergae in children: report of three cases* // Neurosurgery. — 1998. — N 42. — P. 674–675.
13. Crosby E.C., Humphrey T., Lauer E.W. *Correlative Anatomy of the Nervous System*. — New York: Macmillan, 1962.
14. Donovan W.D., Zimmerman R.D., Deck M.D. *MRI of cavum vergae without cavum septi pellucidi* // J. Comput. Assist. Tomogr. — 1995. — Vol. 19. — P. 1010–1011.
15. Fratzoglou M., Grunert P., Leite dos Santos A., Hwang P., Fries G. *Symptomatic cysts of the cavum septi pellucidi and cavum vergae: the role of endoscopic neurosurgery in the treatment of four consecutive cases* // Minim. Invasive Neurosurg. — 2003. — N 46. — P. 243–249.
16. Hagino H., Suzuki M., Kurokawa K., Mori K., Nohara S., Takahashi T. et al. *Magnetic resonance imaging study of the cavum septi pellucidi in patients with schizophrenia* // Am. J. Psychiatry. — 2001. — N 158. — P. 1717–1719.
17. Koreaki Mori. *Anomalies of the Central Nervous System. Neuroradiology and Neurosurgery*. — New York: Thieme-Stratton Inc. Georg Thieme Verlag Stuttgart, 1985.
18. Sechar L.N., Fessler R.G. *Atlas of neurosurgical techniques*. Brain. — New York: Thieme Medical Publishers, 2006.
19. Luther N., Souweidane M.M. *Neuroendoscopic resection of posterior third ventricular ependymoma. Case report* // Neurosurg. Focus. — 2005. — Vol. 18 (6). — E3.
20. McKee A.C., Cantu R.C., Nowinski C.J., Hedley-Whyte E.T., Gavett B.E., Budson A.E., Santini V.E., Lee H.S., Kubilus C.A., Stern R.A. *Chronic traumatic encephalopathy in athletes: progressive tauopathy after repetitive head injury* // Neuropathol. Exp. Neurol. — 2009. — Jul.; N 68 (7). — P. 709–735.
21. Sarwar M. *The septum pellucidum: normal and abnormal* // Am. J. Neuroradiol. — 1989. — N 10. — P. 989–1005.
22. Schaefer G.B., Bodensteiner J.B., Thompson J.N. Jr. *Subtle anomalies of the septum pellucidum and neurodevelopmental deficits* // Dev. Med. Child Neurol. — 1994. — N 36. — P. 554–559.
23. Schunk H. *Congenital dilatations of the septum pellucidum* // Radiology. — 1963. — N 81. — P. 610–618.
24. Shaw C.M., Alvord E.C. Jr. *Cava septi pellucidi et vergae: their normal and pathological states* // Brain. — 1969. — N 92. — P. 213–223.

25. Souweidane M.M., Luther N. Endoscopic resection of solid intraventricular brain tumors // *J. Neurosurg.* — 2006. — N 105. — P. 271–278.

26. Souweidane M.M., Sandberg D.I., Bilsky M.H., Gutin P.H. Endoscopic biopsy for tumors of the third ventricle // *Pediatr. Neurosurg.* — 2000. — N 33. — P. 132–137.

27. Winter T.C., Kennedy A.M., Byrne J., Woodward P.J. The Cavum Septi Pellucidi. *American Institute of Ultrasound in Medicine // J. Ultrasound Med.* — 2010. — N 29. — P. 427–444.

28. Timurkaynak E., Izci Y., Acar F. Transcavum septum pellucidum interforniceal approach for the colloid cyst of the third ventricle: operative nuance // *Surg. Neurol.* — 2006. — N 66. — P. 544–547.

29. Wester K., Krakenes J., Moen G. Expanding cava septi pellucid and cava vergae in children: report of three cases // *Neurosurgery.* — 1995. — N 37. — P. 134–137.

30. Metwally Y. Cavum septum pellicidum (CSP). Cavum vergae and Cavum veli interpositi. 2011. <http://yassermetwally.com>

31. Zhang L., Ravdin L., Relkin N., Zimmerman R., Jordan B., Lathan W., Uluğ A. Increased diffusion in the brain of professional boxers: a preclinical sign of traumatic brain injury? // *American journal of neuroradiology.* — 2003. — N 24 (1). — P. 52–57.

REFERENCES

Auer R.N., Gilbert J.J. Cavum vergae without cavum septi pellucidi. *Arch. Pathol. Lab. Med.* 1982. N 106. P. 462–463.

Bersnev V.P., Khachatryan V.A., Mamatkhanov M.R., Matsko D.E. Khirurgiya opukholy tret'ego zheludochka golovnogo mozga u detey. Saint Petersburg: RNKhI im. prof. A.L. Polenova Rosmedtekhologii, 2007.

Bodensteiner J.B., Schaefer G.B., Craft J.M. Cavum septi pellucid and cavum vergae in normal and developmentally delayed populations. *J. Child. Neurol.* 1998. N 13. P. 120–121.

Born C., Meisenzahl E., Frodl T., Pfluger T., Reiser M., Möller H., Leinsinger G. The septum pellucidum and its variants. An MRI study. *European archives of psychiatry and clinical neuroscience.* 2004. Vol. 254 (5). P. 295–302.

Bruyn G.W. Agenesis septi pellucidi, cavum septi pellucidi, cavum Vergae, and cavum veli interpositi. P.J. Vinken G.W.B. (ed.) *Handbook of Clinical Neurology.* Amsterdam: Elsevier, 1977. P. 299–336.

Cerekja A. Cavum vergae. Roma: Ultrasound Division, 2009.

Cohen A.R. Expanding cava septi pellucidi and cava vergae in children: report of three cases. *Neurosurgery.* 1998. N 42. P. 674–675.

Crosby E.C., Humphrey T., Lauer E.W. *Correlative Anatomy of the Nervous System.* New York: Macmillan, 1962.

Donovan W.D., Zimmerman R.D., Deck M.D. MRI of cavum vergae without cavum septi pellucidi. *J. Comput. Assist. Tomogr.* 1995. N 19. P. 1010–1011.

Fratzoglou M., Grunert P., Leite dos Santos A., Hwang P., Fries G. Symptomatic cysts of the cavum septi pellucidi and cavum vergae: the role of endoscopic neurosurgery in the treatment of four consecutive cases. *Minim. Invasive Neurosurg.* 2003. N 46. P. 243–249.

Grinberg M.S. *Neyrokhirurgiya.* Moscow: MEDpress-inform, 2010.

Hagino H., Suzuki M., Kurokawa K., Mori K., Nohara S., Takahashi T. et al. Magnetic resonance imaging study of the cavum septi pellucidi in patients with schizophrenia. *Am. J. Psychiatry.* 2001. N 158. P. 1717–1719.

Koreaki Mori. *Anomalies of the Central Nervous System.* Neuro radiology and Neurosurgery. New York: Thieme-Stratton; Georg Thieme Verlag Stuttgart, 1985.

Luther N., Souweidane M.M. Neuroendoscopic resection of posterior third ventricular ependymoma. Case report. *Neurosurg Focus.* 2005. N 18 (6). E3.

McKee A.C., Cantu R.C., Nowinski C.J., Hedley-Whyte E.T., Gavett B.E., Budson A.E., Santini V.E., Lee H.S., Kubilus C.A., Stern R.A. Chronic traumatic encephalopathy in athletes: progressive tauopathy after repetitive head injury. *Neuropathol. Exp. Neurol.* 2009. Jul.; N 68 (7). P. 709–735.

Metwally Y. Cavum septum pellicidum (CSP), Cavum vergae and Cavum veli interpositi. 2011. <http://yassermetwally.com>

Putsillo M.V., Vinokurov A.G., Belov A.E. *Neyrokhirurgicheskaya anatomiya.* Part II. Moscow, 2007.

Samochnykh K.A., Kim A.V., Ivanov I.V., Don O.A. Endoskopiya v sisteme khirurgicheskogo lecheniya novoobrazovaniy golovnogo mozga (sluchay iz praktiki). *Rossiyskiy neyrokhirurgicheskiy zhurnal im. prof. A.L. Polenova.* 2013. N 1. P. 52–57.

Samochnykh K.A., Sebelev K.I., Khachatryan V.A., Ivanov I.V., Atiskov Yu.A. Osobennosti minimal'no-invazivnykh vmeshatel'stv pri okklyuzionnykh formakh gidrotsefalii. *Neyrokhirurgiya i nevrologiya detskogo vozrasta.* 2010. N 3–4. P. 95–105.

Sarwar M. The septum pellucidum: normal and abnormal. *Am. J. Neuroradiol.* 1989. N 10. P. 989–1005.

Schaefer G.B., Bodensteiner J.B., Thompson J.N. Jr. Subtle anomalies of the septum pellucidum and neurodevelopmental deficits. *Dev. Med. Child Neurol.* 1994. N 36. P. 554–559.

Schunk H. Congenital dilatations of the septum pellucidum. *Radiology.* 1963. N 81. P. 610–618.

Sechar L.N., Fessler R.G. Atlas of neurosurgical techniques. Brain. New York: Thieme Medical Publishers, 2006.

Shaw C.M., Alvord E.C. Jr. Cava septi pellucidi et vergae: their normal and pathological states. *Brain.* 1969. N 92. P. 213–223.

Sinel'nikov R.D. Atlas anatomii cheloveka. Part 3. Moscow: Meditsina, 1968. P. 46–52.

Souweidane M.M., Luther N. Endoscopic resection of solid intraventricular brain tumors. *J. Neurosurg.* 2006. N 105. P. 271–278.

Souweidane M.M., Sandberg D.I., Bilsky M.H., Gutin P.H. Endoscopic biopsy for tumors of the third ventricle. *Pediatr. Neurosurg.* 2000. N 33. P. 132–137.

Timurkaynak E., Izci Y., Acar F. Transcavum septum pellucidum interforaminal approach for the colloid cyst of the third ventricle: operative nuance. *Surg. Neurol.* 2006. N 66. P. 544–547.

Wester K., Krakenes J., Moen G. Expanding cava septi pellucidum and cava vergae in children: report of three cases. *Neurosurgery.* 1995. N 37. P. 134–137.

Winter T.C., Kennedy A.M., Byrne J., Woodward P.J. The Cavum Septi Pellucidi. American Institute of Ultrasound in Medicine. *J. Ultrasound Med.* 2010. N 29. P. 427–444.

Zhang L., Ravdin L., Relkin N., Zimmerman R., Jordan B., Lathan W., Uluğ A. Increased diffusion in the brain of professional boxers: a preclinical sign of traumatic brain injury? *American journal of neuroradiology.* 2003. N 24 (1). P. 52–57.



© А. Фейзиев, Р. Велибеков, Ж. Исмаилова, 2016

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ СУПРА-ИНФРАТЕНТОРИАЛЬНОЙ ЭПИДУРАЛЬНОЙ ГЕМАТОМЫ ЗАДНЕЙ ЧЕРЕПНОЙ ЯМКИ БОЛЬШИХ РАЗМЕРОВ

А. Фейзиев, Р. Велибеков, Ж. Исмаилова

Республиканская нейрохирургическая больница, детское нейрохирургическое отделение, Баку, Азербайджан

Супра-инфратенториальные эпидуральные гематомы (СИЭДГ) – это особый вид гематом задней черепной ямки (ЗЧЯ), которые составляют 4,3–11% от всех ЭДГ ЗЧЯ. Нами описан случай у девочки возраста одного года с большим размером СИЭДГ с выраженным масс-эффектом. Особенностью нашего случая является то, что СИЭДГ была диагностирована на 15-е сутки после перенесенной черепно-мозговой травмы. Традиционное хирургическое лечение подразумевает сочетание субоципитальной краниэктомии и краниотомии в затылочной области. Данный метод позволяет эффективно удалить ЭДГ, однако имеет некоторые серьезные недостатки. Больная была прооперирована на 19-е сутки, и нами был использован супратенториальный подход: было произведено удаление гематомы через расширенное фрезевое отверстие, наложенное в правой затылочной области. Используемая методика позволила нам минимально травматично удалить гематому с хорошим клиническим и радиологическим результатом.

Ключевые слова: супра-инфратенториальная гематома, эпидуральная гематома задней черепной ямки, хирургическое лечение.

SURGICAL TREATMENT OF THE SUPRA-INFRA-TENTORIAL EPIDURAL HEMATOMA OF THE POSTERIOR FOSSA

A. Feiziev, R. Velibekov, Zh. Ismailova

Republic neurosurgery hospital, children neurosurgical department, Baku, Azerbaijan

Supra-infratentorial epidural hematomas are peculiar type of the posterior fossa hematomas. They are consisting about 4.4–11% of all posterior fossa epidural hematomas. We report a case of 1-year-old female patient with a huge sized supra-infratentorial epidural hematoma. The distinctive feature of our report is that hematoma was diagnosed 15 days after traumatic event. Traditional surgical management implies association of the suboccipital craniectomy and craniotomy in the occipital region. This treatment modality allows us efficiently to remove hematoma; however, its associated with several serious disadvantages. Our patient was operated on the 19th day after trauma and we used supratentorial approach for the treatment of the hematoma. Hematoma was removed through the enlarged burr-hole, which was placed in the right occipital region. Our surgical approach allowed us removal of the hematoma with a minimal trauma and with good radiological and clinical results.

Key words: supra-infratentorial hematoma, epidural hematoma of the posterior fossa, surgical treatment.

Больная, возраст 1 год, получила травму за 15 дней до поступления в клинику вследствие падения с кровати. После кратковременной потери сознания и повторной рвоты наблюдался светлый промежуток в течение 10 дней; после чего состояние пациентки резко ухудшилось. При поступлении больная сонная, вялая, отмечается вынужденное положение головы, отказ от приема пищи, наблюдаются повторные эпизоды рвоты. Сознание на уровне сопора, ШКГ 10 баллов. На болевые

раздражения плачет слабым голосом. Наблюдаются плавающие движения глазных яблок. Моторный дефицит не выявлен. Отмечается выраженная менингеальная симптоматика. Локально травматических изменений мягких тканей головы не обнаружено. При КТ-исследовании обнаружена эпидуральная гематома больших размеров, локализуемая в супра- и инфратенториальной области, с признаками седиментации и выраженным масс-эффектом. Толщина гематомы ~30 мм, протяженность

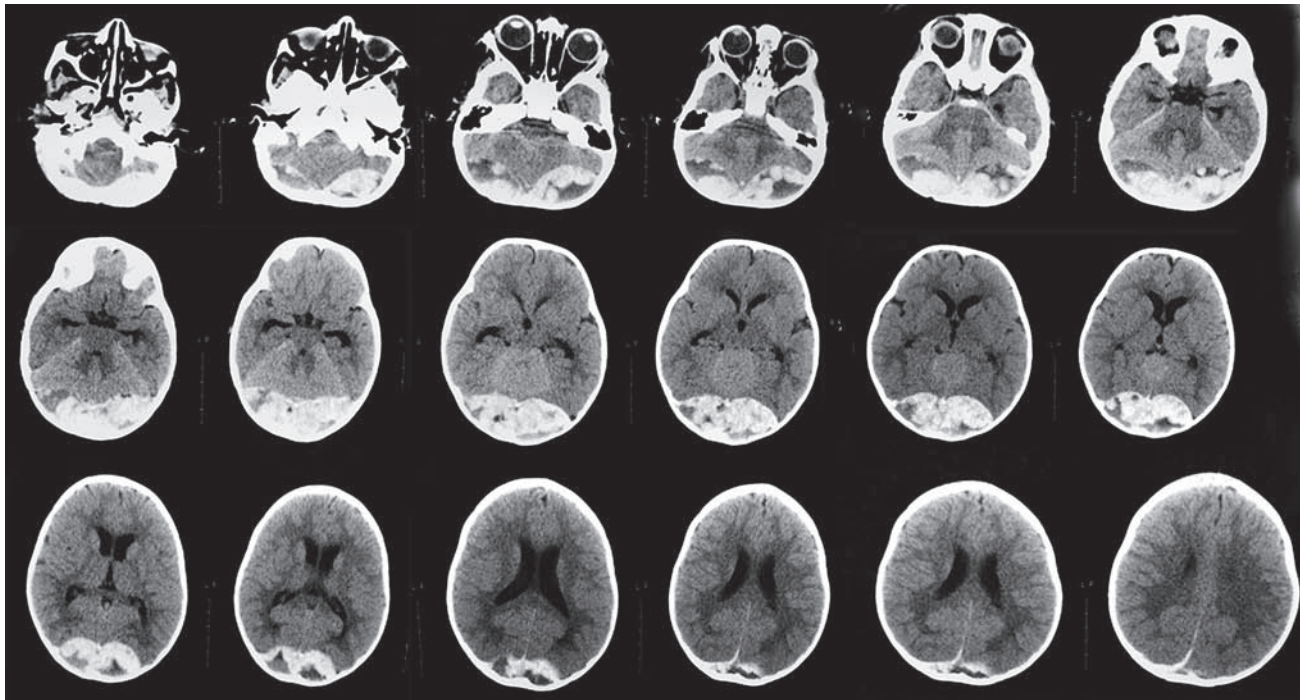


Рис. 1. Предоперационное КТ-исследование

Fig. 1. CT research before the surgery

~ 80 мм. Отмечается смещение миндалин мозжечка в область большого затылочного отверстия. IV желудочек компримирован, отмечается расширение желудочков головного мозга (рис. 1). Учитывая наличие в семейном анамнезе коагулопатии (старший брат страдает гемофилией типа А), было произведено полное гематологическое обследование. После тщательного обследования и исключения сопутствующей патологии больная на 19-е сутки после травмы была прооперирована. Было принято решение об удалении и дренировании гематомы через расширенное фрезевое отверстие (размерами 2,5 × 2,5 см) в супратенториальной области без формирования краниотомического окна. Часть гематомы в виде сгустков крови была удалена путем аспирации и ирригации. К концу операции отмечается расправление твердой мозговой оболочки. В эпидуральном пространстве в направлении ЗЧЯ был установлен силиконовый вакуум-дренаж. Послеоперационный период протекал без осложнений. Дренаж был удален на 3-и сутки. Больная

была выписана на 7-е сутки после операции. На момент выписки больная в сознании, активная, стойкая в вертикальном положении, моторный дефицит не отмечается. Менингеальная симптоматика и признаки гипертензии полностью регрессировали. Как остаточный дефицит отмечается парез n. abducens справа. На контрольных КТ-исследованиях гематома в области ЗЧЯ полностью дренирована. IV желудочек визуализируется. Расширение желудочков головного мозга регрессировало. Отмечается остаточный объем гематомы в супратенториальной области, однако масс-эффект отсутствует (рис. 2).

В данном клиническом сообщении мы представили очень редко встречаемую форму травматической гематомы — супра-инфратенториальная эпидуральная гематома (СИЭДГ) задней черепной ямки (ЗЧЯ). Другой примечательной особенностью нашей работы является то, что данная гематома была выявлена на 15-е сутки после травмы — на хронической стадии, согласно Хуперу (Hooper) [1, 5].

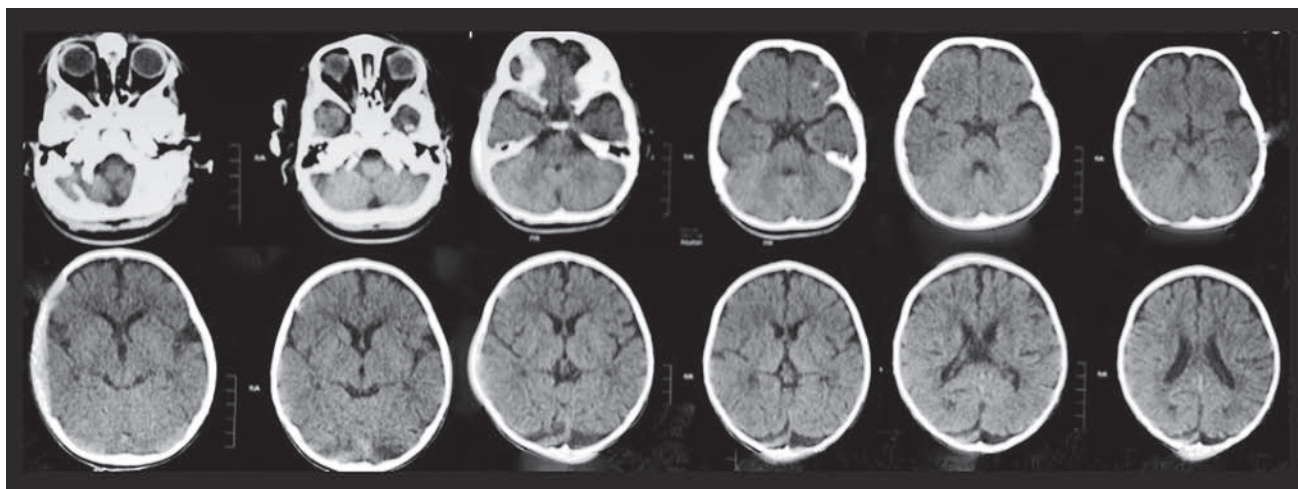


Рис. 2. Послеоперационное КТ-исследование (на 7-е сутки после операции)

Fig. 2. CT research at 7th day after the surgery

Согласно литературе, СИЭДГ составляют 4,3–11 % от всех гематом задней черепной ямки [1, 3, 5]. Считается что эпидуральные гематомы задней черепной ямки (ЭДГ ЗЧЯ) составляют 3,4–15 % от всех интракраниальных ЭДГ [2, 3]. По данным литературы, ЭДГ ЗЧЯ наблюдается в 0,3 % случаев краниocereбральных повреждений [3]. Данный тип гематом часто образуется вследствие непосредственного удара в затылочную область и сочетается с переломами затылочной кости или расхождением лямбовидного шва и, как следствие, в затылочной и заушной области образуется ушиб и отек мягких тканей. Согласно литературе, перелом затылочной кости выявляется в 53–84 % случаев [1, 3–5], хотя в нашем случае локальные изменения в затылочной и заушной области, а также перелом затылочной кости не были выявлены. Важно учитывать, что вследствие компрессии ствола и поперечного синуса с последующим повышением внутричерепного давления и как следствие вклиниванием миндалин в большое затылочное отверстие данный тип гематом сопряжен с высоким риском быстрой декомпенсации больных с летальным исходом [1, 5]. Показатель смертности при ЭДГ ЗЧЯ варьирует от 5 до 70 % [1, 3]. В случае подострой и хронической форм ЭДГ ЗЧЯ светлый промежуток длительный,

с дальнейшим развитием головных болей, а также симптомов мозжечковой и стволовой дисфункции. Показанием к хирургическому вмешательству по данным КТ-исследования при ЭДГ ЗЧЯ и/или СИЭДГ является: 1) облитерация перимезэнцефальной цистерны; 2) компрессия и/или исчезновение четвертого желудочка и наличие гидроцефалии; 3) большая протяженность гематомы в супратенториальной области с выраженным масс-эффектом [1, 5]. Все данные признаки были выявлены в нашем случае. Традиционное хирургическое лечение при СИЭДГ включает сочетание супратенториальной затылочной краниотомии и субокципитальной краниэктомии [1–3, 5]. Данная методика позволяет эффективно удалить гематому, однако имеет некоторые недостатки — большая послеоперационная рана, требующая диссекции мышц шейно-затылочной области, большая кровопотеря, продолжительная операция, костный дефект в области задней черепной ямки, сопровождающийся функциональным и косметическим дефицитом и риск серьезных осложнений во время операции или послеоперационном периоде [5]. Хяоуи с соавт. в своей работе показали высокую эффективность супратенториального доступа при хирургической эвакуации СИЭДГ среди 25 пациентов. Наличие эпидуральной

гематомы, отделяющей твердую оболочку от кости, позволило авторам через супратенториальное пространство удалить гематомы, локализующиеся в инфратенториальной области [5]. Нам удалось удалить около 70 % гематомы через расширенное фрезевое отверстие. Дальнейшее дренирование эпидурального пространства вакуум-дренажем способствовало удалению остаточного объема и расправлению мозгового вещества. Во время операции источник формирования гематомы не был выявлен. По данным литературы, основным источником кровотечения при острых гематомах является поперечный синус или же менингеальные сосуды [1, 3–5], в редких случаях источником может быть сигмовидный синус [1]. Отмечается, что в случае подострых и хронических ЭДГ ЗЧЯ иногда выявить источник кровотечения не удается [1, 2, 5], хотя в случае острых гематом источник кровотечения удается выявить в 95,2% случаев [1].

Описанный нами СИЭДГ у годовалой девочки является довольно редким осложнением черепно-мозговой травмы. Также важно принять во внимание, что данный тип гематомы был диагностирован и прооперирован в хронической стадии. При лечении данной гематомы мы использовали модификацию методики супратенториального подхода при хирургии СИЭДГ, предложенного Хяоюи и коллегами

[5]; что позволило нам минимизировать травматичность операции и уменьшить риск интра- и послеоперационных осложнений, продолжительность операции и сроки госпитализации больной.

Фейзиев Анар,

Республиканская нейрохирургическая
больница, детское нейрохирургическое
отделение, г. Баку

REFERENCE

1. *Bor-Seng-Shu E., Aguiar P.H., de Almeida Le-me R.J., Mandel M., Andrade A.F., Marino R.Jr.* Epidural hematomas of the posterior cranial fossa. *Neurosurg Focus*. 2004. Feb. N 15; 16 (2). ECP1.
2. *Costa Clara J.M., Claramunt E., Ley L., Lafuente J.* Traumatic extradural hematomas of the posterior fossa in children. *Child's Nerv. Syst.* 1996. Mar.; N 12 (3). P. 145–148.
3. *Roka Y.B., Kumar P., Bista P., Sharma G.R., Adhikari P.* Traumatic posterior fossa extradural haematoma. *J Nepal Med Assoc.* 2008. Oct.–Dec.; N 47 (172). P. 174–178.
4. *Wong C.W.* The CT criteria for conservative treatment – but under close clinical observation – of posterior fossa epidural hematomas. *Acta Neurochir. (Wien)*. 1994. N 126 (2–4). P. 124–127.
5. *Xiaoyu W., Guoping L.* Surgical treatment of supra- and infratentorial epidural hematoma. *Turk. Neurosurg.* 2013. N 23 (3). P. 299–303.



© Коллектив авторов, 2016

SUBDURAL HYDROMA IN THE EARLY POSTOPERATIVE PERIOD IN CHILD WITH MOYAMOYA DISEASE

**P.V. Litvinenko¹, K.A. Samochernyh¹, O.I. Glebovskaya², I.I. Egiazarova^{2, 3},
M.R. Mamathanov¹, K.E. Lebedev¹, V.V. Privorotskaya², V.G. Kildibaeva²,
M.D. Magomedov², P.A. Popov², A.A. Igumnova⁴**

¹ A.L. Polenov Russian Neurosurgery Research Institute, FNWMRC, Saint Petersburg, Russia

² Saint Petersburg Children State Hospital of St Olga, Saint Petersburg, Russia

³ Saint Petersburg State Pediatric Medical University, Saint Petersburg, Russia

⁴ Diagnostic and Treatment Center of the International Institute Biological System named after Sergey Berezin, Saint Petersburg, Russia

The article presents clinical case of moyamoya disease in early childhood. The disease manifested in ischemic stroke with subsequent relapses, which was originally considered as encephalitis with epilepsy, that in a short time led to gross neurological deficits. Patient underwent indirect revascularization of the brain (encephaloduroarteriomyosynangiosis on the right side, encephaloduroarteriomyosynangiosis and dural inversion on the left side) in order to prevent the occurrence of subsequent episodes of brain infarction and to achieve regression of neurological disorders. After the second stage of surgical operation subdural fluid accumulation was visualized, there was spontaneous regression of subdural fluid accumulation after 3 months and thus there were no obstacles to form passive anastomosis.

Key words: Moyamoya disease, indirect revascularization, ischemic stroke, postoperative subdural fluid collection, epilepsy.

СУБДУРАЛЬНАЯ ГИДРОМА В РАННЕМ ПОСЛЕОПЕРАЦИОННОМ ПЕРИОДЕ У РЕБЕНКА С БОЛЕЗНЬЮ МОЯ-МОЯ

**П.В. Литвиненко¹, К.А. Самочерных¹, О.И. Глебовская², И.И. Егиазарова^{2, 3},
М.Р. Маматханов¹, К.Э. Лебедев¹, В.В. Приворотская², В.Г. Кильдибаева²,
М.Д. Магомедов², П.А. Попов², А.А. Игумнова⁴**

¹ «РНХИ им. Проф. А.Л. Поленова» филиал ФГБУ «СЗФМИЦ» Минздрава РФ, Санкт-Петербург, Россия

² Детская городская больница Св. Ольги, Санкт-Петербург, Россия

³ ГБОУ ВПО СПбГПМУ Минздрава России, Санкт-Петербург, Россия

⁴ ЛДЦ МИБС им. С.М. Березина, Санкт-Петербург, Россия

В работе описан клинический случай болезни моя-моя у ребенка раннего возраста. Заболевание проявилось в виде острого нарушения мозгового кровообращения по ишемическому типу с последующими рецидивами, которое изначально трактовалось как вирусный энцефалит с эпилептическим синдромом, что в короткие сроки привело к грубому неврологическому дефициту. Больной проведена непрямая ревазуляризация головного мозга с двух сторон (энцефалодуроартериомиосинангиоз справа, энцефалодуроартериомиосинангиоз и дуральная инверсия слева), что позволило предупредить возникновение последующих эпизодов инфаркта мозговой паренхимы, добиться частичного регресса неврологических нарушений. После второго этапа оперативного лечения визуализировано субдуральное скопление жидкости, которое спонтанно регрессировало через 3 месяца и не явилось препятствием для формирования анастомоза.

Ключевые слова: болезнь моя-моя, непрямая ревазуляризация, ишемический инсульт, послеоперационное субдуральное скопление ликвора, эпилепсия.

Introduction

Moyamoya disease (MMD) is a chronic idiopathic occlusive vasculopathy. The disease was first described in Japan in 1968 [14, 16]. The name of the disease is associated with the presence of typical network basal collateral arteries on angiography or MRI, reminiscent of «swirling cigarette smoke» hanging in the air (puff of cigarette smoke drifting in the air), which in Japanese sounds like moyamoya. According to Japanese researchers, the prevalence of MMD is 6.03–10.5 per 100,000, and the incidence is 0.54–0.94 per 100,000 per year [3, 13]. The age of onset revealed two peaks: greater peak at the age under 9 years and a smaller peak at about 40 years [18].

Morphological features of MMD are as follows: stenosis of internal carotid artery bifurcation, induced by fibrocellular intimal thickening with multilayer elastic plate and lipid deposits, reduction in the number of smooth muscle cells in the middle layer, followed by involvement of middle, anterior and posterior cerebral arteries, at the base of the brain is a collateral network of fine vascular pathways [8, 14].

In the early childhood group the disease makes rapid progress manifesting itself as ischemic stroke and transient ischemic attacks with neurological deficit and epileptic seizures followed by recurrent infarctions in the opposite hemisphere within a short period of time. An ischemic stroke is more often an onset in children younger than 3 y.o. (87 %) than in elder groups (46–58 %), while in grown-ups it is more often manifested as hemorrhage [11, 15].

Jackson et al. presented the experience in treating patients with MMD under the age of 2 years. 89.5 % of patients had an ischemic stroke, 94.7 % of patients had transient ischemic attacks and epileptic seizures in 21.1 % patients [10].

In recent years treatment in patients under 3 years old consists of indirect revascularization operations — encephalomyosynangiosis, encephaloduroarteriomyosynangiosis, pial synangiosis, multiple burr holes, greater omentum transplantation [1]. Postoperative complications include epidural hematoma, muscle flap calcification and hypertrophy, seizures, etc. Postoperative ischemic complications may arise due to intraoperative hy-

potension, hyper/hypocapnia, postoperative anemia and dehydration, as well as due to significant mass effect of temporal muscle edema. Epidural hematoma can cause anastomotic leak [17, 19].

The article is devoted to clinical observation of 2-year-old child with MMD, who had an infrequently complication in the form of a subdural cerebrospinal fluid accumulation after the second operation.

Clinical case

A girl at 38 weeks of gestation was born after an uncomplicated pregnancy. The patient was born via vaginal delivery after labor induction. Her birth weight was 2.8 kg, Apgar scores were 8/9. There were no complications during the neonatal period. Trauma, surgery, childhood infections are denied. Heredity is not burdened.

2013.05.18 (at the age of 11 months) in the morning on the background of physical well-being mother noticed the absence of motor activity in the right hand and mouth drooping — the child was urgently admitted to the Hospital. 2013.05.19 for the first time in life occurred clonic seizures in right hand and upward deviation of the eyes.

Brain MRI revealed a vast area of demyelination in the left fronto-temporal region.

Condition was regarded as acute disseminated encephalomyelitis. The patient was discharged with mild right-sided upper extremity monoparesis. Further child's development was without delay. She received antiepileptic therapy (Depakine) from May to August 2013. Repeated MRI revealed signs of atrophy of the left temporo-parietal region (fig. 1).

2014.05.19 during acute viral respiratory infection a single febrile partial seizure occurred. The degree of right-sided hemiparesis was increased dramatically, motor skills regression occurred. The girl was admitted to infections department with diagnosis: Consequences of Cytomegalovirus Encephalitis, symptomatic epilepsy, right-sided hemiparesis. Seizures subsequently repeated twice, and the patient was hospitalized in an infectious diseases hospital. She received 2 antiepileptic drugs — Depakine, Keppra.

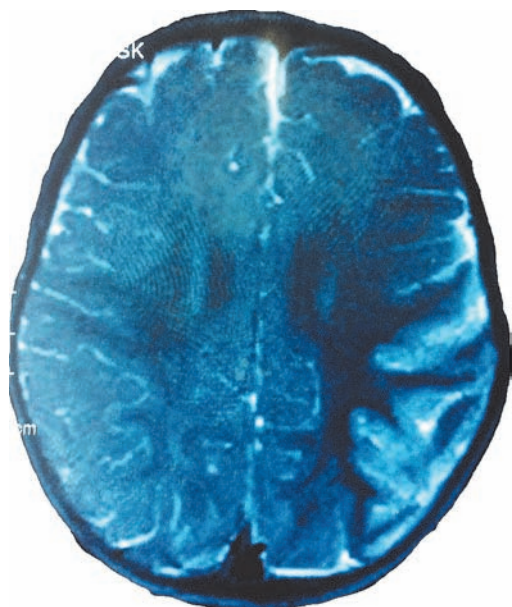


Fig. 1. MR-signs of cortical atrophy in left temporo-occipital lobe

Рис. 1. МР признаки атрофии коры левой височно-затылочной области



Fig. 2. MRI of patient P. in a day of entry to RNSI

Рис. 2. МРТ больной П. на момент поступления в РНХИ

At the age of 2 years she was admitted to II neurological department of St Olga Children State Hospital because of drowsiness, refusal to drink, psychomotor development regression, partial seizures in the form of myoclonus in the left hand on time per month.

A neurological examination revealed intermittent strabismus, pseudobulbar palsy, diffuse muscular hypotonia, elbow and knee joints recurvation. Muscle strength in right hand is 3/5, in left hand – 2/5. Psychomotor development: the child not available to sit, to creep, no speech; interested in toys.

Complete blood count, urinalysis, blood chemistry, EEG are without pathology.

EEG data: dominates theta-delta activity. A typical epileptiform activity is not registered.

MRI revealed a vast area of gliosis in the middle cerebral artery and atrophy (predominantly in the right temporo-parietal-occipital region (fig. 2)).

Magnetic Resonance Angiography (MRA) revealed widespread stenosis of intracranial arteries, corresponding to Moyamoya disease

grade 2 on the left and grade 3 on the right by Houkin graduation (III and III–IV by Suzuki) (fig. 3).

Patient P. was admitted to the children's department of Russian Neurosurgical clinic Institute of A.L. Polenov, where was provided revascularizing surgery on the left. CT perfusion showed a significant decrease of brain perfusion, predominantly in the left hemisphere (the extension of contrast passing time).

Follow-up examination in 3 months showed improvement in psychomotor development: slight muscle strength increase in the right limbs; child began to sit independently and started walking more with the support of parents. In the neuropsychological examination positive dynamics was also noted, such as the ability to pronounce some syllables. At the CT AG and CT perfusion functioning anastomosis with brain perfusion increasing was visualized on the ipsilateral side (fig. 4).

In EEG focal slow wave activity is less expressed. On PET local increase of the metabolism is marked in the area corresponding angiographically proven anastomosis (fig. 5).

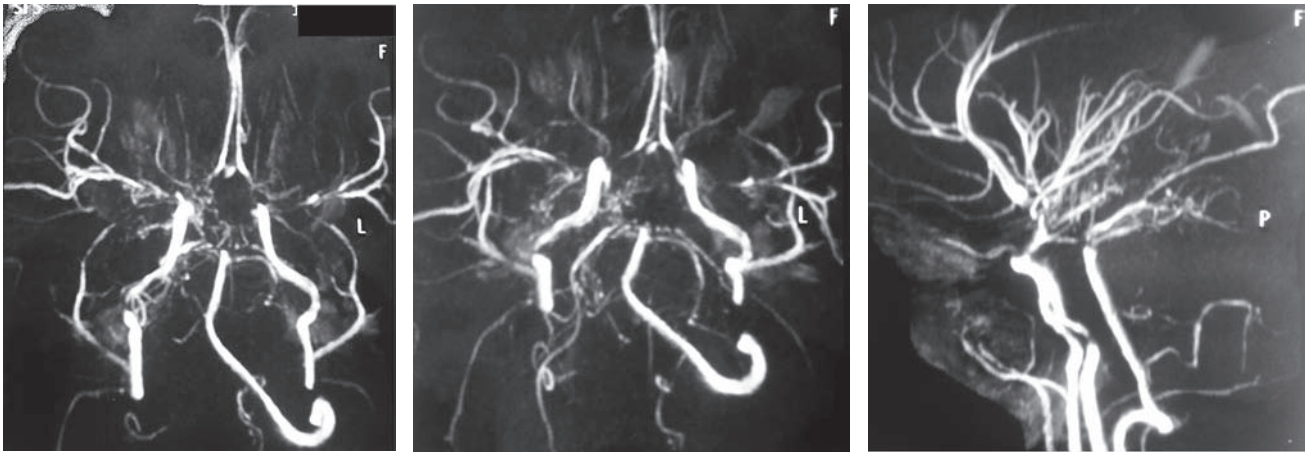


Fig. 3. MRA of patient P. In order to clarify the diagnosis and for possible surgical treatment the patient was directed to A.L. Polenov Russian Neurosurgery Research Institute

Рис. 3. МР-ангиография больной П.

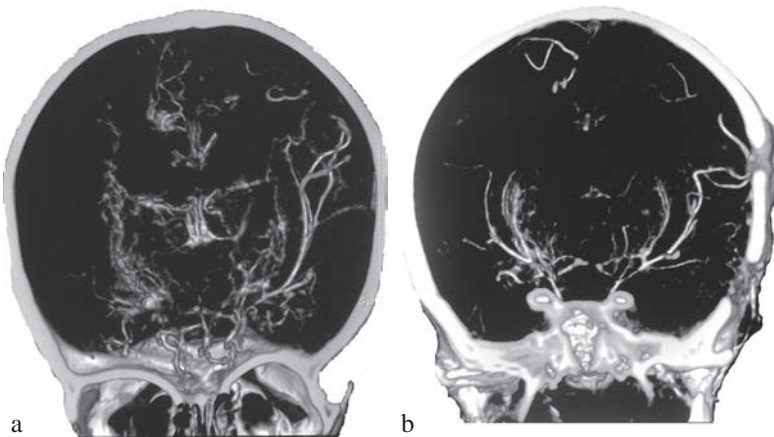
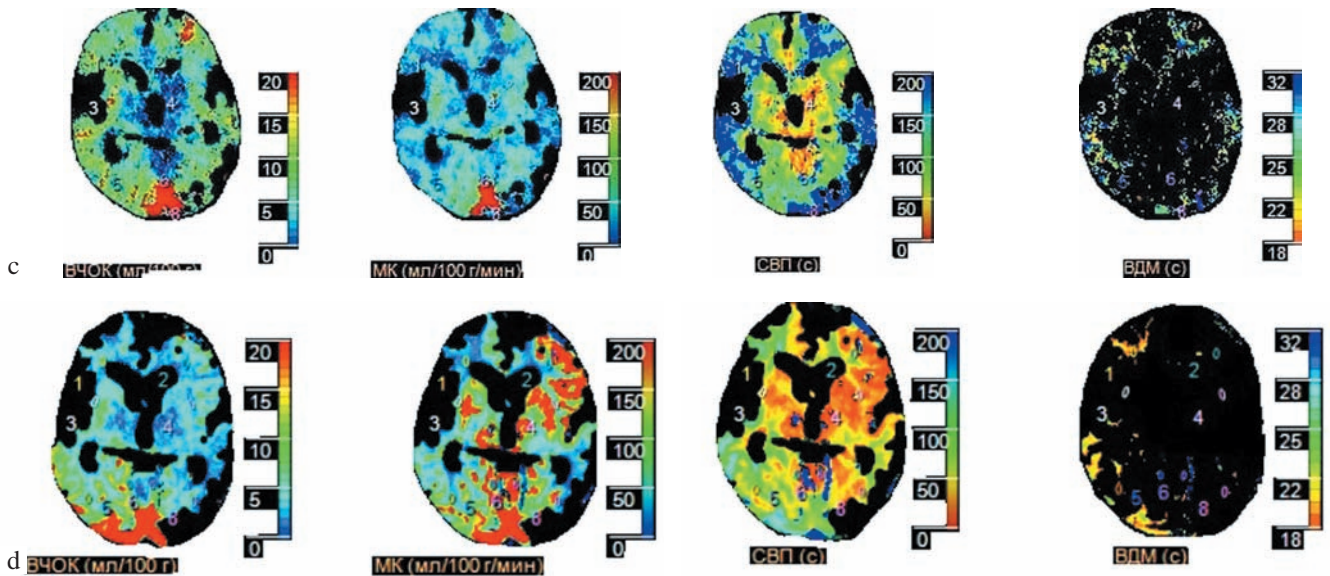


Fig. 4. CT AG demonstrating formed anastomoses: a – before surgery, b – after surgery. CT perfusion: c – before and d – after surgery

Рис. 4. КТ АГ, демонстрирующая сформированные анастомозы: а) до операции, б) после операции. КТ-перфузия: с) до и д) после операции



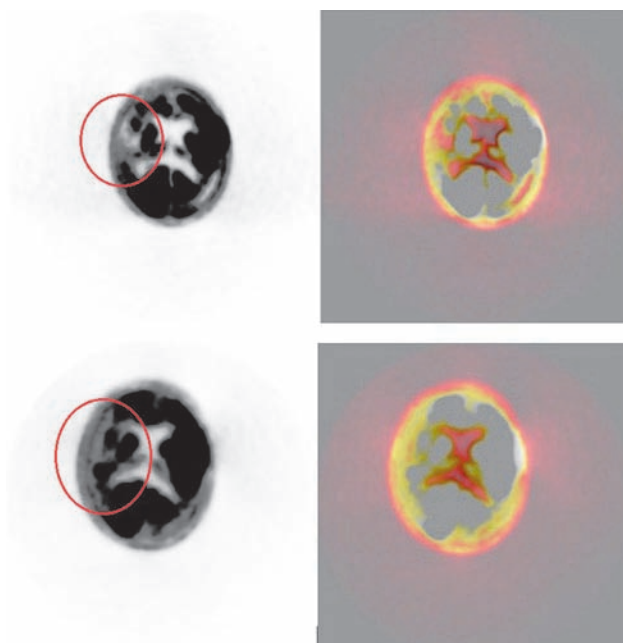


Fig. 5. Brain PET CT: the top figure – after the first operation, the lower – after the second. In right temporal lobe area increase metabolism of 18F-FDG

Рис. 5. ПЭТ КТ головного мозга: верхний ряд – после первого этапа оперативного лечения, нижний ряд – после второго. В правой височной области увеличение метаболизма 18F-ФДГ

Encephaloduroarteriosynangiosis (EDAMS) was made in the right frontotemporoparietal region. On the second day after the intervention, during conduction of CT control, a subdural accumulation of cerebrospinal fluid was revealed (fig. 6). Neurological status remained at the pre-operative level.

In follow-up examination 3 months later neurological status showed the increase of muscle strength up to 4–5 points in the upper limbs; child walked, holding on mother's hand or interior objects. On MRI view effective revascularization in the right hemisphere was marked, and subdural liquor hydroma resolved.

Discussion

Child at the age of 11 months had the onset of the disease in the form of ischemic stroke in the MCA. Initially, the condition was considered

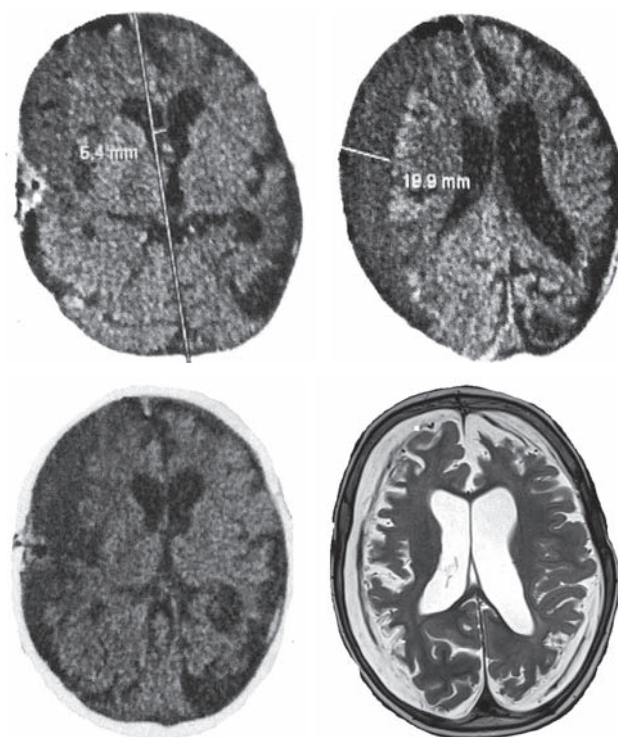


Fig. 6. Control CT at the 2nd day after 2nd step of surgical treatment

Рис. 6. КТ-контроль на 2-е сутки после 2-го этапа оперативного лечения

as viral encephalitis with seizures. During the next 3 months similar episodes repeated once a month, and atrophic processes in brain cortex progressed.

After the first step of revascularizing surgical treatment episodes of stroke stopped; positive dynamics in neurological status was noted (connected with blood circulation improvement in damaged areas of the brain tissue, which was confirmed by neuroimaging).

Children stroke is one of the 10 most frequent causes of children's mortality. It is known that 2–6 of 100,000 children become ill annually [3]. In the research of level and factors of the repeated insult risk by Ganesan V. (2006) 212 patients were included, according to level and risk factors of recurrent stroke. 79 of them had a clinical relapse. The MMD was mostly associated with the repeated stroke, which was diagnosed in 26 patients. Stenoses and strokes of other eti-

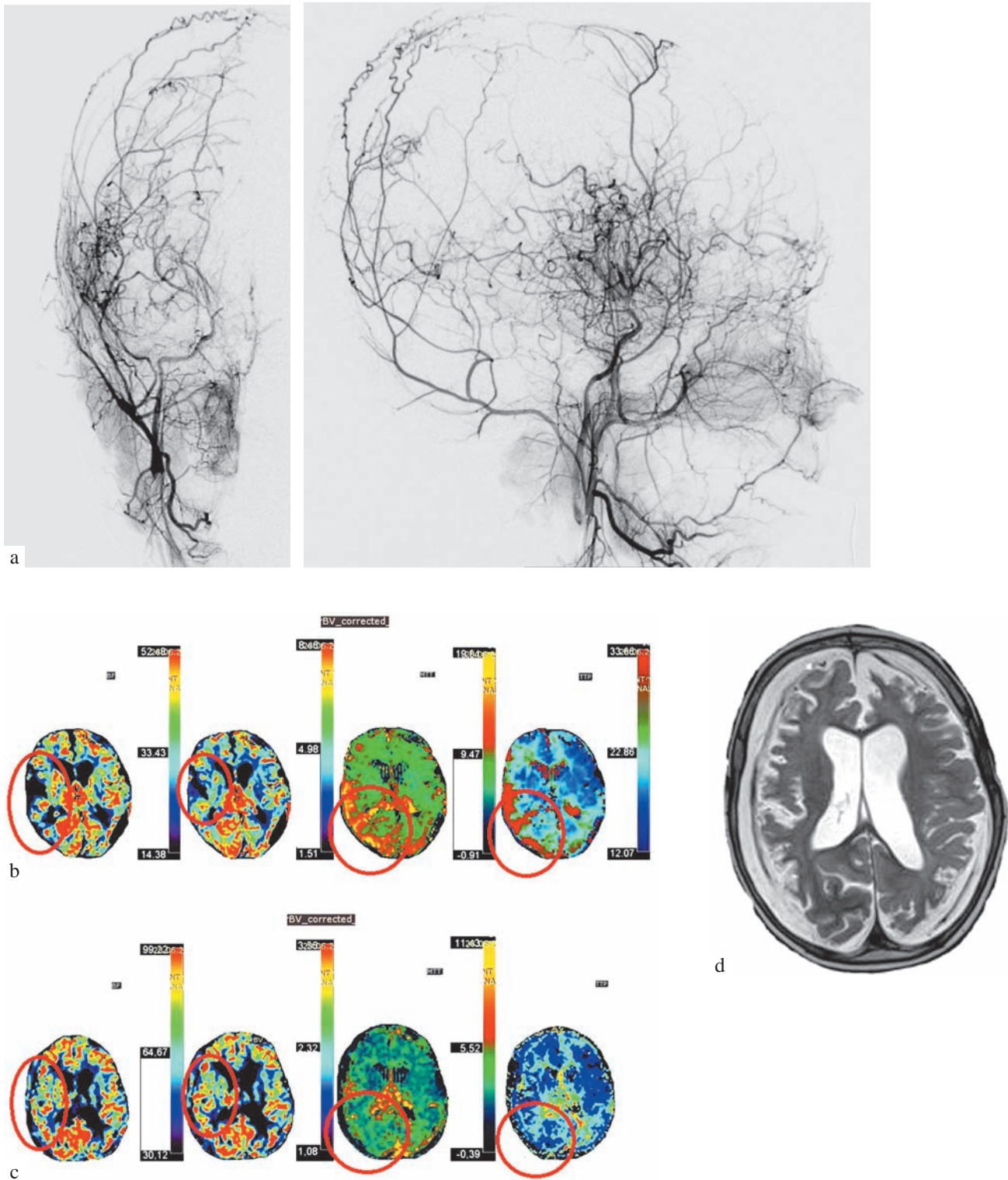


Fig. 7. Results of researches: a – DSA, demonstrating functional EDAMS on the right; b – MRI perfusion before 2nd step of surgical treatment; c – after surgical treatment; d – MRI 3 months later second step of surgical treatment

Рис. 7. Результаты обследования: а – DSA, демонстрирующая рабочий ЭДАМС справа; б – МРТ-перфузия до второго этапа операции; в – после; г – МРТ через 3 месяца после второй операции

ology were registered in 95 patients, the splitting of the vascular wall – in 14, vasculitis – in 4 cases [7]. Apparently, ischemic stroke of the child should be an indication for angiography [3–5]. Optimal one is a digital cerebral angiography. For younger children MRA or CT AG are recommended. MRA scale, significantly correlating with angiographic stages of Suzuki, in our opinion, helps to determine adequately the stage of the pathological process [8]. After the second intervention, patient developed a subdural fluid accumulation (hydroma), which caused the displacement of midline structures to 5.4 mm.

In this case, there was a risk of anastomotic dehiscence, because obstacle between the donor and recipient artery may appear. As a result the effective indirect revascularization without ischemic complications was provided.

Conclusion

MMD in 2-year-old child coursed with recurrent ischemic stroke, seizures on the background of cytomegalovirus infection, and faked the picture of viral encephalitis. Neuroimaging (CT perfusion, CT AG) showed specific for the MMD signs. Staged revascularizing surgery helped to achieve partial regress of clinical symptoms and to neutralize hypoperfusion.

In the postoperative period there developed subdural fluid accumulation, which did not cause the discharge of anastomosis and regressed in 3 months. It is considered that the fixation of donor arterialisation flap to a soft shell improves the conditions of anastomosis development.

Litvinenko Petr Viktorovich,
graduate neurosurgeon Russian Neurosurgical
Institute named after professor Polenov,
the branch of FSBI «North-Western Federal
Medical Research Center», the Ministry
of Health of the Russian Federation.
e-mail: glikodinnow@mail.ru

REFERENCES

1. *Khachatryan V.A., Litvinenko P.V.* Indirect brain revascularization. *Pediatric Neurosurgery and neurology.* 2015. N 3. P. 76–87.

2. *Amlie-Lefond C., Sebire C., Fullerton H.J.* Recent developments in childhood arterial ischaemic stroke. *Neuroradiology.* 2010. N 52. P. 577–589.

3. *Baba T., Houkin K., Kuroda S.* Novel epidemiological features of moyamoya disease. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry.* 2008. Vol. 79. P. 900–904.

4. *Fullerton H.J., Chetkovich D.M., Wu Y.W. et al.* Deaths from stroke in US children, 1979 to 1998. *Neurology.* 2002. Vol. 59. P. 34–39.

5. *Fullerton H.J., Yvonne V.V., Sydney S. et al.* Risk of Recurrent Childhood Arterial Ischemic Stroke in a Population-Based Cohort: The Importance of Cerebrovascular Imaging. *Pediatrics.* 2007. Vol. 119. P. 495–501.

6. *Ganesan V., Hogan A., Jones A. et al.* Parent-reported outcome in ischaemic stroke. *Dev. Med. Child. Neurol.* 2002. Vol. 42. P. 455–461.

7. *Ganesan V., Prengler M., Wade A., Kirkham F.J.* Clinical and Radiological Recurrence after Childhood Arterial Ischemic Stroke Circulation. 2006. Vol. 114. P. 2170–2177.

8. *Hosoda Y., Ikeda E., Hirose S.* Histopathological studies on spontaneous occlusion of the circle of Willis (cerebrovascular moyamoya disease). *Clin. Neurol. Neurosurg.* 1997. Vol. 99 [Suppl. 2]. P. S203–S208.

9. *Houkin K., Nakayama N., Kuroda S. et al.* Novel Magnetic Resonance Angiography Stage Grading for Moyamoya Disease. *Cerebrovasc. Dis.* 2005. Vol. 20. P. 347–354.

10. *Jackson E.M., Lin N., Manjila S. et al.* Pial synangiosis in patients with moyamoya younger than 2 years of age. *J. Neurosurg. Pediatrics.* 2014. Vol. 13. P. 420–425.

11. *Kim S.K., Seol H.J., Cho B.K. et al.* Moyamoya disease among young patients: its aggressive clinical course and the role of active surgical treatment. *Neurosurgery.* 2004. Vol. 54. P. 840–844.

12. *Kudo T.* Spontaneous occlusion of the circle of Willis: A disease apparently confined to Japanese. *Neurolog.* 1968. Vol. 18. N 5. P. 485–496.

13. *Kuriyama S., Kusaka Y., Fujimura M. et al.* Prevalence and clinicoepidemiological features of moyamoya disease in Japan: findings from a nationwide epidemiological survey. *Stroke.* 2008. Vol. 39. P. 42–47.

14. *Nishimoto A., Takeushi S.* Abnormal cerebrovascular network related to the internal carotid arteries. *J. Neurosurg.* 1968. Vol. 29. No 3. P. 225–230.

15. *Oki K., Suzuki N. In: Hashimoto N (ed.).* Report by the Research Committee on Spontaneous Occlusion of the Circle of Willis (Moyamoya Disease). Research Committee on Spontaneous Occlusion of the Circle of Willis (Moyamoya Disease). 2007. P. 4–5.

16. *Takeuchi K., Shimizu K.* Hypoplasia of the bilateral internal carotid arteries. *Brain Nerve*. 1957. Vol. 9. P. 37–43.

17. *Touho H.* Cerebral ischemia due to compression of the brain by ossified and hypertrophied muscle used for encephalomyosynangiosis in childhood moyamoya disease. *Surgical Neurology*. 2009. Vol. 72. P. 725–727.

18. *Wakai K., Tamakoshi A., Ikezaki K. et al.* Epidemiological features of moyamoya disease in Japan: findings from a nationwide survey. *Clin. Neurol. Neurosurg*. 1997. Vol. 99 (suppl. 2). P. S1–5.

19. *Wetjen N., Friedman J.A., Meyer F.B.* Epidural hematoma and muscle calcification after encephalomyosynangiosis. *J. Neurosurg*. 2002. Vol. 97. P. 494.



© О.А. Медведева, С.К. Горельшев, Н.А. Мазеркина, 2016

КОМПЛЕКСНОЕ ЛЕЧЕНИЕ МЕДУЛЛОБЛАСТОМ У ДЕТЕЙ

О.А. Медведева, С.К. Горельшев, Н.А. Мазеркина

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

Статья содержит обзор современной литературы о наиболее частой злокачественной опухоли головного мозга у детей — медуллобластоме. Вторая часть обзора приводит исторический анализ протоколов лечения медуллобластом, включающих лучевую и полихимиотерапию, содержит данные о выживаемости при использовании различных протоколов комплексного лечения. В каждый определенный период десятилетия отличались методы лечения, т.е. изменялись диагностические процедуры, нейрохирургические навыки и методы лучевой и химиотерапии. В статье рассматриваются перспективы использования таргетной терапии и протонотерапии.

Ключевые слова: медуллобластома, лучевая терапия, полихимиотерапия.

COMBINED THERAPY FOR MEDULLOBLASTOMA IN CHILDREN

O.A. Medvedeva, S.K. Gorelyshev, N.A. Mazerkina

Burdenko Neurosurgical Institute, Moscow, Russia

This article includes the review of the literature about the current treatment concepts of medulloblastoma, which is the most malignant brain tumor in children. This article includes the historical analysis of treatment protocols for medulloblastoma, containing radiation therapy and chemotherapy, and survival data after treatment by different treatment protocols. The treatment methods have changed every decade, i.e. there have been various diagnostic procedures, neurosurgery techniques, and methods of radiotherapy and chemotherapy. In this article the prospects of employment of target therapy and proton therapy.

Key words: medulloblastoma, radiotherapy, chemotherapy.

К началу 90-х гг. XX в. совершенствование гистологической диагностики, повсеместное внедрение МРТ, успехи микрохирургии привели к минимизации неврологических осложнений и сокращению хирургической летальности практически до 0%. К этому же времени послеоперационная краниоспинальная лучевая терапия с дозами в 36 Гр и бустом на заднюю черепную ямку до 54–56 Гр повысила 5-летнюю безрецидивную и общую выживаемость с 0 до 50–60% у детей старше 3 лет. Впоследствии увеличение выживаемости еще на 10–15% было достигнуто за счет химиотерапии [21, 46]. Клинические исследования, в которых применялась только лучевая терапия, показали, что у 12–22% пациентов с рецидивом были экстракраниальные метастазы, и это несмотря на улучшение локального контроля в пределах ЦНС [45].

Тем не менее, стало очевидно, что значительное количество выживших страдало от серьезных осложнений, включающих снижение

когнитивных функций по 4 единицы IQ в год, нарушение роста, эндокринных функций, снижение слуха, появление вторичных опухолей, что вело к значительному снижению качества жизни. По этой причине началась разработка новых протоколов для улучшения выживаемости при сокращении отдаленной токсичности [16].

Лучевая терапия

С середины XX в. лечение медуллобластом с использованием лучевой терапии претерпело изменения, которые в последующем отражались на увеличении выживаемости. При облучении только ложа удаленной опухоли 10-летняя выживаемость составляла 5%, при дополнительном облучении длинника спинного мозга 10-летняя выживаемость увеличилась до 25%. При краниоспинальном облучении с увеличением дозы облучения на 3ЧЯ 10-летняя общая выживаемость достигла 53%.

Стало очевидно, что целью облучения является не только область ЗЧЯ, но и вся краниоспинальная область от полюса лобных долей до конца спинного мозга [1, 23].

Тем не менее выявились и осложнения лучевой терапии, которые включали в себя когнитивные нарушения, нарушения функции гипофиза и щитовидной железы, радиоиндуцированные опухоли, сенсорную тугоухость, синдром моя-моя (прогрессирующая окклюзия внутренних сонных артерий) [31].

Многочисленные исследования ставили задачу уменьшить дозу и/или объем облучения в попытке снизить отдаленные осложнения. К сожалению, попытка исключить облучение на супратенториальную часть мозга (SFOP M4) привела к появлению метастазов в супратенториальной области и снижению 6-БРВ до 20%; попытка снижения дозы краниоспинального облучения до 23,4 Гр (POG 8631/CCG923) [10, 22] привела к возрастанию рецидивов с 52 до 67%; применение ПХТ с последующей лучевой терапией в дозе 24 Гр (SIOP II) также значительно ухудшило прогноз [5].

И только протокол CCG 9892 (1990–1994) и последовавший за ним CCG A9961 (421 больной) доказал отличный клинический результат (5-БРВ 86%) в группе стандартного риска, включающего в себя лучевую терапию в сниженных дозах (23,4 Гр с бустом на ЗЧЯ до 55,8 Гр с параллельным введением винкристина) с последующей ПХТ согласно Филадельфийскому протоколу (винкристин, ломустин и цисплатин) [32, 33]. С тех пор данная схема стала стандартом лечения для медуллобластом стандартной группы риска во всем мире.

Применение стереотаксической техники позволяет уменьшить объем лучевого воздействия при облучении ЗЧЯ (краниоспинальная доза 23,4 Гр, конформное облучение ЗЧЯ — 35 Гр и облучение ложа опухоли — 55,8 Гр) без ухудшения отдаленной выживаемости, уменьшением нейропсихологических последствий и снижением воздействия на височную область, среднее ухо и гипоталамус [28].

Снижение дозы КСО до 24 Гр в современных протоколах не увеличивает риска разви-

тия метастазов, но у этих больных также отмечается снижение IQ [33, 37]. Ряд исследователей произвели попытку снижения доз КСО до 18 Гр, что привело к появлению метастазов, в то время как нейропсихологические нарушения в отдаленном периоде остались [17, 18].

Говоря о роли лучевой терапии, очень важно иметь в виду точность ее выполнения:

1. ЛТ должна начинаться не позже 28 дней после хирургического лечения [8]; и продолжаться не более 50 дней, так как дальнейшее пролонгирование облучения ухудшает прогноз [9];

2. Использование стереотаксической техники позволяет проводить облучение только ложа удаленной опухоли [34];

3. Современная конформная радиотерапия позволяет снизить дозы облучения на критические зоны мозга, в частности на область внутреннего уха [7]. Большую роль может сыграть трехмерное конформное планирование и IMRT (intensitymodulated radiotherapy);

4. Томотерапия (helical tomotherapy) является технически более простой и имеет очевидные дозиметрические преимущества (гомогенность дозы) перед трехмерной конформной радиотерапией и IMRT [40].

Протонотерапия

В настоящее время растет интерес к использованию протонотерапии: на здоровые окружающие ткани попадают меньшие дозы облучения, особенно на сердце и внутреннее ухо по сравнению с обычной радиотерапией и IMRT [41]; значительно снижается доза на область сердца, печени [30], глаз [29], а также на тела позвонков, что ведет к снижению токсического влияния на костный мозг и улучшает показатели роста детей [47] и психологического развития, особенно в возрасте 4–8 лет [27, 29].

Химиотерапия

Медуллобластома является чувствительной к химиотерапии опухолью. У большинства больных химиотерапия используется как вспомогательный метод лечения, хотя у груд-

ных детей она часто применяется для отсрочки лучевой терапии или в качестве неoadьювантного метода у пациентов высокого риска.

Группа стандартного риска

В ранних исследованиях роль химиотерапии не была доказана. В исследовании SIOP1 и CCG942 [42] статистически достоверной разницы между группами с и без химиотерапии получено не было [12] и только в исследовании PNET3 [44] была доказана статистически значимая роль химиотерапии (5-БРВ 74% vs 60%).

Роль пре- или постлучевой химиотерапии была проанализирована в немецком протоколе HIT91 [21]. БРВ был достоверно выше в группе постлучевой химиотерапии (5-БРВ 78% vs 65%; 10-ОВ 91% vs 62% (M0-стадия), 70% vs 34% (M1-стадия)) к тому же в группе долучевой химиотерапии наблюдалась значительно более высокая миелотоксичность [21, 46].

И только после завершения протокола CCG A9961 [32] (см. выше) химиотерапия в группе стандартного риска стала общепризнанной. Несмотря на это в последнее время производятся попытки (группа SFOP) *отказа от химиотерапии* путем использования гиперфракционирования (краниоспинальное облучение 36 Гр, 2 р/д, буст 68 Гр на ложе удаленной опухоли) дает увеличение биологически активной дозы на опухоль без увеличения токсичности на мозг (6-БРВ 75%). Очень важно, что у этих больных значительно слабее ежегодное снижение уровня IQ (2 против 4,3) [37]. Вместе с тем в других исследованиях гиперфракционированная радиотерапия не выявила преимуществ перед традиционной схемой [24].

Европейское исследование медуллобластом стандартного риска, которое начато осенью 2014 г., ставит задачи выделения *группы низкого риска*, в которой будет проводиться менее интенсивная химиотерапия (более короткая и содержащая ототоксический цисплатин в меньших дозах) и лучевой терапии в дозе до 18 Гр на краниоспинальную ось (с бустом на ЗЧЯ) у больных с WNT медуллобластомой. В то же время планируется интенсификация

терапии путем дополнения карбоплатина как радиосенсибилизатора для медуллобластом стандартной группы риска.

Группа высокого риска

За последние десятилетия отдаленная выживаемость у больных с высокой группой риска увеличилась с 20–40 до 60–70% [46, 48]. Тем не менее прогноз для медуллобластом высокой группы риска до сих пор остается неудовлетворительным и отдаленные осложнения полностью не изучены.

Первые данные, полученные в протоколах HIT91, показали, что 3-летняя БРВ значительно выше при начале лечения с лучевой терапии [3, 21], но эта разница нивелировалась при оценке долгосрочных результатов [8]. Аналогичный результат был получен и в протоколе ROG9031 [43].

Современные исследования сфокусированы на улучшении прогноза в этой группе больных путем интенсификации радио- и химиотерапевтических режимов. По данным Гандолы (Gandola) с соавт. [15], результаты *долучевой химиотерапии* (метотрексат, этопозид, циклофосфамид) с последующей гиперфракционированной акселерированной радиотерапией — HART (39 Гр на краниоспинальную ось (2 × 1,3 Гр) и буст на ЗЧЯ до 60 Гр (2 × 1,5 Гр)) дала обнадеживающие результаты (5-БРВ и ОВ составила 72 и 73%). Аналогичный результат был получен в исследовании GPOH MET-HIT 2000-AB4 (5-БРВ и ОВ 60 и 70%) [ClinicalTrials.gov/NCT00303810]. Тем не менее, в похожем протоколе Allen результаты оказались разочаровывающими: 5-БРВ и ОВ составили лишь 43 и 52% [3].

Группа Сент-Джуд (St Jude) опубликовала хорошие результаты краниоспинального облучения (36–39 Гр) с *последующей высокодозной химиотерапией* (4 цикла на базе циклофосфамида) с поддержкой ПСКК (5-БРВ и ОВ 70%) [14].

Ясно, что в настоящее время отсутствует стандартная схема комбинированной терапии у больных из высокой группы риска. Во всех последних исследованиях, в которых были получены хорошие результаты, использовалось

Исследования протоколов лечения Results of prospective studies					
Исследование	Годы	№ паци- ентов	Предлучевая ХТ × кол-во циклов	КСО (Гр)	
SIOP II ³ (Bailey C.C., 1995)	1984–1989	40	–	35	
		36	–	25	
		38	PCZ/VCR/ MTX x 1	35	
		36	PCZ/VCR/ MTX x 1	25	
POG 8631/CCG 923 ² (Thomas P.R., 2000)	1986–1990	44	–	36	
		44	–	23,4	
CCG 9892 ⁴ (Packer R.J., 1999)	1990–1994	65	–	23,4 + ежене- дельно VCR	
HIT 91 ⁵ (Kortmann R.D., 2000)	1991–1997	64	–	35,2 + ежене- дельно VCR	
		94	IFOS/CDDP/ HD MTX/ VP 16/ARAC x 2	35,2	
PNET 3 ⁶ (Taylor R.E., 2003)	1992–2000	89	–	35	
		90	VP16/VCR/ CBDCA/ CPM × 3	35	
COG A 9961 ⁷ (Packer R.J., 2006)	1996–2000	193	–	23,4	
		186	–	23,4	

PCZ procarbazine; VCR vincristine; MTX methotrexate; IFOS ifosfamide; VP 16 etoposide; CDDP cisplatin; CCNU lomustine; CBDCA carboplatine; CPM cyclophosphamide

¹ Буст на ЗЧЯ составлял 50–55,2 Гр.

² Пациенты из группы низкого риска.

³ Также включены дети в возрасте 0–3 года.

краниоспинальное облучение в дозе 36–40 Гр с бустом на заднюю ямку и на солидные метастазы; это говорит о том, что отсутствует возможность для снижения доз лучевой терапии.

Текущее COG исследование (II фаза) [19] подчеркивает роль карбоплатина в качестве радиосенсибилизатора, а также эффект ретиноевой кислоты в двойном слепом исследовании. Будущее исследование SIOP должно ответить

на вопрос о значимости гиперфракционированной акселерированной радиотерапии, а также о роли высокодозной химиотерапии. В настоящее время также ведется протокол Head Start III, в который включены дети младше 10 лет с высокой группой риска. Кроме этого, вскоре в этой группе больных будут исследованы методы таргетной терапии, особенно в прогностически неблагоприятных подгруппах.

Таблица 1

медуллобластом стандартной группы риска for standard risk medulloblastomas		
Постлучевая ХТ × кол-во циклов	5БРВ %	Комментарии
–	60	Нет никаких преимуществ при предлучевой ХТ, снижение доз ЛТ с одновременным применением предлучевой ХТ неэффективно
–	69	
–	75	
–	42	
–	67	Преждевременно закрыто из-за статистически значимого возрастания рецидивов
–	52	
CCNU/ CDDP/ VCR × 8	78	23% редукция доз цисплатина; 36% не завершили прием цисплатина из-за ототоксичности
CCNU/ CDDP/ VCR × 8	78 (ЗБРВ)	Включены нерандомизированные пациенты
CCNU/CBDCA/VCR x 8 при PR и PD	65 (ЗБРВ)	
–	74	Разница статистически достоверна $p = 0,05$
–	60	
CCNU/ CDDP/ VCR × 8	81	ОВ и БРВ без статистически достоверной разницы
СРМ/ CDDP/ VCR × 8	86	

⁴ Включены дети только в возрасте 3–10 лет.

⁵ Пациенты с или без остаточной опухоли, включена стадия M1, не все пациенты были рандомизированы.

⁶ Только M0 и M1.

⁷ 23–35 Гр краниально.

Таргетная терапия

Много надежд возлагается на приближающуюся эру таргетной терапии. Впечатляющие результаты применения SHH-ингибиторов у единичных пациентов стимулировали переход к III фазе клинических исследований [36]. Тем не менее на животных моделях в результате воздействия таргетных препара-

тов выявлена задержка роста (IGFR1-P13), что необходимо сопоставить с аналогичными осложнениями при традиционных методах лечения [20].

В настоящее время идут исследования II–III фаз таких терапевтических агентов, как Висмодегиб (путь активации SHH), Бевацизумаб (VEGF), типифарниб (RAS), дабрафениб (BRAF) [13, 25, 49].

Таблица 2

Исследования протоколов лечения медуллобластом высокой группы риска Results of prospective studies for high risk medulloblastomas						
Исследование	Годы	N пациентов	Предлучевая ХТ × кол-во циклов	КСО ¹ (Гр)	Постлучевая ХТ × кол-во циклов	БРВ
POG 9031 ² (Tarbell N.J., 2000)	1990–1996	114	CDDP / VP 16 × 3	40	СРМ / VCR × 8	78% (2-БРВ)
		112	–	40	CDDP / VP 16 × 3 затем СРМ / VCR × 8	80% (2-БРВ)
НIT 91 (Kortmann R.D., 2000)	1991–1997	40 ³	–	35,2+ VCR	CCNU / CDDP / VCR × 8	M1 65% (5-БРВ) M2–3 30% (5-БРВ)
			IFOS / CDDP / HD MTX / VP 16 / ARAC × 2	35,2	CCNU / CBDCA / VCR × 8, если PR или PD	
SJMB-96 ⁴ (Gajjar A., 2006)	1996– 2003	48	–	36– 39,6	TPT / СРМ / CDDP / VCR с поддержкой ПСКК	70% (5-БРВ) 54% – классическая медуллобластома

HD MTX high-dose methotrexate; CDDP cisplatin; CCNU lomustine; CBDCA carboplatine; СРМ cyclophosphamide; IFOS ifosfamide; VP 16 etoposide; VCR vincristine; ARAC cytarabine; TPT topotecan

¹ Буст на ЗЧЯ составлял 54–55,8 Гр.

² Инфильтрация ствола была одним из факторов включения в группу высокого риска.

³ Информация о количестве пациентов по группам не предоставлена.

⁴ Включены M1–3 пациенты и M0 с прогрессией заболевания по МРТ после облучения. M0–1 получали КСО 36 Гр, M2–3 39,6 Гр.

Рецидивы медуллобластом

Результаты исследований по протоколам НIT '88/'89 2 и SIOP I и II показали, что локализация опухоли при рецидиве у 60% пациентов совпадала с первичной. Дифференцировать рецидив опухоли относительно постлучевого некроза можно при помощи МРТ-спектроскопии, ПЭТ, СПЕСТ [26]. Большинство рецидивов медуллобластом отмечается в течение 2 лет после установления диагноза, среднее время рецидивирования – 15 месяцев [2].

Рецидив медуллобластомы в группе больных, не получавших лучевую терапию (маленькие дети), может быть успешно вылечен с помощью лучевой терапии [4, 38], в то время как рецидив у больных, получавших лучевую терапию в качестве первичного лечения, ведет к значительно худшему прогнозу (ОВ 5%) [48].

Было предложено множество различных схем, включающих высокодозную химиотерапию (с или без поддержки аутологичными периферическими стволовыми клетками), метроную низкодозовую химиотерапию, те-

мозоломид, бевацизумаб, иринотекан и др. [11, 35]. В то время как непосредственный ответ опухоли на лечение был выявлен у значительной части больных, отдаленный результат остается неудовлетворительным. У некоторых больных с рецидивами без метастазов хороший результат может быть получен с помощью мультимодальной терапии, включающей повторную операцию и повторное локальное облучение [6, 39].

Заключение

В заключение следует отметить, что несмотря на достаточно высокую выживаемость, которой удалось добиться за счет разработки протоколов комплексного лечения, качество жизни пациентов в отдаленном периоде, складывающееся из множества составляющих, включающих эндокринологический, когнитивный, неврологический, отоневрологический аспекты, остается довольно низким. Таким образом, в настоящее время главной задачей международных исследований остается вопрос об оптимизации лечебных протоколов с целью повышения качества жизни.

Медведева Ольга Александровна,
младший научный сотрудник, нейрохирург
1-го детского нейрохирургического
отделения НИИ нейрохирургии
им. акад. Н.Н. Бурденко
e-mail: omedvedeva@nsi.ru

БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК

1. Озеров С.С. Клиническая и гистобиологическая характеристика медуллобластом: Дис. ... канд. мед. наук. — М., 2000.
2. Хачатрян В.А., Улитин А.Ю., Кумирова Э.В., Желудкова О.Г., Румянцев А.Г., Ким А.В., Самочерных К.А., Тадевосян А.Р., Дон О.А., Солтан П.С., Пальцев А.А. Медуллобластома у детей (обзор литературы). Ч. 2: Комплексное лечение // Нейрохирургия и неврология детского возраста. — 2014. — №2 (40). — С. 68–80.
3. Allen J., Donahue B., Mehta M. et al. A phase II study of preradiotherapy chemotherapy followed by hyperfractionated radiotherapy for newly diagnosed high-risk MB/primitive neuroectodermal tumor: a report from the Children's Oncology Group (CCG 9931) //

Int. J. Radiat. Oncol. Biol. Phys. — 2009. — N 74 (4). — P. 1006–1011.

4. Ashley D.M., Merchant T.E., Strother D., Zhou T., Duffner P., Burger P.C. et al. Induction chemotherapy and conformal radiation therapy for very young children with nonmetastatic medulloblastoma: Children's Oncology Group study P9934 // *J. Clin. Oncol.* — 2012. — N 30. — P. 3181–3186.

5. Bailey C.C., Gnekow A., Wellek S. et al. Prospective randomised trial of chemotherapy given before radiotherapy in childhood medulloblastoma. International Society of Paediatric Oncology (SIOP) and the (German) Society of Paediatric Oncology (GPO): SIOP II // *Med. Pediatr. Oncol.* — 1995. — N 25. — P. 166–178.

6. Bakst R.L., Dunkel I.J., Gilheaney S., Khakoo Y., Becher O., Souweidane M.M. et al. Reirradiation for recurrent medulloblastoma // *Cancer.* — 2011. — N 117. — P. 4977–4982.

7. Breen S.L., Kehagioglou P., Usher C. et al. A comparison of conventional, conformal and intensity-modulated coplanar radiotherapy plans for posterior fossa treatment // *Br. J. Radiol.* — 2004. — N 77 (921). — P. 768–774.

8. Carrie C., Hoffstetter S., Gomez F. et al. Impact of targeting deviations on outcome in medulloblastoma: study of the French Society of Pediatric Oncology (SFOP) // *Int. J. Radiat. Oncol. Biol. Phys.* — 1999. — N 45 (2). — P. 435–439.

9. Charco J.O. del, Bolek T.W., McCollough W.M. et al. Medulloblastoma: time-dose relationship based on a 30-year review // *Int. J. Radiat. Oncol. Biol. Phys.* — 1998. — N 42 (1). — P. 147–154.

10. Deutsch M., Thomas P.R., Krischer J. Results of a prospective randomized trial comparing standard neuraxis irradiation (3,600 cGy / 20) with reduced neuraxis irradiation (2,340 cGy / 13) in patients with low-stage MB. A combined Children's Cancer Group-Pediatric Oncology Group study // *Pediatr. Neurosurg.* — 1996. — N 24 (4). — P. 167–176.

11. Dunkel I.J., Gardner S.L., Garvin Jr J.H., Goldman S., Shi W., Finlay J.L. High-dose carboplatin, thiotepa, and etoposide with autologous stem cell rescue for patients with previously irradiated recurrent medulloblastoma // *Neuro Oncol.* — 2010. — N 12. — P. 297–303.

12. Evans A.E., Jenkins R.D., Ortega J.A. et al. The treatment of MB. Results of a prospective randomized trial of radiation therapy with and without CCNU, vincristine, and prednisone // *J. Neurosurg.* — 1990. — N 72 (4). — P. 572–582.

13. Fouladi M., Nicholson H.S., Zhou T., Laningham F., Helton K.J., Holmes E. et al. A phase II study of the farnesyl transferase inhibitor, tipifarnib, in children

with recurrent or progressive high-grade glioma, medulloblastoma / primitive neuroectodermal tumor, or brainstem glioma: a children's oncology group study // *Cancer*. — 2007. — N 110. — P. 2535–2541.

14. Gajjar A., Chintagumpala M., Ashley D. et al. Risk-adapted craniospinal radiotherapy followed by high-dose chemotherapy and stem-cell rescue in children with newly diagnosed medulloblastoma (St Jude Medulloblastoma-96): longterm results from a prospective, multicentre trial // *Lancet Oncol.* — 2006. — N 7 (10). — P. 813–820.

15. Gandola L., Massimino M., Cefalo G., Solero C., Spreafico F., Pecori E. et al. Hyperfractionated accelerated radiotherapy in the Milan strategy for metastatic medulloblastoma // *J. Clin. Oncol.* — 2009. — N 27. — P. 566–571.

16. Gerber N.U., Mynarek M., Hoff K. von, Friedrich C., Resch A., Rutkowski S. Recent developments and current concepts in medulloblastoma // *Cancer Treatment Reviews*. — 2014. — N 40. — P. 356–365.

17. Goldwein J., Radcliffe J., Packer R.N. et al. Results of a pilot study of low-dose craniospinal radiation therapy plus chemotherapy for children younger than 5 years with primitive neuroectodermal tumors // *Cancer*. — 1993. — N 71. — P. 2647–2652.

18. Jakacki R.I., Feldman H., Jamison C., Boaz J.C., Luerssen T.G., Timmerman R. A pilot study of preirradiation chemotherapy and 1800 cGy craniospinal irradiation in young children with medulloblastoma // *J. Radiation Oncology Biol. Phys.* — 2004. — N 60 (2). — P. 531–536.

19. Jakacki R.I., Burger P.C., Zhou T., Holmes E.J., Kocak M., Onar A. et al. Outcome of children with metastatic medulloblastoma treated with carboplatin during craniospinal radiotherapy: a Children's Oncology Group Phase I/II study // *J. Clin. Oncol.* — 2012. — N 30. — P. 2648–2653.

20. Kimura H., Ng J.M., Curran T. Transient inhibition of the Hedgehog pathway in young mice causes permanent defects in bone structure // *Cancer Cell*. — 2008. — N 13. — P. 249–260.

21. Kortmann R.D., Kuhl J., Timmermann B., Mittler U., Urban C., Budach V. et al. Postoperative neoadjuvant chemotherapy before radiotherapy as compared to immediate radiotherapy followed by maintenance chemotherapy in the treatment of medulloblastoma in childhood: results of the German prospective randomized trial HIT '91 // *Int. J. Radiat. Oncol. Biol. Phys.* — 2000. — N 46. — P. 269–279.

22. Krienen F.M., Buckner R.L. Segregated frontocerebellar circuits revealed by intrinsic functional connectivity // *Cereb. Cortex*. — 2009. — N 19 (10). — P. 2485–2497.

23. Landberg T.G., Lindgren M.L., Cavallin-Stehl E.K., Svahn-Tapper G.O., Sundberg G., Garwicz S., Lagergren J.A., Gunnesson V.L., Brun A.E., Cronqvist S.E. Improvements in the radiotherapy of medulloblastoma, 1946–1975 // *Cancer*. — 1980. — N 45 (4). — P. 670–678.

24. Lannering B., Rutkowski S., Doz F., Pizer B., Gustafsson G., Navajas A. et al. Hyperfractionated versus conventional radiotherapy followed by chemotherapy in standard-risk medulloblastoma: results from the randomized multicenter HIT-SIOP PNET 4 trial // *J. Clin. Oncol.* — 2012. — N 30. — P. 3187–3193.

25. LoRusso P.M., Rudin C.M., Reddy J.C., Tibes R., Weiss G.J., Borad M.J. et al. Phase I trial of hedgehog pathway inhibitor vismodegib (GDC-0449) in patients with refractory, locally advanced or metastatic solid tumors // *Clinical Cancer Res.* — 2011. — N 17. — P. 2502–2511.

26. Massimino M., Giangaspero F., Garru M.L., Gandola L., Poggi G., Biassoni V., Gatta G., Rutkowski S. Childhood medulloblastoma // *Critical Reviews in Oncology/Hematology*. — 2011. — N 79. — P. 65–83.

27. Merchant T.E., Hua C.H., Shukla H. et al. Proton versus photon radiotherapy for common pediatric brain tumours: comparison of models of dose characteristics and their relationship to cognitive function // *Pediatr. Blood Cancer*. — 2008. — N 51 (1). — P. 110–117.

28. Merchant T.E., Kun L.E., Krasin M.J. Multi-institution trial of reduced-dose craniospinal irradiation (23.4 Gy) followed by conformal posterior fossa (36 Gy) and primary site irradiation (55.8 Gy) and dose intensive chemotherapy for average-risk medulloblastoma // *Int. J. Radiat. Oncol. Biol. Phys.* — 2008. — N 70 (3). — P. 782–787.

29. Miralbell R., Lomax A., Bortfield T. et al. Potential role of proton therapy in the treatment of pediatric MB / primitive neuroectodermal tumors: reduction of the supratentorial target volume // *Int. J. Radiat. Oncol. Biol. Phys.* — 1997. — N 38 (3). — P. 477–484.

30. Miralbell R., Lomax A., Russo M. Potential role of proton therapy in the treatment of pediatric MB / primitive neuroectodermal tumors: spinal theca irradiation // *Int. J. Radiat. Oncol. Biol. Phys.* — 1997. — N 38 (4). — P. 805–811.

31. Mulhern R.K., Merchant T.E., Gajjar A., Reddick W.E., Kun L.E. Late neurocognitive sequelae in survivors of brain tumours in childhood // *Lancet Oncol.* — 2004. — N 5. — P. 399–408.

32. Packer R.J., Gajjar A., Vezina G. et al. Phase III study of craniospinal radiation therapy followed by adjuvant chemotherapy for newly diagnosed average-risk medulloblastoma // *J. Clin. Oncol.* — 2006. — N 24. — P. 4202–4208.

33. Packer R.J., Goldwein J.S., Nicholson H. et al. Treatment of children with MB with reduced-dose craniospinal radiation therapy and adjuvant chemotherapy: a Children's Cancer Group study // *J. Clin. Oncol.* — 1999. — N 17 (7). — P. 2127–2136.
34. Parker W., Brodeur M., Roberge D. et al. Standard and nonstandard craniospinal radiotherapy using helical tomotherapy // *Int. J. Radiat. Oncol. Biol. Phys.* — 2010. — N 77 (3). — P. 926–931. doi: 10.1016/j.ijrobp.2009.09.020.
35. Pizer B., Donachie P.H., Robinson K., Taylor R.E., Michalski A., Punt J. et al. Treatment of recurrent central nervous system primitive neuroectodermal tumours in children and adolescents: results of a Children's Cancer and Leukaemia Group study // *Eur. J. Cancer.* — 2011. — N 47. — P. 1389–1397.
36. Queiroz K.C., Spek C.A., Peppelenbosch M.P. Targeting Hedgehog signaling and understanding refractory response to treatment with Hedgehog pathway inhibitors // *Drug Resist. Updat.* — 2012. — N 15. — P. 211–222.
37. Ris M.D., Packer R.J., Goldwein J. et al. Intellectual outcome after reduced-dose radiation therapy plus adjuvant chemotherapy for medulloblastoma: A Children's Cancer Group Study // *J. Clin. Oncol.* — 2001. — N 19. — P. 3470–3476.
38. Rutkowski S., Bode U., Deinlein F., Ottensmeier H., Warmuth-Metz M., Soerensen N. et al. Treatment of early childhood medulloblastoma by postoperative chemotherapy alone // *N. Engl. J. Med.* — 2005. — N 352. — P. 978–986.
39. Saran F., Baumert B.G., Creak A.L., Warrington A.P., Ashley S., Traish D. et al. Hypofractionated stereotactic radiotherapy in the management of recurrent or residual medulloblastoma/PNET // *Pediatric Blood Cancer.* — 2008. — N 50. — P. 554–560.
40. Sharma D.S., Gupta T., Jalali R. et al. High-precision radiotherapy for craniospinal irradiation: evaluation of three-dimensional conformal radiotherapy, intensity modulated radiotherapy and helical tomotherapy // *Br. J. Radiol.* — 2009. — N 82 (984). — P. 1000–1009.
41. St Clair W.H., Adams J.A., Bues M. et al. Advantage of protons compared to conventional X-ray or IMRT in the treatment of a pediatric patient with medulloblastoma // *Int. J. Radiat. Oncol. Biol. Phys.* — 2004. — N 58 (3). — P. 727–734.
42. Tait D.M., Thornton-Jones H., Bloom H.J., Lemerle J., Morris-Jones P. Adjuvant chemotherapy for medulloblastoma: the first multi-centre control trial of the International Society of Paediatric Oncology (SIOP I) // *Eur. J. Cancer.* — 1990. — N 26. — P. 464–469.
43. Tarbell N.J., Friedman H., Kepner J., Barnes P., Burger P., Kun L.E. Outcome for children with high stage medulloblastoma: Results of the pediatric oncology group 9031 // *International Journal of Radiation Oncology, Biology, Physics.* — 2000. — N 48 (suppl. 1). — P. 179.
44. Taylor R.E., Bailey C.C., Robinson K., Weston C.L., Ellison D., Ironside J. et al. Results of a randomized study of preradiation chemotherapy versus radiotherapy alone for nonmetastatic medulloblastoma: The International Society of Paediatric Oncology/United Kingdom Children's Cancer Study Group PNET-3 Study // *J. Clin. Oncol.* — 2003. — N 21. — P. 1581–1591.
45. Tomita T., Das L., Radkowski M.A. Bone metastases of medulloblastoma in childhood; correlation with flow cytometric DNA analysis // *J. Neurooncol.* — 1990. — N 8 (2). — P. 113–120.
46. von Hoff K., Hinkes B., Gerber N.U. et al. Long-term outcome and clinical prognostic factors in children with MB treated in the prospective randomised multicentre trial HIT'91 // *Eur. J. Cancer.* — 2009. — N 45. — P. 1209–1217.
47. Yuh G.E., Loreda L.N., Yonemoto L.T. et al. Reducing toxicity from craniospinal irradiation: using proton beams to treat MB in young children // *Cancer J.* — 2004. — N 10 (6). — P. 386–390.
48. Zeltzer P.M., Boyett J.M., Finlay J.L. et al. Metastasis stage, adjuvant treatment, and residual tumor are prognostic factors for medulloblastoma in children: conclusions from the Children's Cancer Group 921 randomized phase III study // *J. Clin. Oncol.* — 1999. — N 17 (3). — P. 832–845.
49. Zwerdling T., Krailo M., Monteleone P., Byrd R., Sato J., Dunaway R. et al. Phase II investigation of docetaxel in pediatric patients with recurrent solid tumors: a report from the Children's Oncology Group // *Cancer.* — 2006. — N 106. — P. 1821–1828.

REFERENCES

- Allen J., Donahue B., Mehta M. et al. A phase II study of preradiotherapy chemotherapy followed by hyperfractionated radiotherapy for newly diagnosed high-risk MB/primitive neuroectodermal tumor: a report from the Children's Oncology Group (CCG 9931). *Int. J. Radiat. Oncol. Biol. Phys.* 2009. N 74 (4). P. 1006–1011.
- Ashley D.M., Merchant T.E., Strother D., Zhou T., Duffner P., Burger P.C. et al. Induction chemotherapy and conformal radiation therapy for very young children with nonmetastatic medulloblastoma: Children's Oncology Group study P9934. *J. Clin. Oncol.* 2012. N 30. P. 3181–3186.
- Bailey C.C., Gnekow A., Wellek S. et al. Prospective randomised trial of chemotherapy given before radio-

therapy in childhood medulloblastoma. International Society of Paediatric Oncology (SIOP) and the (German) Society of Paediatric Oncology (GPO): SIOP II. *Med. Pediatr. Oncol.* 1995. N 25. P. 166–178.

Bakst R.L., Dunkel I.J., Gilheeny S., Khakoo Y., Becher O., Souweidane M.M. et al. Reirradiation for recurrent medulloblastoma. *Cancer.* 2011. N 117. P. 4977–4982.

Breen S.L., Kehagioglou P., Usher C. et al. A comparison of conventional, conformal and intensity-modulated coplanar radiotherapy plans for posterior fossa treatment. *Br. J. Radiol.* 2004. N 77 (921). P. 768–774.

Carrie C., Hoffstetter S., Gomez F. et al. Impact of targeting deviations on outcome in medulloblastoma: study of the French Society of Pediatric Oncology (SFOP). *Int. J. Radiat. Oncol. Biol. Phys.* 1999. N 45 (2). P. 435–439.

Charco J.O. del, Bolek T.W., McCollough W.M. et al. Medulloblastoma: time-dose relationship based on a 30-year review // *Int. J. Radiat. Oncol. Biol. Phys.* 1998. N 42 (1). P. 147–154.

Deutsch M., Thomas P.R., Krischer J. Results of a prospective randomized trial comparing standard neuraxis irradiation (3,600 cGy / 20) with reduced neuraxis irradiation (2,340 cGy / 13) in patients with low-stage MB. A combined Children's Cancer Group-Pediatric Oncology Group study. *Pediatr. Neurosurg.* 1996. N 24 (4). P. 167–176.

Dunkel I.J., Gardner S.L., Garvin Jr J.H., Goldman S., Shi W., Finlay J.L. High-dose carboplatin, thiotepa, and etoposide with autologous stem cell rescue for patients with previously irradiated recurrent medulloblastoma. *Neuro Oncol.* 2010. N 12. P. 297–303.

Evans A.E., Jenkins R.D., Ortega J.A. et al. The treatment of MB. Results of a prospective randomized trial of radiation therapy with and without CCNU, vincristine, and prednisone. *J. Neurosurg.* 1990. N 72 (4). P. 572–582.

Fouladi M., Nicholson H.S., Zhou T., Laningham F., Helton K.J., Holmes E. et al. A phase II study of the farnesyl transferase inhibitor, tipifarnib, in children with recurrent or progressive high-grade glioma, medulloblastoma / primitive neuroectodermal tumor, or brainstem glioma: a children's oncology group study. *Cancer.* 2007. N 110. P. 2535–2541.

Gajjar A., Chintagumpala M., Ashley D. et al. Risk-adapted craniospinal radiotherapy followed by high-dose chemotherapy and stem-cell rescue in children with newly diagnosed medulloblastoma (St Jude Medulloblastoma-96): longterm results from a prospective, multicentre trial. *Lancet Oncol.* 2006. N 7 (10). P. 813–820.

Gandola L., Massimino M., Cefalo G., Solero C., Spreafico F., Pecori E. et al. Hyperfractionated accelerated radiotherapy in the Milan strategy for metastatic medulloblastoma. *J. Clin. Oncol.* 2009. N 27. P. 566–571.

Gerber N.U., Mynarek M., Hoff K. von, Friedrich C., Resch A., Rutkowski S. Recent developments and current concepts in medulloblastoma. *Cancer Treatment Reviews.* 2014. N 40. P. 356–365.

Goldwein J., Radcliffe J., Packer R.N. et al. Results of a pilot study of low-dose craniospinal radiation therapy plus chemotherapy for children younger than 5 years with primitive neuroectodermal tumors. *Cancer.* 1993. N 71. P. 2647–2652.

Hachatrian V.A., Ulitin A.Ju., Kumirova Je.V., Zheludkova O.G., Rumjancev A.G., Kim A.V., Samochernyh K.A., Tadevosjan A.R., Don O.A., Soltan P.S., Pal'cev A.A. Medulloblastoma u detej (obzor literatury). Ch. 2: Kompleksnoe lechenie // *Nejrohirurgija i nevrologija detskogo vozrasta.* 2014. N 2 (40). P. 68–80.

Jakacki R.I., Burger P.C., Zhou T., Holmes E.J., Kocak M., Onar A. et al. Outcome of children with metastatic medulloblastoma treated with carboplatin during craniospinal radiotherapy: a Children's Oncology Group Phase I/II study. *J. Clin. Oncol.* 2012. N 30. P. 2648–2653.

Jakacki R.I., Feldman H., Jamison C., Boaz J.C., Luerksen T.G., Timmerman R. A pilot study of preirradiation chemotherapy and 1800 cGy craniospinal irradiation in young children with medulloblastoma. *J. Radiation Oncology Biol. Phys.* 2004. N 60 (2). P. 531–536.

Kimura H., Ng J.M., Curran T. Transient inhibition of the Hedgehog pathway in young mice causes permanent defects in bone structure. *Cancer Cell.* 2008. N 13. P. 249–260.

Kortmann R.D., Kuhl J., Timmermann B., Mittler U., Urban C., Budach V. et al. Postoperative neoadjuvant chemotherapy before radiotherapy as compared to immediate radiotherapy followed by maintenance chemotherapy in the treatment of medulloblastoma in childhood: results of the German prospective randomized trial HIT '91. *Int. J. Radiat. Oncol. Biol. Phys.* 2000. N 46. P. 269–279.

Krienen F.M., Buckner R.L. Segregated fronto-cerebellar circuits revealed by intrinsic functional connectivity. *Cereb. Cortex.* 2009. N 19 (10). P. 2485–2497.

Landberg T.G., Lindgren M.L., Cavallin-Stehl E.K., Svahn-Tapper G.O., Sundberg G., Garwicz S., Lagergren J.A., Gunnesson V.L., Brun A.E., Cronqvist S.E. Improvements in the radiotherapy of medulloblastoma, 1946–1975. *Cancer.* 1980. N 45 (4). P. 670–678.

Lannering B., Rutkowski S., Doz F., Pizer B., Gustafsson G., Navajas A. et al. Hyperfractionated versus conventional radiotherapy followed by chemotherapy in standard-risk medulloblastoma: results from the randomized multicenter HIT-SIOP PNET 4 trial. *J. Clin. Oncol.* 2012. N 30. P. 3187–3193.

LoRusso P.M., Rudin C.M., Reddy J.C., Tibes R., Weiss G.J., Borad M.J. et al. Phase I trial of hedgehog pathway inhibitor vismodegib (GDC-0449) in patients with refractory, locally advanced or metastatic solid tumors. *Clinical Cancer Res.* 2011. N 17. P. 2502–2511.

Massimino M., Giangaspero F., Garru M.L., Gandola L., Poggi G., Biassoni V., Gatta G., Rutkowski S. Childhood medulloblastoma. *Critical Reviews in Oncology/Hematology.* 2011. N 79. P. 65–83.

Merchant T.E., Hua C.H., Shukla H. et al. Proton versus photon radiotherapy for common pediatric brain tumours: comparison of models of dose characteristics and their relationship to cognitive function. *Pediatr Blood Cancer.* 2008. N 51 (1). P. 110–117.

Merchant T.E., Kun L.E., Krasin M.J. Multi-institution trial of reduced-dose craniospinal irradiation (23.4 Gy) followed by conformal posterior fossa (36 Gy) and primary site irradiation (55.8 Gy) and dose intensive chemotherapy for average-risk medulloblastoma. *Int. J. Radiat. Oncol. Biol. Phys.* 2008. N 70 (3). P. 782–787.

Miralbell R., Lomax A., Bortfield T. et al. Potential role of proton therapy in the treatment of pediatric MB / primitive neuroectodermal tumors: reduction of the supratentorial target volume. *Int. J. Radiat. Oncol. Biol. Phys.* 1997. N 38 (3). P. 477–484.

Miralbell R., Lomax A., Russo M. Potential role of proton therapy in the treatment of pediatric MB / primitive neuroectodermal tumors: spinal theca irradiation. *Int. J. Radiat. Oncol. Biol. Phys.* 1997. N 38 (4). P. 805–811.

Mulhern R.K., Merchant T.E., Gajjar A., Reddick W.E., Kun L.E. Late neurocognitive sequelae in survivors of brain tumours in childhood. *Lancet Oncol.* 2004. N 5. P. 399–408.

Ozerov S.S. Klinicheskaja i gistobiologicheskaja harakteristika medulloblastom: Dis. ... kand. med. nauk. Moscow, 2000.

Packer R.J., Gajjar A., Vezina G. et al. Phase III study of craniospinal radiation therapy followed by adjuvant chemotherapy for newly diagnosed average-risk medulloblastoma // *J. Clin. Oncol.* 2006. N 24. P. 4202–4208.

Packer R.J., Goldwein J.S., Nicholson H. et al. Treatment of children with MB with reduced-dose craniospinal radiation therapy and adjuvant chemotherapy:

a Children's Cancer Group study. *J. Clin. Oncol.* 1999. N 17 (7). P. 2127–2136.

Parker W., Brodeur M., Roberge D. et al. Standard and nonstandard craniospinal radiotherapy using helical tomotherapy. *Int. J. Radiat. Oncol. Biol. Phys.* 2010. N 77 (3). P. 926–931. doi: 10.1016/j.ijrobp.2009.09.020.

Pizer B., Donachie P.H., Robinson K., Taylor R.E., Michalski A., Punt J. et al. Treatment of recurrent central nervous system primitive neuroectodermal tumours in children and adolescents: results of a Children's Cancer and Leukaemia Group study. *Eur. J. Cancer.* 2011. N 47. P. 1389–1397.

Queiroz K.C., Spek C.A., Peppelenbosch M.P. Targeting Hedgehog signaling and understanding refractory response to treatment with Hedgehog pathway inhibitors. *Drug Resist Updat.* 2012. N 15. P. 211–222.

Ris M.D., Packer R.J., Goldwein J. et al. Intellectual outcome after reduced-dose radiation therapy plus adjuvant chemotherapy for medulloblastoma: A Children's Cancer Group Study. *J. Clin. Oncol.* 2001. N 19. P. 3470–3476.

Rutkowski S., Bode U., Deinlein F., Ottensmeier H., Warmuth-Metz M., Soerensen N. et al. Treatment of early childhood medulloblastoma by postoperative chemotherapy alone. *N. Engl. J. Med.* 2005. N 352. P. 978–986.

Saran F., Baumert B.G., Creak A.L., Warrington A.P., Ashley S., Traish D. et al. Hypofractionated stereotactic radiotherapy in the management of recurrent or residual medulloblastoma/PNET. *Pediatric Blood Cancer.* 2008. N 50. P. 554–560.

Sharma D.S., Gupta T., Jalali R. et al. High-precision radiotherapy for craniospinal irradiation: evaluation of three-dimensional conformal radiotherapy, intensity modulated radiotherapy and helical tomotherapy. *Br. J. Radiol.* 2009. N 82 (984). P. 1000–1009.

St Clair W.H., Adams J.A., Bues M. et al. Advantage of protons compared to conventional X-ray or IMRT in the treatment of a pediatric patient with medulloblastoma. *Int. J. Radiat. Oncol. Biol. Phys.* 2004. N 58 (3). P. 727–734.

Tait D.M., Thornton-Jones H., Bloom H.J., Lemerle J., Morris-Jones P. Adjuvant chemotherapy for medulloblastoma: the first multi-centre control trial of the International Society of Paediatric Oncology (SIOP I). *Eur. J. Cancer.* 1990. N 26. P. 464–469.

Tarbell N.J., Friedman H., Kepner J., Barnes P., Burger P., Kun L.E. Outcome for children with high stage medulloblastoma: Results of the pediatric oncology group 9031. *International Journal of Radiation Oncology, Biology, Physics.* 2000. N 48 (suppl. 1). P. 179.

Taylor R.E., Bailey C.C., Robinson K., Weston C.L., Ellison D., Ironside J. et al. Results of a randomized

study of preradiation chemotherapy versus radiotherapy alone for nonmetastatic medulloblastoma: The International Society of Paediatric Oncology/United Kingdom Children's Cancer Study Group PNET-3 Study. *J. Clin. Oncol.* 2003. N 21. P. 1581–1591.

Tomita T., Das L., Radkowski M.A. Bone metastases of medulloblastoma in childhood; correlation with flow cytometric DNA analysis. *J. Neurooncol.* 1990. N 8 (2). P. 113–120.

von Hoff K., Hinkes B., Gerber N.U. et al. Long-term outcome and clinical prognostic factors in children with MB treated in the prospective randomised multicentre trial HIT'91. *Eur. J. Cancer.* 2009. N 45. P. 1209–1217.

Yuh G.E., Loredó L.N., Yonemoto L.T. et al. Reducing toxicity from craniospinal irradiation: using proton

beams to treat MB in young children. *Cancer J.* 2004. N 10 (6). P. 386–390.

Zeltzer P.M., Boyett J.M., Finlay J.L. et al. Metastasis stage, adjuvant treatment, and residual tumor are prognostic factors for medulloblastoma in children: conclusions from the Children's Cancer Group 921 randomized phase III study. *J. Clin. Oncol.* 1999. N 17 (3). P. 832–845.

Zwerdling T., Krailo M., Monteleone P., Byrd R., Sato J., Dunaway R. et al. Phase II investigation of docetaxel in pediatric patients with recurrent solid tumors: a report from the Children's Oncology Group. *Cancer.* 2006. N 106. P. 1821–1828.



© Коллектив авторов, 2016

РАДИКАЛЬНОЕ УДАЛЕНИЕ ИНВЕРТИРОВАННОЙ ПАПИЛЛОМЫ СРЕДНЕГО УХА БОЛЬШИХ РАЗМЕРОВ (ПАПИЛЛОМА ШНЕЙДЕРА) У РЕБЕНКА 4 ЛЕТ

Д.А. Гуляев¹, И.В. Зуев¹, С.Я. Чеботарев², И.А. Аникин³, Ю.М. Забродская¹,
И.А. Вильчик¹, Д.С. Иванов¹

¹ «РНХИ им. проф. А.Л. Поленова» — филиал ФГБУ «СЗФМИЦ» Минздрава России, Санкт-Петербург, Россия

² ГБОУ ВПО ПСПбГМУ им. И.П. Павлова Минздрава России, Санкт-Петербург, Россия

³ ФГБУ «Санкт-Петербургский НИИ уха горла носа и речи» Минздрава России, Санкт-Петербург, Россия

Инвертированная папиллома — это переходно-клеточная папиллома с эндофитным ростом, развивающаяся из шнейдеровой мембраны, располагающейся в полости носа и околоносовых пазух и вызывающая деформацию прилежащих костных структур. Течение заболевания преимущественно доброкачественное. Частота возникновения инвертированной папилломы типичной локализации составляет 0,5–4% от всех опухолей полости носа и околоносовых пазух. Однако в последнее время сообщается о случаях атипичной локализации папилломы Шнейдера у взрослого населения. В статье впервые в мировой литературе и практике описывается клинический пример радикального удаления инвертированной папилломы среднего уха у 4-летнего ребенка путем блок-резекции пирамиды височной кости.

Ключевые слова: инвертированная папиллома, папиллома Шнейдера, блок-резекция пирамиды височной кости.

LARGE SIZE INVERTED PAPILLOMA OF THE MIDDLE EAR (SCHNEIDERIAN PAPILLOMA) RADICAL REMOVE IN 4-YEARS-OLD CHILD

D.A. Gulyaev¹, I.V. Zuev¹, S.Ya. Chebotarev², I.A. Anikin³, Yu.M. Zabrodskaya¹,
I.A. Vilchik¹, D.S. Ivanov¹

¹ A.L. Polenov Neurosurgical Institute, FNWMRC, Saint Petersburg, Russia

² First Pavlov State Medical University of St Petersburg, Saint Petersburg, Russia

³ Saint Petersburg ENT and Speech Research Institute, Saint Petersburg, Russia

Inverted papilloma is a transitional cell papilloma with endophytic growth, developing from Scheiderian membrane, located in the nasal cavity and paranasal sinuses, causing deformation of the adjacent bone structures. The disease is mostly benign. The frequency of occurrence of inverted papilloma of typical localization is 0.5–4% of all tumors of the nasal cavity and paranasal sinuses. Recently, however, few cases reported of atypical localization papilloma Schneider in the adult population. In the article described the first in the world literature and practice case of the radical removal of inverted papilloma of the middle ear in 4-year-old child, by the temporal bone bloc-resection.

Key words: inverted papilloma, Schneiderian papilloma, temporal bone bloc-resection.

Введение

Инвертированная папиллома (папиллома Шнейдера) — эпителиальная дисплазия, развивающаяся из шнейдеровской мембраны респираторного тракта (эктодермальный росток). Составляет от 0,5 до 4% всех опухолей носовой

полости и придаточных пазух [1, 14, 26]. Несмотря на доброкачественный тип роста, часто отмечается агрессивная локальная инвазия (до 75% пациентов имеют признаки деструкции подлежащих участков костей черепа); малигнизация встречается в 3–24% случаев [3, 16, 17]. Источником роста чаще всего является

латеральная стенка полости носа, носовая перегородка, решетчатая пазуха, верхнечелюстная пазуха, лобная пазуха [17, 25]. В литературе описаны случаи нетипичной локализации инвертированной папилломы, в том числе полость среднего уха [5, 7, 9, 10, 15, 18, 19, 21]. Гистологическая классификация включает в себя три типа папиллом: грибовидный, инвертированный и цилиндрический [3, 4, 22]. Признанной тактикой лечения является хирургическое максимально радикальное лечение [2, 6, 10, 25]. Возможное интракраниальное распространение папилломы с компрессией невралгических структур вызывает особые трудности при ее иссечении и требует принципиально иных подходов к планированию хирургической тактики.

История и определение

Впервые термин «папиллома» независимо друг от друга предложили Вард (Ward) (1854) и Биллрот (Billroth) (1855) [24]. В 1935 г. Крамер (Kramer) и Сом (Som) доказали, что папиллома Шнейдера является истинной неоплазией, а не разновидностью воспалительных папиллом носовой полости [11]. В 1938 г. Рингертц (Ringertz) отметил, что некоторые папилломы отличаются эндофитным ростом с поражением подлежащей стромы соединительной ткани; он назвал этот подвид «инвертированная папиллома» [16].

С момента первого описания было предложено несколько терминов — фибромиксоидная папиллома, переходноклеточная папиллома, папиллома Рингертца. В 1975 г. Врабек (Vrabec) предложил термин «инвертированная папиллома Шнейдера», основываясь на источнике (шнейдерова мембрана) и типе роста этой опухоли [23].

Этиология

До настоящего времени этиология инвертированной папилломы Шнейдера остается неясной. К факторам, влияющим на развитие этой опухоли, относят хронический риносинусит, аллергию, пролиферацию полипов носовой по-

лости, вирус папилломы человека (ВПЧ), фактор роста гепатоцитов, некоторые ферменты (металлопротеиназа-9), канцерогены окружающей среды, курение [14, 22].

Лоусон (Lawson) с соавт. описал роль ВПЧ в патогенезе инвертированной папилломы [12]. По его мнению, развитие синоназальной инфекции, вызванной ВПЧ 6/11, является первым этапом патогенеза; при этом гистологический тип папилломы зависит от локализации очага первичного инфицирования. В большинстве случаев не удается обнаружить следов ВПЧ 6/11 после регенерации поверхностного эпителиального слоя папилломы; случаи вирусной репликации или суперинфекции также редки. В дальнейшем патогенезе могут играть роль такие факторы, как вторичное инфицирование ВПЧ 16/18, нарушение функции генов-супрессоров, интеграция ВПЧ 6/11 и/или ВПЧ 16/18. Предикторами малигнизации являются супрессия генов p21 и p53, TGF- α , десмоглеин 3.

Гистология и классификация

Хиамс (Huams) (1971) разделил все папилломы Шнейдера в зависимости от гистологического типа на три группы [8]:

- 1) грибовидные (эвертированные) папилломы;
- 2) цилиндрические;
- 3) инвертированные.

Источником роста инвертированной папилломы является мембрана Шнейдера — псевдомногослойный реснитчатый цилиндрический эпителий эктодермального происхождения (носовая плакода). Отличительной особенностью ее роста является эндофитное распространение в подлежащую соединительную ткань. Наиболее типичной локализацией является латеральная стенка полости носа, носовая перегородка, решетчатая пазуха, верхнечелюстная пазуха, лобная пазуха. В литературе описаны случаи нетипичной локализации инвертированной папилломы, в том числе полость среднего уха, стенка мочевого пузыря, уретра [5, 7, 9, 15, 18, 19, 21].

Данный вид опухоли относится к доброкачественным новообразованиям (частота ма-

лигнизации составляет 3–24%), однако отличительной ее особенностью является агрессивная локальная инвазия [4, 17, 22]. До 75% пациентов имеют признаки поражения подлежащих костных структур, в числе которых утончение кости, ее перестройка, эрозии [2, 17]. В некоторых случаях встречается склерозирование. Сам факт наличия повреждения костных структур не является признаком злокачественности инвертированной папилломы. Интракраниальное распространение встречается относительно редко и наблюдается в основном при рецидивном течении заболевания, либо как следствие малигнизации [4, 5, 18, 25, 26].

Согласно литературным данным, у взрослых пациентов с инвертированной папилломой даже при относительно радикальном удалении вторым этапом выполняется лучевая терапия в связи с высоким риском продолженного роста и вероятностью малигнизации [10]. Описания в литературе тотального удаления инвертированной папилломы путем блок-резекции пирамиды височной кости в педиатрической практике нами не найдено.

Описание клинического наблюдения

Пациент Т., 14.03.2011 г. рождения, ребенок от первой, нормально протекавшей беременности. Первые, срочные роды, без особенностей. Рос и развивался соответственно возрасту. Привит по возрасту. Инфекционными заболеваниями не болел. Поступил в отделение нейрохирургии детского возраста «РНХИ им. проф. А.Л. Поленова» — филиал ФГБУ «СЗФМИЦ» МЗ РФ 18.11.2014 с жалобами на резкое снижение слуха на правое ухо.

Из анамнеза известно, что заболел в июне 2014 г. Клиническая картина заболевания развивалась по типу острого правостороннего отита с клиническим выздоровлением. В июле 2014 г. появилось кровотечение из правого наружного слухового прохода, что послужило поводом для госпитализации в больницу по месту жительства. При осмотре наружного слухового прохода выявлена патологическая ткань. Произведена биопсия. Диагностирована папиллома. С 23.10.2014 по 06.11.2014 про-

ходил лечение в ФГБУ «Санкт-Петербургский НИИ уха, горла, носа и речи» МЗ РФ.

Клиническая картина представлена сенсоневральной тугоухостью III степени справа, при этом правый слуховой нерв оставался интактным, о чем свидетельствуют данные записи акустических вызванных потенциалов (пороги обнаружения КСВП АД = 70 дБ, АС < 30 дБ; порог обнаружения КСВП (кост.) АД < 20 дБ).

При МСКТ височных костей, выполненных в аксиальной проекции с последующей реконструкцией в коронарной проекции (рис. 1), определяется:

А.Д.: ячеистая структура сосцевидного отростка. Обширные деструктивные изменения нижней, задней, верхней граней пирамиды височной кости, межклеточных перегородок сосцевидного отростка с переходом на чешую височной кости, в область костного ложа сигмовидного синуса, стенок наружного слухового прохода. Канал сонной артерии дифференцируется. Высокое расположение луковички внутренней яремной вены.

Структуры среднего уха тотально заполнены патологическим содержимым неоднородной плотности (преимущественно мягкотканной) с наличием жидкостного компонента, которое распространяется в область слуховой трубы, в наружный слуховой проход с его обтурацией. Латеральная стенка аттика не визуализируется. Прослеживаются фрагменты слуховых косточек. Деструкция костной капсулы латерального полукружного канала. Внутренний слуховой проход не расширен, с четкими, ровными контурами.

А.С.: Ячеистая структура сосцевидного отростка. Воздушность ячеек, межклеточные перегородки сохранены. Высокое расположение луковички внутренней яремной вены. Наружный слуховой проход свободен. Барабанная полость и анtrum пневматизированы. Слуховые косточки визуализируются. Латеральная стенка аттика без деструкции. Структуры внутреннего уха дифференцируются. Костная капсула лабиринта сохранена. В зоне исследования околоносовые пазухи развиты соответственно возрасту, пневматизированы.

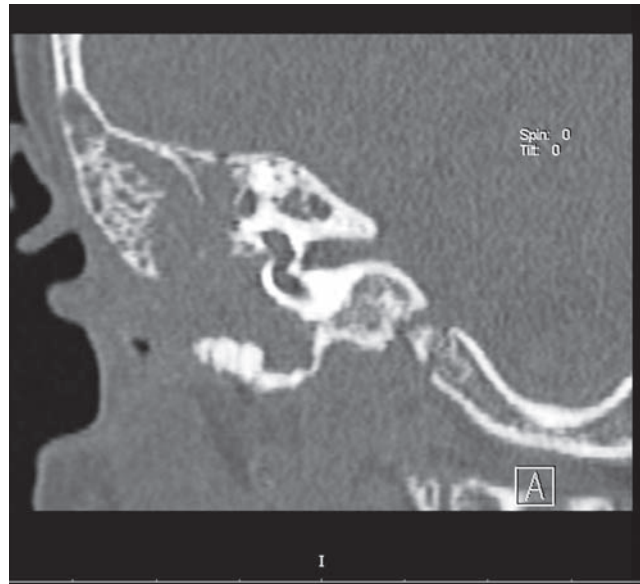


Рис. 1. МСКТ с реконструкцией в коронарной проекции

Fig. 1. Head CT with reconstruction in the coronary projection

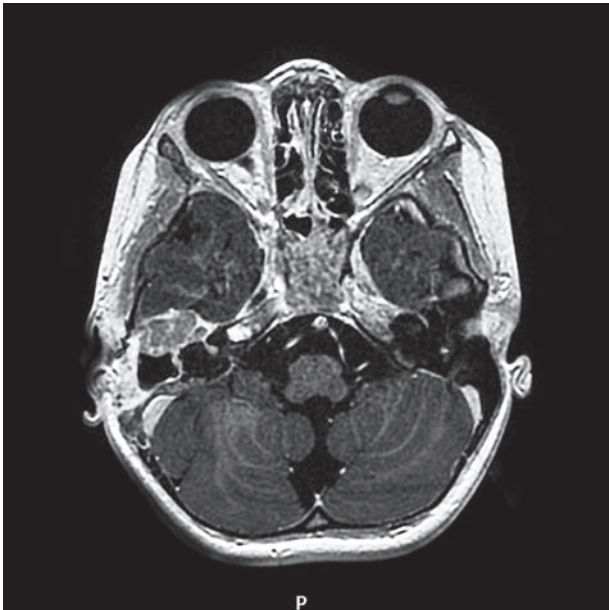


Рис. 2. МРТ с контрастированием

Fig. 2. MRI with contrast enhancement

На МРТ височных костей с контрастированием: выявляется патологическое образование, которое субтотально выполняет структуры правого среднего уха, обтурирует правый наружный слуховой проход, распро-

страняется в область капсулы латерального полукружного канала, базальный отдел правой височной доли, область правой слуховой трубы. Размеры образования $30 \times 23 \times 25$ мм (рис. 2).

24.10.2014 под эндотрахеальным наркозом пациенту выполнена операция: удаление новообразования правой височной кости. Отсепарованы мягкие ткани. В верхнем углу разреза подготовлен и взят фасциальный лоскут. Вскрыта мастоидальная часть височной кости. На planum mastoideum височной кости в проекции антрума и сосцевидного отростка имеется несколько узур с густым слизисто-гнойным отделяемым. Борами выполнена антромастотомия. Вся ячеистая структура сосцевидного отростка заполнена мягкотканым, мелкозернистым, умеренно кровоточащим образованием. Имеется дефект в верхней стенке в области антрума и в переднем аттике, опухолевидное образование контактирует с твердой мозговой оболочкой. Образование удалено с dura mater, последняя хорошо пульсирует, не повреждена. Ячеистая структура сосцевидного отростка удалена в пределах здоровых тканей. Сглажена шпора. Опухолевидное образование распространяется в барабанную полость. Молоточек и наковальня частично разрушены опухолевым процессом, удалены. Суперструктуры стремени сохранены, хорошо подвижны, симптом передачи на окно улитки положительный. Ревизия тимпанального устья слуховой трубы: слуховая труба частично заполнена мягкотканым образованием, вся патологическая ткань удалена. Произведена пластика наружного слухового прохода: слуховая труба закрыта фасцией височной мышцы, укладка фасциального лоскута по технике underlay под остатки барабанной перепонки на суперструктуры стремени. Тампонада наружного слухового прохода 2 нитевыми тампонами (1 короткая, 1 длинная нить) + турунда. Заушная рана ушита послойно. Асептическая повязка. Проводился мониторинг лицевого нерва, М-ответы получены при минимальной стимуляции от 1,5 до 2 мА. Послеоперационный период без осложнений, заживление первичным натяжением. Гистологическое исследование: папиллома Шнейдера.

На контрольных МСКТ: А.Д. — в сосцевидном отростке и аттико-антральном отделе, на фоне обширных деструктивных изменений височной кости выявляется послеоперационная полость, пневматизация которой сохране-

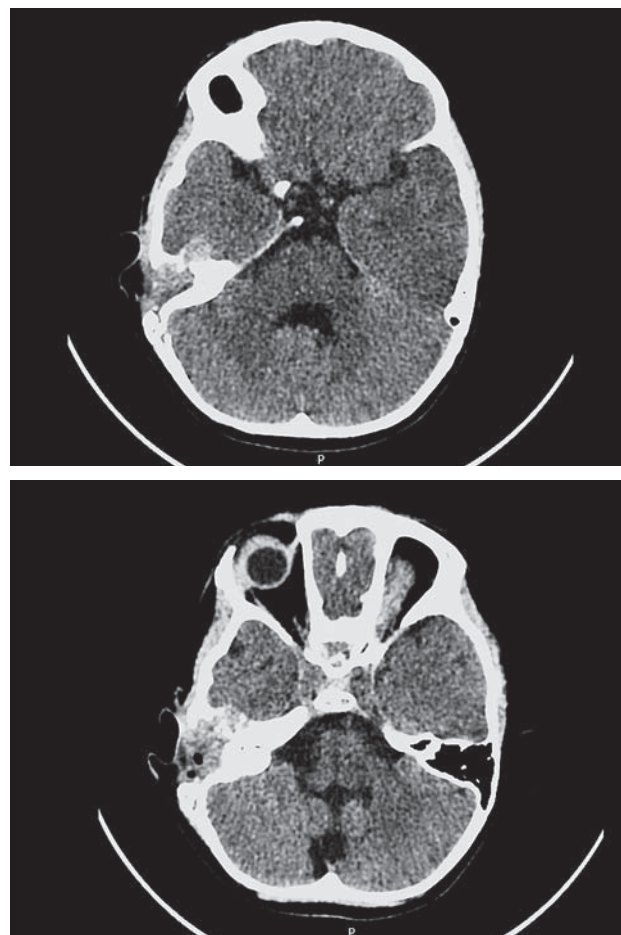


Рис. 3. МСКТ-контроль после первого этапа хирургического лечения — удаления новообразования правой височной кости

Fig. 3. Head CT control after the first stage of surgical treatment — removal of tumors of the right temporal bone

на. В зоне оперативного вмешательства отмечается мягкотканное содержимое. Наружный слуховой проход свободен. Частично сохранившиеся ячейки сосцевидного отростка тотально заполнены содержимым неоднородной плотности. Верхняя грань пирамиды не визуализируется на протяжении 22 мм. Костное ложе сигмовидного синуса истончено, прослеживается фрагментарно на протяжении 10 мм. Канал сонной артерии дифференцируется, без деструкции. Деструкция костной капсулы латерального полукружного канала. А.С. — без изменений (рис. 3).

В связи с интракраниальным распространением новообразования и невозможностью радикального удаления последнего с использованием традиционных ЛОР-доступов, пациент для дальнейшего лечения переведен в «РНХИ им. проф. А.Л. Поленова» — филиал ФГБУ «СЗФМИЦ» Минздрава России, где 27.11.2014 выполнена костно-пластическая трепанация черепа в правой височной области, субтотальная блок-резекция правой височной кости: после соответствующей обработки произведен линейный разрез кожи в правой височной и заушной области с продолжением на шею. В правом треугольнике шеи выделен сосудисто-нервный пучок. Выделены общая сонная артерия, блуждающий и добавочный нервы, внутренняя яремная вена. Дальнейшая препаровка выполнялась по превертебральной фасции по поперечным отросткам позвоночника. Скелетированы височная и затылочная кости до вхождения магистральных сосудов в полость черепа. Выполнена мобилизация кожно-апоневротического лоскута. Из 4 фрезевых отверстий выкроен костный лоскут размерами $5,0 \times 3,5$ см. Визуализированы слепое и овальное отверстия. Произведена блок-резекция правой височной кости, поверхность которой была истончена и узурирована, путем пропила пирамиды поперечно от верхнего каменистого нерва через борозду верхнего каменистого синуса к яремному отверстию с предварительной мобилизацией интрапетрозальной и кавернозной частей внутренней сонной артерии. Костный лоскут уложен на место и фиксирован 2 краниофиксами. Дефект удаленной пирамиды височной кости закрыт частью правой височной мышцы. Послойные швы раны с постановкой активных трубчатых дренажей.

Гистологическое исследование: фрагменты опухоли из крупных и мелких кист, представляющие собой инвагинаты слизистой, выстланной многослойным переходо-клеточным эпителием с мономорфными ядрами, элементами респираторного эпителия. В крупных кистах выявляются экзофитные переходо-клеточные папиллярные разрастания. Среди фрагментов эпителиальных кист располага-

ется слизистая типового строения. Клеточная соединительнотканная строма с очаговой лимфоидной инфильтрацией. По краю папиллярных структур костные фрагменты регенерирующих костных балок, окруженные остеобластами (рис. 4).

Заключение: переходо-клеточная папиллома Шнейдера экзофитного и инвертируемого типа с местным деструктивным ростом.

Послеоперационный неврологический статус представлен умеренной общемозговой симптоматикой в виде периодической головной боли оболочечно-сосудистого характера с тенденцией к регрессу, недостаточностью лицевого VII и VIII нервов справа по периферическому типу.

Осмотр окулиста — острота зрения OD = 0,7, OS = 0,6; при смыкании век отмечается диастаз до 1,0 см — правосторонний лагофтальм; зрачки равны, реакция на свет удовлетворительная; глазное дно — диски зрительных нервов розовые, границы четкие, ход и калибр сосудов сетчатки не изменен.

МСКТ после операции — визуализируются основные супра- и субтенториальные структуры, состояние после КППЧ в правой височной области, блок-резекции пирамиды правой височной кости, в ложе оперативного вмешательства гематом не выявлено, боковые желудочки умеренно расширены, третий и четвертый не изменены, субарахноидальные пространства симметричны, смещения срединных структур нет (рис. 5).

Обсуждение

На долю инвертированных папиллом приходится до 0,5–4% всех неоплазий носа и околоносовых пазух [14, 26]. Заболевание встречается преимущественно среди взрослого населения — в доступной литературе имеется описание лишь 9 случаев инвертированной папилломы у лиц моложе 20 лет [13]. Также описано 17 случаев локализации этой опухоли в области среднего уха; среди них был лишь один ребенок (мальчик 11 лет), при этом новообразование не имело интракраниального распространения [20].

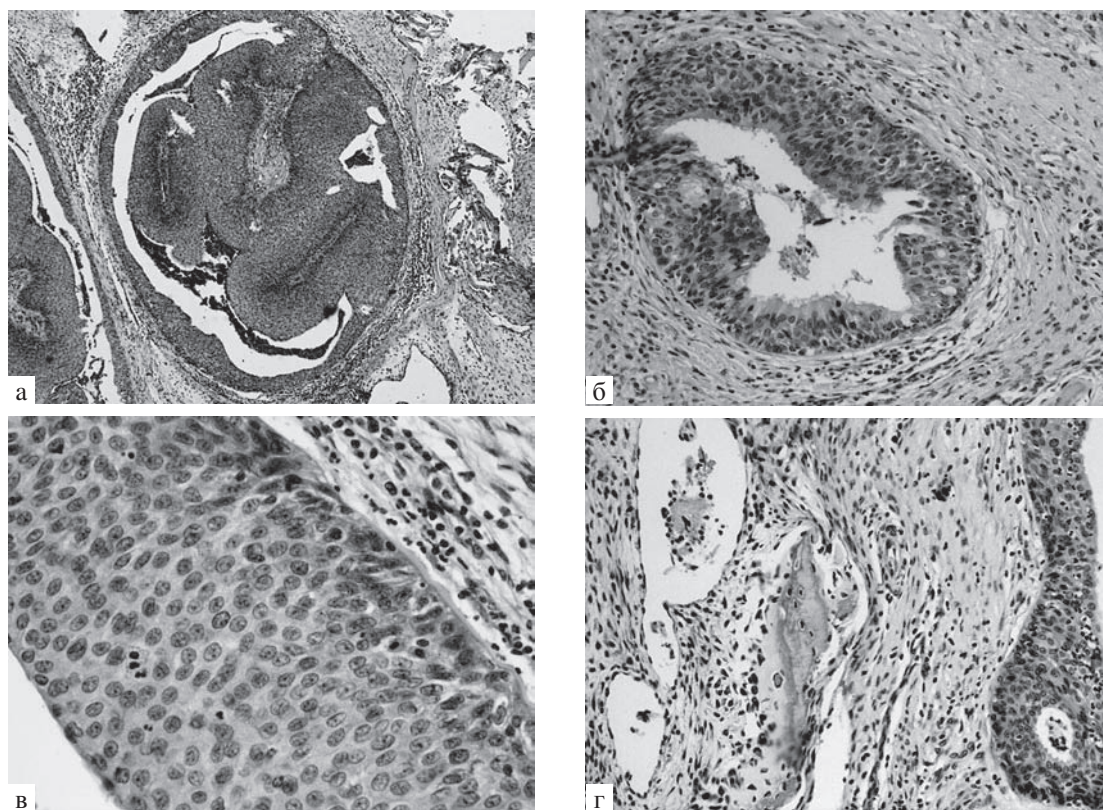


Рис. 4. Папиллома Шнейдера. Микрофотографии:

а — папиллярные экзофитные разрастания слизистой в инвертированных эпителиальных кистах слизистой. Окраска гематоксилином и эозином. Ув. $\times 50$;

б — инвертируемый компонент папилломы в виде инвагинатов эпителия в виде кист в пролиферирующей клеточной строме слизистой. Окраска гематоксилином и эозином. Ув. $\times 200$;

в — переходный эпителий без клеточной атипии с единичными митозами. Окраска гематоксилином и эозином. Ув. $\times 400$;

г — костная балка по краю папилломы. Окраска гематоксилином и эозином. Ув. $\times 200$

Fig. 4. Shneiderian papilloma. The micrographs:

а — mucosal papillary exophytic extensions in inverted epithelial cells of mucosa. H&E stain. 50-fold increase;

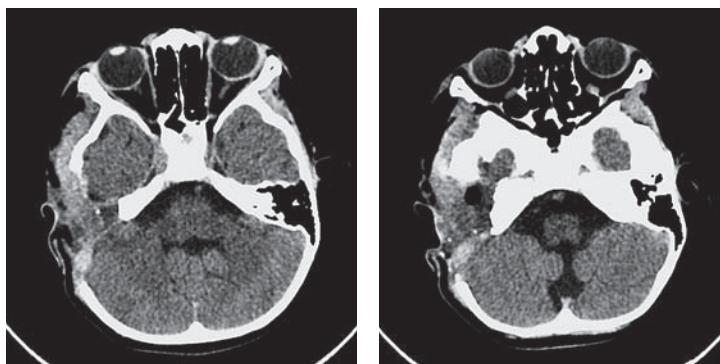
б — inverted papilloma part as epithelial intussusception as cysts in proliferating cell stroma mucosa. H&E stain. 200-fold increase;

в — transitional epithelium without cell atypia with single mitosis. H&E stain. 400-fold increase;

г — bone bar on the edge of papilloma. H&E stain. 200-fold increase

Рис. 5. МСКТ-контроль после блок-резекции пирамиды височной кости

Fig. 5. Head CT after temporal bone bloc-resection



Так как мембрана Шнейдера — источник роста инвертированных папиллом — не является типичной тканью для среднего уха, было предложено несколько гипотез, объясняющих атипичную локализацию этой опухоли [14]:

1. Первоначальным источником роста является полость носа или околоносовые пазухи; далее происходит миграция опухоли через полость евстахиевой трубы в область среднего уха. В пользу этой теории говорит частота наблюдения ипсилатеральной инвертированной папилломы околоносовых пазух и среднего уха (43,75%);

2. В процессе развития эмбриона происходит эктопия мембраны Шнейдера из верхних дыхательных путей в полость среднего уха;

3. Хронический средний отит стимулирует развитие слизистой по типу Шнейдеровской мембраны; при этом известную роль играют вирус герпеса человека 6, 11, 16 и 18 (у 14,3% больных обнаружен данный вирус).

Большинство авторов сходятся во мнении, что основным и наиболее эффективным методом лечения больных с инвертированными папилломами является хирургическое удаление с последующей адьювантной терапией (лучевая и химиотерапия) [3, 4, 7, 10, 25]. При этом выбор оперативной тактики зависит от локализации опухоли. Наиболее изученными являются инвертированные папилломы полости носа и околоносовых пазух; разработано несколько методов их хирургического лечения:

1. «Ограниченная» резекция, при которой производят удаление только папилломы из щадящего доступа через полость носа;

2. Латеральная ринотомия и медиальная максилэктомия;

3. Удаление из трансфациального доступа;

4. Краниофациальная блок-резекция;

5. Эндоскопическая резекция.

В настоящее время нет достаточной доказательной базы для выделения одного из этих методов в категорию «золотого стандарта». С целью улучшения результатов разрабатываются различные комбинированные методики, совмещающие преимущества открытой и эндоскопической хирургии [14].

Интракраниальное распространение инвертированной папилломы в большинстве случаев ассоциировано с рецидивным течением. При этом вовлечение в опухолевый процесс головного мозга и/или его оболочек значительно ухудшает прогноз. Особое внимание должно уделяться соблюдению принципа абластики при удалении инвертированных папиллом с интракраниальным распространением ввиду возможности ятрогенной диссеминации опухоли через ликворосодержащие пространства [2, 17].

Описанный случай является уникальным наблюдением развития редкой неоплазии с интракраниальным распространением у ребенка 4-х лет. Манифестация заболевания с односторонней тугоухости без какой-либо неврологической очаговой симптоматики является типичным течением этого заболевания. Распространение опухолевого процесса в полость височной ямки вследствие деструкции костных структур стало причиной невозможности одномоментного радикального удаления неоплазии из традиционных ЛОР-доступов. В данном клиническом наблюдении наиболее приемлемой хирургической тактикой для удаления оставшегося компонента опухоли явилась субтотальная блок-резекция височной кости. Возникший при этом косметический дефект был укрыт фрагментом правой височной мышцы.

В данном случае радикальность хирургического вмешательства с использованием онкологических принципов позволила добиться полного удаления опухоли с безрецидивным периодом 11 месяцев (на момент написания статьи).

Заключение

Применение современных технологий хирургии основания черепа (блок-резекция с пластикой дефектов как местными тканями, так и перемещенными островковыми лоскутами) хорошо зарекомендовало себя в структуре комплексного лечения больных со злокачественными новообразованиями латеральных отделов основания черепа во взрослой практике.

Дальнейшее совершенствование указанных технологий в совокупности с современными методами анестезиологического пособия позволяет с успехом применять эти методы даже в детской практике.

Особое внимание уделяется не только радикальности удаления, но и адекватной реконструкции образовавшегося дефекта основания черепа, а также восстановлению утраченных функций мимической мускулатуры.

Гуляев Дмитрий Александрович,
д. м. н., руководитель нейрохирургического
отделения №1 ФГБУ «СЗФМИЦ
им. В.А. Алмазова» Минздрава России
e-mail: gulyaevd@mail.ru

БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК

1. Белов И.Ю., Гуляев Д.А., Чеботарев С.Я., Примак Н.А. Ангиофиброма носоглотки с поражением переднелатерального отдела основания черепа и интракраниальным распространением в кавернозный синус: два случая из практики и обзор литературы // *Нейрохирургия и неврология детского возраста*. — 2014. — № 2 (40). — С. 38–44.
2. Acevedo-Henaо С.М., Talaqas M., Marianowski R., Pradier O. Recurrent inverted papilloma with intracranial and temporal fossa involvement: a case report and review of the literature // *Cancer Radiother.* — 2010. — Jun.; vol. 14 (3). — P. 202–205.
3. Barnes L., Tse L.L.Y., Hunt J.L. Schneiderian papillomas // *WHO Classification of Tumours: Pathology and Genetics of Head and Neck Tumours*. — 2005. — P. 28–32.
4. Eggers G. Histological features and malignant transformation of inverted papilloma // *Eur. Arch. Otorhinolaryngol.* — 2007. — Vol. 262. — P. 263–268.
5. Filippis C., Marioni G., Tregnaghi A., Marino F., Gaio E., Staffieri A. Primary inverted papilloma of the middle ear and mastoid // *Otol. Neurotol.* — 2002. — Jul.; vol. 23 (4). — P. 555–559.
6. Han J.K. An evolution in the management of sinonasal inverting papilloma // *Laryngoscope*. — 2001. — Vol. 111. — P. 1395–1400.
7. Head C.S., Sercarz J.A., Luu Q., Collins J., Blackwell K.E. Radiographic assessment of inverted papilloma // *Acta Otolaryngologica*. — 2007. — Vol. 127 (5). — P. 515–520.
8. Hyams V.J. Papillomas of the nasal cavity and paranasal sinuses. A clinicopathological study of 315 cases // *Annals of Otolaryngology, Rhinology and Laryngology*. — 1971. — Vol. 80 (2). — P. 192–206.
9. Iwata T., Inoue K., Nishiyama N., Izumi N., Mizuguchi S., Morita R., Tsukioka T., Suehiro S., Obatake N., Wakasa K. Pulmonary Inverted Schneiderian Papilloma Causing High Serum Levels of Carcinoembryonic Antigen and Squamous Cell Carcinoma-Associated Antigen: Report of a Case // *Surg. Today*. — 2007. — Vol. 37. — P. 790–793.
10. Kainuma K., Kitoh R., Kenji S., Usami S.I. Inverted papilloma of the middle ear: a case report and review of the literature // *Acta Otolaryngologica*. — 2011. — Vol. 131 (2). — P. 216–220.
11. Kramer R.S.M. True papilloma of the nasal cavity // *Archives of Otolaryngology*. — 1935. — Vol. 22 (1). — P. 22–43.
12. Lawson W., Schkecht N.F., Brandwein-Gensler M. The role of the human papillomavirus in the pathogenesis of Schneiderian inverted papillomas: an analytic overview of the evidence // *Head and Neck Pathology*. — 2008. — Vol. 2 (2). — P. 49–59.
13. Limaye A.P., Mirani N.M., Kwartler J., Raz S. Inverted Schneiderian papilloma of the sinonasal tract in children // *Pediatr. Pathol.* — 1989. — Vol. 9 (5). — P. 583–590.
14. Poramate P.A., Bertolini J., Dhanuthai K., Hendricks J., Hemprich A., Paush N. Intracranial extension of Schneiderian inverted papilloma: a case report and literature review // *Ger. Med. Sci.* — 2012. — Vol. 10. — Doc12.
15. Raemdonck T.Y., Broecke V., Claerhout I., Decock C.E. Inverted papilloma arising primarily from the lacrimal sac // *Orbit*. — 2009. — Vol. 28 (2–3). — P. 181–184.
16. Ringertz N. Pathology of malignant tumors arising in the nasal and paranasal cavities and maxilla // *Acta Otolaryngol. (Stockh.)*. — 1938. — Vol. 27. — P. 31–42.
17. Saha S.N., Ghosh A., Sen S., Chandra S., Biswas D. Inverted papilloma: a clinic-pathological dilemma with special reference to recurrence and malignant transformation // *Indian. J. Otolaryngol. Head Neck Surg.* — 2010. — Oct.; vol. 62 (4). — P. 354–359.
18. Shen J., Baik F., Mafee M.F., Peterson M., Nguyen Q.T. Inverting papilloma of the temporal bone: case report and meta-analysis of risk factors // *Otol. Neurotol.* — 2011. — Sept.; vol. 32 (7). — P. 1124–1133.
19. Swaid A., Alsaied A. Subglottic inverted papilloma: Case report and literature review // *Egypt J. Ear, Nose, Throat and Allied Sciences*. — 2011. — Vol. 12. — P. 73–75.
20. Ulkumen B., Kaplan Yu., Kiroglu A.F., Bayram I. Pediatric inverted papilloma of the middle ear: Case report and review of the literature // *Inter. J. Ped. Otorhinolaryngol.* — 2014. — Vol. 9. — P. 136–138.

21. Visvanathan V., Wallace H., Chumas P., Makura Z.G. An unusual presentation of inverted papilloma: case report and literature review // *J. Laryngol. Otol.* — 2010. — Jan.; Vol. 124 (1). — P. 101–104.

22. Vorasubin N., Vira D., Suh J.D., Bhuta S., Wang M.B. Schneiderian papillomas: Comparative review of exophytic, oncocytic and inverted types // *Am. J. Rhinol. Allergy.* — 2013. — Jul.–Aug.; vol. 27 (4). — P. 287–292.

23. Vrabec D.P. The inverted Schneiderian papilloma: a clinical and pathological study // *Laryngoscope.* — 1975. — Vol. 85 (1). — P. 186–220.

24. Ward N. A mirror of the practice of medicine and surgery in the hospitals of London // *London Hosp. Lancet.* — 1854. — Vol. 2. — P. 480–482.

25. Wassef S.N., Batra P.S., Barnett S. Skull Base Inverted Papilloma: A Comprehensive Review // *ISRN Surgery.* — 2012.

26. Wright E.J., Chernichenko N., Ocal E., Molitero J., Bulsara K.R., Judson B.L. Benign inverted papilloma with intracranial extension: prognostic factors and outcomes // *Skull Base Rep.* — 2011. — Nov.; vol. 1 (2). — P. 145–150.

REFERENCE

Acedo-Henao C.M., Talaqas M., Marianowski R., Pradier O. Recurrent inverted papilloma with intracranial and temporal fossa involvement: a case report and review of the literature. *Cancer Radiother.* 2010. Jun.; vol. 14 (3). P. 202–205.

Barnes L., Tse L.L.Y., Hunt J.L. Schneiderian papillomas. WHO Classification of Tumours: Pathology and Genetics of Head and Neck Tumours. 2005. P. 28–32.

Belov I.Ju., Guljaev D.A., Chebotarev S.Ja., Primak N.A. Angiofibroma nosoglotki s porazheniem perednelateral'nogo otdela osnovanija cherepa i intrakranial'nym rasprostraneniem v kavernozyj sinus: dva sluchaja iz praktiki i obzor literatury. *Nejrohirurgija i nevrologija detskogo vozrasta.* 2014. N 2 (40). P. 38–44.

Eggers G. Histological features and malignant transformation of inverted papilloma. *Eur. Arch. Otorhinolaryngol.* 2007. Vol. 262. P. 263–268.

Filippis C., Marioni G., Tregnaghi A., Marino F., Gaio E., Staffieri A. Primary inverted papilloma of the middle ear and mastoid. *Otol. Neurotol.* 2002. Jul.; vol. 23 (4). P. 555–559.

Han J.K. An evolution in the management of sinonasal inverting papilloma. *Laryngoscope.* 2001. Vol. 111. P. 1395–1400.

Head C.S., Sercarz J.A., Luu Q., Collins J., Blackwell K.E. Radiographic assessment of inverted papilloma. *Acta Otolaryngologica.* 2007. Vol. 127 (5). P. 515–520.

Hyams V.J. Papillomas of the nasal cavity and paranasal sinuses. A clinicopathological study of 315 cases. *Annals of Otolaryngology, Rhinology and Laryngology.* 1971. Vol. 80 (2). P. 192–206.

Iwata T., Inoue K., Nishiyama N., Izumi N., Mizuguchi S., Morita R., Tsukioka T., Suehiro S., Obatake N., Wakasa K. Pulmonary Inverted Schneiderian Papilloma Causing High Serum Levels of Carcinoembryonic Antigen and Squamous Cell Carcinoma-Associated Antigen: Report of a Case. *Surg. Today.* 2007. Vol. 37. P. 790–793.

Kainuma K., Kitoh R., Kenji S., Usami S.I. Inverted papilloma of the middle ear: a case report and review of the literature. *Acta Otolaryngologica.* 2011. Vol. 131 (2). P. 216–220.

Kramer R.S.M. True papilloma of the nasal cavity. *Archives of Otolaryngology.* 1935. Vol. 22 (1). P. 22–43.

Lawson W., Schkecht N.F., Brandwein-Gensler M. The role of the human papillomavirus in the pathogenesis of Schneiderian inverted papillomas: an analytic overview of the evidence. *Head and Neck Pathology.* 2008. Vol. 2 (2). P. 49–59.

Limaye A.P., Mirani N.M., Kwartler J., Raz S. Inverted Schneiderian papilloma of the sinonasal tract in children. *Pediatr. Pathol.* 1989. Vol. 9 (5). P. 583–590.

Poramate P.A., Bertolini J., Dhanuthai K., Hendricks J., Hemprich A., Paush N. Intracranial extension of Schneiderian inverted papilloma: a case report and literature review. *Ger. Med. Sci.* 2012. Vol. 10. Doc12.

Raemdonck T.Y., Broecke V., Claerhout I., Decock C.E. Inverted papilloma arising primarily from the lacrimal sac. *Orbit.* 2009. Vol. 28 (2–3). P. 181–184.

Ringertz N. Pathology of malignant tumors arising in the nasal and paranasal cavities and maxilla. *Acta Otolaryngol. (Stockh.).* 1938. Vol. 27. P. 31–42.

Saha S.N., Ghosh A., Sen S., Chandra S., Biswas D. Inverted papilloma: a clinic-pathological dilemma with special reference to recurrence and malignant transformation. *Indian. J. Otolaryngol. Head Neck Surg.* 2010. Oct.; vol. 62 (4). P. 354–359.

Shen J., Baik F., Mafee M.F., Peterson M., Nguyen Q.T. Inverting papilloma of the temporal bone: case report and meta-analysis of risk factors. *Otol. Neurotol.* 2011. Sept.; vol. 32 (7). P. 1124–1133.

Swaid A., Alsaied A. Subglottic inverted papilloma: Case report and literature review. *Egypt J. Ear, Nose, Throat and Allied Sciences.* 2011. Vol. 12. P. 73–75.

Ulkumen B., Kaplan Yu., Kiroglu A.F., Bayram I. Pediatric inverted papilloma of the middle ear: Case report and review of the literature. *Inter. J. Ped. Otorhinolaryngol.* 2014. Vol. 9. P. 136–138.

Visvanathan V., Wallace H., Chumas P., Makura Z.G. An unusual presentation of inverted papilloma: case re-

port and literature review. *J. Laryngol. Otol.* 2010. Jan.; Vol. 124 (1). P. 101–104.

Vorasubin N., Vira D., Suh J.D., Bhuta S., Wang M.B. Schneiderian papillomas: Comparative review of exophytic, oncocytic and inverted types. *Am. J. Rhinol. Allergy.* 2013. Jul.–Aug.; vol. 27 (4). P. 287–292.

Vrabec D.P. The inverted Schneiderian papilloma: a clinical and pathological study. *Laryngoscope.* 1975. Vol. 85 (1). P. 186–220.

Ward N. A mirror of the practice of medicine and surgery in the hospitals of London. *London Hosp. Lancet.* 1854. Vol. 2. P. 480–482.

Wassef S.N., Batra P.S., Barnett S. Skull Base Inverted Papilloma: A Comprehensive Review. *ISRN Surgery.* 2012.

Wright E.J., Chernichenko N., Ocal E., Molitero J., Bulsara K.R., Judson B.L. Benign inverted papilloma with intracranial extension: prognostic factors and outcomes. *Skull Base Rep.* 2011. Nov.; vol. 1 (2). P. 145–150.



© Д.А. Мирсадыков, М.М. Абдумажитова, 2016

МОДИФИЦИРОВАННАЯ МЕТОДИКА СИРИНГО-СУБАРАХНОИДАЛЬНОГО ДРЕНИРОВАНИЯ

Д.А. Мирсадыков, М.М. Абдумажитова

Краевая детская клиническая больница, нейрохирургическое отделение, Пермь, Россия

В статье описан предложенный модифицированный вариант сининго-субарахноидального дренирования при хирургии синингомиелии, который авторами был назван «Ташкентской» операцией. Метод обеспечивает сининго-субарахноидальное дренирование полости кисты, длительное функционирование синингостомы, исключает миграцию шунта и в то же время не вызывает признаков фиксации спинного мозга. У всех 4 оперированных больных отмечено улучшение радиологической картины. Клиническое улучшение отмечено не у всех больных, что согласуется с данными литературы. Отсутствие улучшения можно объяснить, с одной стороны, процессами реперфузионных осложнений, с другой — сопутствующими грубыми изменениями исходного морфофункционального состояния спинного мозга, его тотальным поражением. Для достоверной оценки возможностей предлагаемой новой хирургической методики, естественно, требуются расширенные исследования.

Ключевые слова: синингомиелия, мальформация Киари, хирургическое лечение, сининго-субарахноидальное шунтирование, «Ташкентская» операция.

MODIFIED SYRINGO-SUBARACHNOID DRAINAGE TECHNIQUE

D.A. Mirsadykov, M.M. Abdumazhitova

Areal children clinical hospital, neurosurgery department, Perm', Russia

In the article suggested modified variant of syringo-subarachnoid drainage in surgery of syringomyelia, named by authors «Tashkentskaya» operation, is described. Method provides syringo-subarachnoid drainage of cyst's cavity, prolonged function of syringostoma, eliminates (excludes) shunt's migration and at the same time doesn't cause signs of spinal cords fixation. In all four operated patients were noted improvements of radiologic picture. Clinical improvement wasn't marked in all patients, which conform with facts from literature. Lack of improvement can explain by processes of reperfusion complications from one side and accompanying rough changing's of initial morphofunctional condition of the spinal cord, its total damage — from the other side. For authentic estimation of suggested new surgical methods opportunities, naturally requires extended researches.

Key words: syringomyelia, Chiari malformation, surgical treatment, syringo-subarachnoid shunt, «Tashkent» operation.

Наука легче находит лекарства, чем ответы.

Жан Ростан

(французский биолог, писатель)

Введение

Показания к хирургическому лечению синингомиелии возникают, как известно, при наличии отчетливой симптоматики, прогрессирующем течении патологического процесса, болевых формах заболевания [2, 12, 28, 37, 41]. Раннее хирургическое лечение может приостановить прогрессирование заболевания и способствовать регрессу симптомов [1, 2, 9, 14, 29,

41]. Без оперативного вмешательства тяжелый неврологический дефицит с инвалидизацией развивается у 2/3 больных сравнительно молодого возраста [11, 14, 17, 20].

Хирургическое лечение синингомиелии принято осуществлять на двух уровнях: на ликворных путях в области отверстия Мажанди у входа в центральный канал спинного мозга и на синингомиелической полости [6, 12, 18, 33, 38]. Применение краниовертебральных реконструктивных операций при сочетании аномалий задней черепной ямки (ЗЧЯ) с синингомиелией обеспечивает лучшие результаты хирургического лечения, нежели при мето-

дике непосредственной сирингостомии [3, 12, 14, 19, 27, 29].

Такие операции, как сиринго-субарахноидальное, сиринго-плевральное и сиринго-перитонеальное шунтирование, субарахноидально-субарахноидальное соустье, терминальная вентрикулостомия или сочетание последней с люмбоперитонеальным шунтированием, выполняются, как правило, при идиопатической и травматической сирингомиелии либо при отсутствии эффекта после операций на уровне краниовертебрального перехода [12, 15, 16, 17, 22, 31, 34, 40, 42, 45].

Методики дренирования сирингомиелической кисты модифицируются и видоизменяются. Для поддержания стойкого сообщения между субарахноидальным пространством и сирингомиелической полостью с последующим свободным ликворообращением предлагаются и применяются различные приемы. Описаны следующие методики: введение в сирингомиелическую полость выкроенного листка из внутреннего слоя твердой оболочки мозга на ножке; введение рассеченного корешка; лепестковый дренаж; шунтирование шелковой нитью или гуттаперчей; дренирование специальными либо приспособленными шунтами; дренирование губкой из политетрафлуороэтилена и др. [4–8, 12–14, 21, 26, 33]. Для предупреждения смещения и миграции дренирующего катетера применяют методики подшивания его к пиальной, арахноидальной и твердой оболочкам [12, 33]. Шов катетера к оболочкам мозга, согласно мнению отдельных исследователей, становится причиной ятрогенной фиксации спинного мозга [9].

Неблагоприятными прогностическими факторами хирургического лечения сирингомиелии считаются длительный анамнез заболевания, грубые диссоциированные чувствительные расстройства на большей части поверхности тела, выраженные трофические нарушения, грубый сколиоз, большие размеры сирингомиелической полости (продольный и поперечный) [3, 6, 43]. Послеоперационная летальность хирургии сирингомиелии достигает 1–3,2%, а ухудшение состояния — 13,5–15,9% [6, 9, 14].

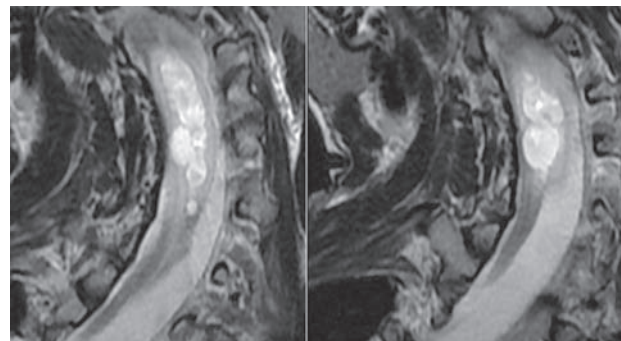


Рис. 1. МРТ (серия фронтальных срезов). На фоне сколиоза IV степени визуализируется баллонообразно «раздутый» кистой сирингомиелии спинной мозг

Fig. 1. MRI (frontal slices series). Visualizing of spinal cord inflated by balloon shaped syringomyelic cyst in presence of IV degree scoliosis

Цель исследования: дать предварительную оценку методике модифицированного сиринго-субарахноидального дренирования.

Характеристика клинических наблюдений и методик обследования

Было оперировано 4 больных (все мужского пола) в возрасте от 10 лет до 21 года с различными вариантами сирингомиелии (табл. 1). Длительность проявлений заболевания к моменту операции варьировала от 3 до 9 лет (в среднем 5 лет).

В клинической картине представленных больных имели место: симптомы двигательного и чувствительного поражения, признаки дисфункции черепных нервов, вегетативно-сосудистые и трофические расстройства, а также проявления дизрафического статуса. Сколиотическая деформация позвоночника являлась лидирующим синдромом в постановке диагноза сирингомиелии у одного больного (рис. 1). У остальных пациентов признаки сколиоза были менее выражены.

Согласно данным магнитно-резонансной томографии (МРТ), у всех больных сирингомиелические кисты имели множественные перемычки. Протяженность интрамедуллярных полостей весьма варьировала. Верхний полюс

Таблица 1

Обобщенные данные анамнеза, сопутствующих заболеваний и картины МРТ Summarized data of anamnesis, associated illnesses and MRI pictures							
№	Возраст (годы)	Длительность проявлений заболевания (годы)	Сопутствующие аномалии ЦНС	Хирургический анамнез	Эктопия миндалин	Эпилепсия	Распространенность сирингомиелии
1	10	9	МК, ПБ, сколиоз II степени	Декомпрессия ЗЧЯ, за 4,5 месяца до операции на спинном мозге	6 мм	–	VC _{II} –VTh _{VIII}
2	21	4	МК, ПБ, сколиоз I степени	Декомпрессия ЗЧЯ, за 6,5 месяцев до операции на спинном мозге	справа 16 мм, слева 11 мм	Да	VC _{II} –VTh _V
3	17	4	МК, ПБ, сколиоз IV степени	–	9 мм	–	VC _I –VL _I
4	14	3	РЦК, ПБ, сколиоз I степени	Иссечение РЦК, за 28 месяцев до операции на спинном мозге	справа 10 мм, слева 11 мм	Да	VC _I –VL _I

МК – мальформация Киари; ПБ – платибазия, ЗЧЯ – задняя черепная ямка; БИ – базилярная импрессия; РЦК – ретроцеребеллярная киста

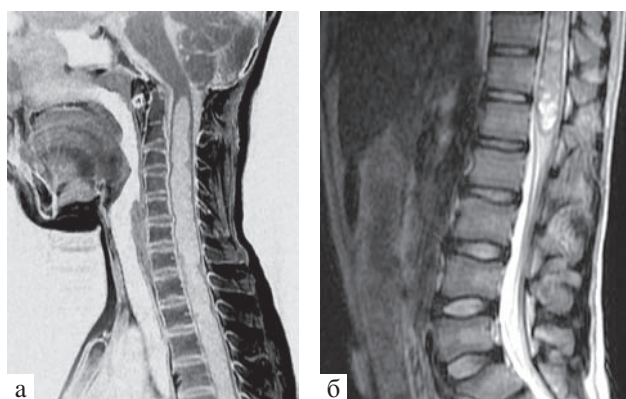


Рис. 2. МРТ (сагиттальные срезы): а – протяженная сирингомиелия шейно-грудных сегментов; б – сирингомиелия пояснично-крестцовых сегментов

Fig. 2. MRI (sagittal slices): а – extended syringomyelia of cervicothoracic segments; б – syringomyelia of lumbosacral segments

кисты располагался обычно на уровне С_I–С_{III} позвонков, а локализация ее каудального полюса была в диапазоне от VTh_V до VL_I (рис. 2). Выраженность сирингомиелии по поперечнику спинного мозга оценивали посредством вычисления «кистозного индекса» – отношения ширины кисты к ширине спинного мозга на сагиттальном срезе [10].

При МРТ всего нейроаксиса у больных дополнительно выявлены следующие аномалии: мальформация Киари; платибазия; базилярная импрессия; ретроцеребеллярная киста; сколиотическая и кифосколиотическая деформации позвоночника (табл. 1).

Сиринго-субарахноидальное дренирование выполнено больным во временном промежутке от 4,5 до 28 месяцев после вмешательства на ЗЧЯ (в среднем 13 месяцев) (рис. 3). В одном

Рис. 3. МРТ (сагиттальный срез). Протяженная сирингомиелия, начиная с уровня VC_{III} . Имеет место эктопия миндалин мозжечка



Fig. 3. MRI (sagittal slice). Extended syringomyelia, starting from VC_{III} . Cerebellar tonsils ectopia occurs

наблюдении вмешательство на ЗЧЯ не выполнялось в силу ряда объективных причин: 1) сочетание грубой формы платибазии и тотальной базиллярной импрессии; 2) IV степень сколиоза (задний тотальный реберный горб с функциональной несостоятельностью позвоночника). Выполнение сиринго-субарахноидального дренирования у данного больного было предопределено запланированным последующим ускоренным выполнением корригирующей (ортопедической) операции на позвоночнике.

Для повышения надежности хирургического лечения сирингомиелии нами применена и предложена модификация сиринго-субарахноидального дренирования. В силу территориальной приоритетности модификацию сиринго-субарахноидального дренирования мы предложили назвать «Ташкентской» операцией.

Ход операции

Во всех наблюдениях была выполнена ламинэктомия двух дужек на грудном уровне ($VTh_{II}-VTh_{III}$, $VTh_{IV}-VTh_{V}$, $VTh_{IX}-VTh_{X}$). У пациента с протяженной сирингомиелией (на весь длинник спинного мозга) и с гибусом ламинэктомия (и соответственно сирингостомия) выполнена на двух уровнях ($VTh_{IV}-VTh_{V}$ и $VTh_{VII}-VTh_{VIII}$), выше и ниже горба. Твердая оболочка рассекалась по средней линии

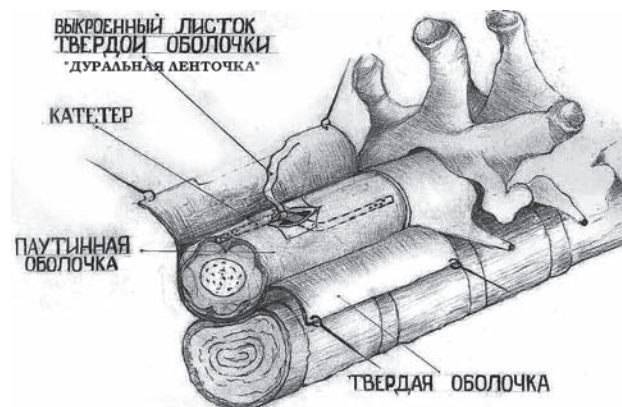


Рис. 4. Схема выполненного ключевого этапа операции. Сиринго-субарахноидальное шунтирование в завершенном виде

Fig. 4. Scheme of completed key stage of surgery. Completed syringo-subarachnoid drainage

на протяжении ламинэктомического дефекта. По мере рассечения твердой оболочки в рану «вываливалась» арахноидальная оболочка, наполненная ликвором. Спинной мозг имел оттенок фарфоровой белизны и был раздут. После рассечения арахноидальной оболочки производили пункцию кисты сирингомиелии в бессосудистом участке по средней линии (sulcus posterior), и выводили ликвор. По возможности осуществляли забор сирингомиелической жидкости на лабораторное исследование. По ходу пункционного отверстия спинной мозг тупо расслаивался вдоль волокон протяженностью 4–5 мм. В полость кисты в оральном направлении вводили силиконовый катетер с боковыми перфоративными отверстиями. Дистальный конец катетера, также с боковыми отверстиями, размещался субарахноидально в каудальном направлении. Вырезали фрагмент твердой оболочки мозга на ножке по типу «дуральной ленточки» шириной 2 мм, длиной до 3,5–4 см. Длина «дуральной ленточки» была соразмерна рассеченной твердой оболочке мозга (по всей величине разреза оболочки). К «дуральной ленточке» через манжетку подшивали средний отдел сиринго-субарахноидального катетера (рис. 4). Длина внутрикостозной части катетера колебалась от 6 до 12 см (в среднем 9 см), длина субарахноидального отрезка

Таблица 2

Обобщенные клинические данные пациентов * Summarized clinical data of the patients											
№	Нарушения речи	Тазовые нарушения	Вегетативные нарушения	Чувствительные нарушения		Двигательные нарушения		Функциональный класс по McCormik		«Кистозный» индекс	
				перед операцией на спинном мозге	после операции на спинном мозге	перед операцией на спинном мозге	после операции на спинном мозге	перед операцией на спинном мозге	после операции на спинном мозге	перед операцией на спинном мозге	после операции на спинном мозге
1	Нет нарушений	Недержание	Гипергидроз кожи ладоней и подошв	Нет нарушений	Нет нарушений	Тетрапарез по 3-4 балла	Тетрапарез по 4-5 баллов	II	I	0,7	0,62
2	Речь скандированная	Нет нарушений	Гипергидроз кожи правой половины головы, ладоней	Регресс	Регресс	Верхний парапарез 4 балла	Регресс	II	I	0,7	0,44
3	Нет нарушений	Нет нарушений	Нет нарушений	Регресс	Регресс	Тетрапарез по 3-4 балла	Тетрапарез по 3 балла	II	II-III	0,9	0,14-0,74
4	Речь несколько гнусавая	Недержание	Нет нарушений	Регресс	Регресс	Тетрапарез в руках 4 балла в ногах 1 и 3 балла	Тетрапарез по 2 балла	II	IV	0,9	0-0,31

*Нумерация пациентов такая же, как и в табл. 1.

шунта — от 6 до 10 см (в среднем 7,8 см). Твердая оболочка мозга ушивалась.

Обращаем внимание на немаловажную деталь. Во-первых: внутриспинальный отрезок сининго-субарахноидального катетера располагали в краниальном направлении и, соответственно, субарахноидальный отрезок — в каудальном направлении. Во-вторых: ножка дурального лепестка оставлялась у краниального участка твердой оболочки, и соответственно «хоботок» лепестка начинали выкраивать с каудального края. Эти меры имели профилактический аспект как в плане перемещения спинного мозга краниально при росте позвоночника, так и в плане миграции катетера. Следовательно, такой подход актуален у детей и подростков, имеющих известный потенциал роста.

Результаты и их обсуждение

Лабораторное исследование синингомиелической жидкости, выполненное у 3 пациентов, показало, что концентрация белка варьировала от 0 до 0,33; цитоз — от 0 до 1/3 (воспалительные изменения в жидкости выявлены не были).

В результате хирургического лечения симптомы синингомиелии подверглись различной степени регресса у 2 больных, стабилизация процесса с остановкой прогрессирующего ухудшения отмечена у 1, ухудшение состояния наблюдали в 1 случае. Анализ «функционального» статуса пациентов по шкале McCormick показал, что в двух наблюдениях при дооперационном балле II после операции он составил I. У 1 пациента функциональный статус остался на уровне предоперационного (II балла). Ухудшение отмечено в одном наблюдении, когда у больного при дооперационной оценке в II балла после операции она составила IV балла (табл. 2). При наличии положительной динамики уменьшение двигательных расстройств произошло у 2 больных, регресс расстройств чувствительности — у всех больных.

По данным контрольных МРТ, позитивная картина определена у всех пациентов в виде уменьшения диаметра кист (коллапс синин-

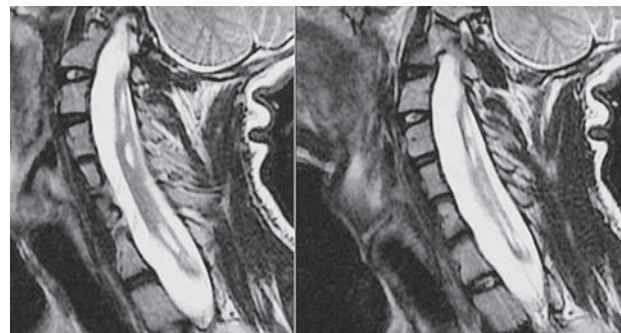


Рис. 5. МРТ (серия сагиттальных срезов). То же наблюдение, что на рис. 1. Субарахноидальные пространства спинного мозга стали просматриваться. В просвете интрамедуллярной полости визуализируется катетер

Fig. 5. MRI (sagittal slices series). Same case as on fig. 1. Subarachnoid space of spinal cord became visible. Catheter is seen in the lumen of intramedullary cavity

гомиелической полости) и расширения субарахноидальных пространств спинного мозга (рис. 5). У всех больных в послеоперационном периоде было отмечено уменьшение «кистозного индекса». При показателях индекса до операции в пределах от 0,7 до 0,9 (в среднем — 0,8) после операции эти параметры уменьшились (от 0,14 до 0,74; в среднем — 0,45).

Отсутствие клинического эффекта от операции свидетельствовало о сложных патогенетических механизмах, лежащих в основе прогрессирования проявлений заболевания до операции. Ухудшение в неврологическом статусе может быть объяснено, скорее всего, нарушениями спинального кровообращения ишемического характера с элементами реперфузионных осложнений на фоне тотального поражения спинного мозга (протяженностью синингомиелии по всему длиннику спинного мозга) [1, 3, 18]. В основе отсутствия регресса неврологической симптоматики в одном из наблюдений лежит, скорее всего, комплекс причин, включающий: длительный анамнез заболевания; сопутствующие платибазию, базилярную импрессию, сколиоз IV степени; большие размеры синингомиелической полости, хотя по контрольным снимкам регресс



Рис. 6. МРТ (сагиттальный срез). То же наблюдение, что на рис. 3, через 7 лет после операции. Рецидива сирингомиелии нет

Fig. 6. MRI (sagittal slice). Also observed that in fig. 3, 7 years after the operation. Recurrence of syringomyelia is absent

был очевиден. Не исключено, что в связи с запоздалым вмешательством уже успели произойти необратимые изменения в спинном мозге, а возможно, что операция способствовала ускорению процессов декомпенсации (естественной эволюции сирингомиелии).

Катамнез наблюдения за оперированными составил от 2 до 7 лет (в среднем 56 месяцев). Рецидива заболевания и дальнейшего его прогрессирования после временного улучшения или стабилизации мы не наблюдали (рис. 6).

Очевидно, что показания к предлагаемой операции весьма узкие, и она может быть применена в случаях избирательной необходимости. Одной из таких необходимостей, по нашим наблюдениям, стала подготовка к ортопедической операции по коррекции сколиоза. Как известно, при реконструкции позвоночника применение металлических крючков-зацепов за дужки на фоне сирингомиелии несет угрозу локального внешнего сдавления, а порой и прямого повреждения спинного мозга [24]. Другие показания к операциям такого рода могут возникнуть при посттравматической сирингомиелии, когда протяженность кисты составляет более 3 позвонковых сегментов — «протяженная посттравматическая сирингомиелия» [16, 23, 25, 30, 35, 36, 44]. Вполне можно применить сиринго-субарахноидальное дренирование и в случаях, когда речь идет

о первичной сирингомиелии без сопутствующей патологии краниовертебрального перехода [32, 39].

Мы надеемся, что предложенная «Ташкентская» модификация сиринго-субарахноидального дренирования займет свое место в строю разновидностей такого рода вмешательств и явится большим подспорьем в арсенале хирургии сирингомиелии. Справедливо, на наш взгляд, в этом отношении, высказывание одного из ведущих специалистов в вопросах лечения краниовертебральных аномалий: «Пока не найдено лучших способов лечения сирингомиелии, нет оснований отказываться от операции, с помощью которой удастся в ряде случаев достигнуть временного или постоянного значительного улучшения» [4].

Выводы

Широкий арсенал разновидностей сирингодренирующих операций свидетельствует о том, что методы хирургического лечения сирингомиелии еще далеки от совершенства.

Для подтверждения стойкой эффективности предлагаемой модификации операции при сирингомиелии и аргументации рекомендаций этого метода в качестве самостоятельного хирургического вмешательства требуются углубленное клиническое изучение и специальные научные исследования со статистическим анализом выборки.

Мирсадиков Даниёр Абдулхаевич, д. м. н.
e-mail: mirsadikov@mail.ru

БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК

1. Благодатский М.Д., Ларионов С.Н., Шантуров В.А. Результаты лечения прогрессирующих форм сирингомиелии // Вопросы нейрохирургии. — 1993. — №2. — С. 8–10.
2. Борисова Н.А., Валикова И.В., Кучаева Г.А. Сирингомиелия. — М.: Медицина, 1989.
3. Валиулин М.А. Сирингомиелия и мальформация Киари: начальные клинические проявления и результаты хирургического лечения: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. — СПб., 1996.
4. Войнов В.И., Астафьев В.Б. Сочетание сирингомиелии с назальной ликвореёй // Вопросы нейрохирургии. — 1987. — №4. — С. 61–62.

5. Воронов В.Г. Пороки развития спинного мозга и позвоночника у детей. — СПб.: Сентябрь, 2002.
6. Евзиков Г.Ю. Сирингомиелия // *Нейрохирургия*. — 2008. — № 2. — С. 8–13.
7. Еликбаев Г.М., Самочерных К.А., Ким А.В. Усовершенствование способа хирургического лечения сирингомиелии у детей с применением малоинвазивных технологий // *Нейрохирургия*. — 2009. — № 3. — С. 52–55.
8. Иргер И.М., Парамонов Л.В. Новая методика дренирования сирингомиелитической кисты // *Вопросы нейрохирургии*. — 1979. — № 3. — С. 3–9.
9. Ларионов С.Н. Патогенез и хирургическое лечение сирингомиелии (Клинико-экспериментальное исследование): Автореф. дис. ... канд. мед. наук. — СПб., 1992.
10. Макаров А.Ю., Холин А.В., Крицкая Л.А. Метод магнитно-резонансной томографии в диагностике сирингомиелии // *Вопросы нейрохирургии*. — 1991. — № 6. — С. 18–21.
11. Менделевич Е.Г., Михайлов М.К., Богданов Э.И. Сирингомиелия и мальформация Арнольда-Киари (клинико-нейровизуальные аспекты). — Казань: Медицина, 2002.
12. Очиров С.И. Диагностика и микрохирургическое лечение больных с сирингомиелией: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. — М., 1988.
13. Поленов А.Л., Бабчин И.С. Основы практической нейрохирургии. — Л.: Медгиз, 1954.
14. Сиверцева С.А. Мальформация Арнольд-Киари и сирингомиелия (Клиническая оценка показаний и результатов хирургического лечения): Автореф. дис. ... канд. мед. наук. — М., 1996.
15. Слынько Е.И., Камель М.М. Патогенетическая связь между аномалией Киари и сирингомиелией // *Украинский нейрохирургический журнал*. — 2010. — № 4. — С. 37–40.
16. Слынько Е.И., Дядечко А.А., Аль-Кашкиш И.И. Хирургическая тактика и результаты лечения посттравматической сирингомиелии // *Украинский нейрохирургический журнал*. — 2013. — № 4. — С. 8–11.
17. Abuzayed B., Dashti R., Erdinler P. et al. Terminal syringomyelia mimicking an intramedullary tumor: Case report // *Turkish neurosurgery*. — 2010. — Vol. 20; N 2. — P. 247–250.
18. Alfieri A., Pinna G. Long-term results after posterior fossa decompression in syringomyelia with adult Chiari type I malformation // *J. Neurosurg spine*. — 2012. — Vol. 17. — P. 381–387.
19. Apok V., Constantini S., Roth J. Microsurgical fenestration of retrocerebellar cysts as a treatment for syringomyelia // *Child's nerv. syst.* — 2011. — N 11. — P. 46–49.
20. Ataizi S., Canakci Z., Baloglu M., Cerezci A. Spontaneously resorbed idiopathic syringomyelia: A case report // *Turkish neurosurgery*. — 2007. — Vol. 17; N 4. — P. 247–250.
21. Batzdorf U. // Youmans J.R. (Ed.) *Neurological Surgery*. — Philadelphia: Saunders WB, 1996. — Vol. IV. — Part V. — P. 891–923.
22. Beaumont A., Muszynski C.A., Kaufman B.A. Clinical significance of terminal syringomyelia in association with pediatric tethered cord syndrome // *Pediatric neurosurgery*. — 2007. — Vol. 43. — P. 216–221.
23. Bonfield C.M., Levi A.D., Arnold P.M., Okonkwo D.O. Surgical management of post-traumatic syringomyelia // *Spine*. — 2010. — Vol. 35; N 21, suppl. — P. 245–258.
24. Bradley L.J., Ratahi E.D., Crawford H.A., Barnes M.J. The outcomes of scoliosis surgery in patients with syringomyelia // *Spine*. — 2007. — Vol. 32; N 21. — P. 2327–2333.
25. Carrol A.M., Brackenridge P. Post-traumatic syringomyelia // *Spine*. — 2005. — Vol. 30. — P. 1206–1210.
26. Chagla A.S., Kansal R., Srikant B. Polytetrafluoroethylene sponge syringosubarachnoid shunt // *Turkish neurosurgery*. — 2011. — Vol. 21; N 3. — P. 443–445.
27. Coumans J.-V., Walcott B.P., Butler W.E. et al. Volumetric analysis of syringomyelia following hind-brain decompression for Chiari malformation type I: syringomyelia resolution follows exponential kinetics // *Neurosurg focus*. — 2011. — Vol. 31 (3). — E4. — P. 1–4.
28. Deniz F.E., Oksuz E. Spontaneous syringomyelia resolution at an adult Chiari type 1 malformation // *Turkish neurosurgery*. — 2009. — Vol. 19; N 1. — P. 96–98.
29. Ellenbogen R.G., Armonda R.A., Shaw D.W.W., Winn R. Toward a rational treatment of Chiari I malformation and syringomyelia // *Neurosurg focus*. — 2000. — Vol. 8 (3). — Article 6. — P. 1–10.
30. Fehlings M.G., Austin J.W. Posttraumatic syringomyelia // *J. neurosurg. spine*. — 2011. — Vol. 14. — P. 570–572.
31. Hayashi T., Ueta T., Kubo M. et al. Subarachnoid-subarachnoid bypass: a new surgical technique for posttraumatic syringomyelia // *J. neurosurg. spine*. — 2013. — Vol. 18. — P. 382–387.
32. Heiss J.D., Snyder K., Peterson M.M. et al. Pathophysiology of primary spinal syringomyelia // *J. neurosurg. spine*. — 2012. — Vol. 17. — P. 367–380.
33. Hida K., Iwasaki Y. Syringosubarachnoid shunt for syringomyelia associated with Chiari I malformation // *Neurosurg focus*. — 2001. — Vol. 11 (1). — Article 7. — P. 1–3.

34. Kaptanoglu E., Beskonakli E., Okutan M.O., Taskin Y. Tethered spinal cord, diastematomyelia, and terminal syringomyelia in an adult (report of a case and the review of the literature) // *Turkish neurosurgery*. — 2003. — Vol. 13. — P. 42–46.

35. Kim S.H., Choi S.W., Youm J.Y., Kwon H.J. Syringo-subarachnoid-peritoneal shunt using T-tube for treatment of post-traumatic syringomyelia // *J. Korean neurosurg. soc.* — 2012. — Vol. 52; N 1. — P. 58–61.

36. Klekamp J. Treatment of posttraumatic syringomyelia // *J. neurosurg. spine.* — 2012. — Vol. 17. — P. 199–211.

37. Koc K, Anik I., Anik Y., Ceylan S. Familial syringomyelia in two siblings // *Turkish neurosurgery*. — 2007. — Vol. 17; N 4. — P. 251–254.

38. Lipson A.C., Ellenbogen R.G., Avellino A.M. Radiographic formation and progression of cervical syringomyelia in a child with untreated Chiari I malformation // *Pediatric neurosurgery*. — 2008. — Vol. 44. — P. 221–223.

39. Milhorat T.H. Classification of syringomyelia // *Neurosurg. focus.* — 2000. — Vol. 8 (3). — Article 1.

40. Oluigbo C.O., Thacker K., Flint G. The role of lumboperitoneal shunts in the treatment of syringomyelia // *J. neurosurg. spine.* — 2010. — Vol. 13. — P. 133–138.

41. Ozer A.F, Marand H.J., Sasam M., Oktenoglu T., Suzer T. Posttraumatic syringomyelia: A technical note // *Turkish neurosurgery*. — 2014. — Vol. 24; N 4. — P. 618–622.

42. Riffaud L., Moughty C., Henaux P-L. et al. Acquired Chiari I malformation and syringomyelia after valveless lumboperitoneal shunt in infancy // *Pediatric neurosurgery*. — 2008. — Vol. 44. — P. 229–233.

43. Sakushima K., Hida K., Yabe I. et al. Different surgical treatment techniques used by neurosurgeons and orthopedists for syringomyelia caused by Chiari I malformation in Japan // *J. neurosurg. spine.* — 2013. — Vol. 18. — P. 588–592.

44. Ushewokunze S.O., Gan Y.C., Phillips K. et al. Surgical treatment of post-traumatic syringomyelia // *Spinal cord.* — 2010. — Vol. 48; N 9. — P. 710–713.

45. Wilson D.A., Fusco D.J., Rekate H.L. Terminal ventriculostomy as an adjuvant treatment of complex syringomyelia: a case report and review of the literature // *Acta neurochir.* — 2011. — Vol. 153. — P. 1449–1453.

REFERENCE

Abuzayed B., Dashti R., Erdinler P. et al. Terminal syringomyelia mimicking an intramedullary tumor: Case report. *Turkish neurosurgery*. 2010. Vol. 20; N 2. P. 247–250.

Alfieri A., Pinna G. Long-term results after posterior fossa decompression in syringomyelia with adult Chiari type I malformation. *J. Neurosurg. spine*. 2012. Vol. 17. P. 381–387.

Apok V., Constantini S., Roth J. Microsurgical fenestration of retrocerebellar cysts as a treatment for syringomyelia. *Child's nerv. syst.* 2011. N 11. P. 46–49.

Ataizi S., Canakci Z., Baloglu M., Cerezci A. Spontaneously resorbed idiopathic syringomyelia: A case report. *Turkish neurosurgery*. 2007. Vol. 17; N 4. P. 247–250.

Batzdorf U. Youmans J.R. (Ed.) *Neurological Surgery*. Philadelphia: Saunders WB, 1996. Vol. IV. Part V. P. 891–923.

Beaumont A., Muszynski C.A., Kaufman B.A. Clinical significance of terminal syringomyelia in association with pediatric tethered cord syndrome. *Pediatric neurosurgery*. 2007. Vol. 43. P. 216–221.

Blagodatskij M.D., Larionov S.N., Shanturov V.A. Rezul'taty lechenija progressirujushchih form siringomielii. *Voprosy neirohirurgii*. 1993. N 2. P. 8–10.

Bonfield C.M., Levi A.D., Arnold P.M., Okonkwo D.O. Surgical management of post-traumatic syringomyelia. *Spine*. 2010. Vol. 35; N 21, suppl. P. 245–258.

Borisova N.A., Valikova I.V., Kuchaeva G.A. *Siringomielija*. Moscow: Medicina, 1989.

Bradley L.J., Ratahi E.D., Crawford H.A., Barnes M.J. The outcomes of scoliosis surgery in patients with syringomyelia. *Spine*. 2007. Vol. 32; N 21. P. 2327–2333.

Carrol A.M., Brackenridge P. Post-traumatic syringomyelia. *Spine*. 2005. Vol. 30. P. 1206–1210.

Chagla A.S., Kansal R., Srikant B. Polytetrafluoroethylene sponge syringosubarachnoid shunt. *Turkish neurosurgery*. 2011. Vol. 21; N 3. P. 443–445.

Coumans J.-V., Walcott B.P., Butler W.E. et al. Volumetric analysis of syringomyelia following hindbrain decompression for Chiari malformation type I: syringomyelia resolution follows exponential kinetics. *Neurosurg. focus*. 2011. Vol. 31 (3). E4. P. 1–4.

Deniz F.E., Oksuz E. Spontaneous syringomyelia resolution at an adult Chiari type 1 malformation. *Turkish neurosurgery*. 2009. Vol. 19; N 1. P. 96–98.

Elikbaev G.M., Samochnykh K.A., Kim A.V. Usovershenstvovanie sposoba hirurgicheskogo lechenija siringomielii u detej s primeneniem maloinvazivnyh tehnologij. *Neirohirurgija*. 2009. N 3. P. 52–55.

Ellenbogen R.G., Armonda R.A., Shaw D.W.W., Winn R. Toward a rational treatment of Chiari I malformation and syringomyelia. *Neurosurg. focus*. 2000. Vol. 8 (3). Article 6. P. 1–10.

Evzikov G.Ju. *Siringomielija*. *Neirohirurgija*. 2008. N 2. P. 8–13.

- Fehlings M.G., Austin J.W.* Posttraumatic syringomyelia. *J. neurosurg. spine.* 2011. Vol. 14. P. 570–572.
- Hayashi T., Ueta T., Kubo M. et al.* Subarachnoid-subarachnoid bypass: a new surgical technique for posttraumatic syringomyelia. *J. neurosurg. spine.* 2013. Vol. 18. P. 382–387.
- Heiss J.D., Snyder K., Peterson M.M. et al.* Pathophysiology of primary spinal syringomyelia. *J. neurosurg. spine.* 2012. Vol. 17. P. 367–380.
- Hida K., Iwasaki Y.* Syringosubarachnoid shunt for syringomyelia associated with Chiari I malformation. *Neurosurg focus.* 2001. Vol. 11 (1). Article 7. P. 1–3.
- Irger I.M., Paramonov L.V.* Novaja metodika drenirovanija siringomieliticheskoj kisty. *Voprosy neyrohirurgii.* 1979. N 3. P. 3–9.
- Kaptanoglu E., Beskonakli E., Okutan M.O., Taskin Y.* Tethered spinal cord, diastematomyelia, and terminal syringomyelia in an adult (report of a case and the review of the literature). *Turkish neurosurgery.* 2003. Vol. 13. P. 42–46.
- Kim S.H., Choi S.W., Youm J.Y., Kwon H.J.* Syringosubarachnoid-peritoneal shunt using T-tube for treatment of post-traumatic syringomyelia. *J. Korean neurosurg. soc.* 2012. Vol. 52; N 1. P. 58–61.
- Klekamp J.* Treatment of posttraumatic syringomyelia. *J. neurosurg. spine.* 2012. Vol. 17. P. 199–211.
- Koc K., Anik I., Anik Y., Ceylan S.* Familial syringomyelia in two siblings. *Turkish neurosurgery.* 2007. Vol. 17; N 4. P. 251–254.
- Larionov S.N.* Patogenez i hirurgicheskoe lechenie siringomielii (Kliniko-jeksperimental'noe issledovanie): Avtoref. dis. ... kand. med. nauk. Saint Petersburg, 1992.
- Lipson A.C., Ellenbogen R.G., Avellino A.M.* Radiographic formation and progression of cervical syringomyelia in a child with untreated Chiari I malformation. *Pediatric neurosurgery.* 2008. Vol. 44. P. 221–223.
- Makarov A.Ju., Holin A.V., Krickaja L.A.* Metod magnitno-rezonansnoj tomografii v diagnostike siringomielii. *Voprosy neyrohirurgii.* 1991. N 6. P. 18–21.
- Mendelevich E.G., Mihajlov M.K., Bogdanov Je.I.* Siringomielija i mal'formacija Arnol'da–Kiari (kliniko-nejrovizual'nye aspekty). Kazan': Medicina, 2002.
- Milhorat T.H.* Classification of syringomyelia. *Neurosurg. focus.* 2000. Vol. 8 (3). Article 1.
- Ochirov S.I.* Diagnostika i mikrohirurgicheskoe lechenie bol'nyh s siringomieliej: Avtoref. dis. ... kand. med. nauk. Moscow, 1988.
- Oluigbo C.O., Thacker K., Flint G.* The role of lumboperitoneal shunts in the treatment of syringomyelia. *J. neurosurg. spine.* 2010. Vol. 13. P. 133–138.
- Ozer A.F., Marand H.J., Sasam M., Oktenoglu T., Suzer T.* Posttraumatic syringomyelia: A technical note. *Turkish neurosurgery.* 2014. Vol. 24; N 4. P. 618–622.
- Polenov A.L., Babchin I.S.* Osnovy prakticheskoj neyrohirurgii. Leningrad: Medgiz, 1954.
- Riffaud L., Moughty C., Henaux P-L. et al.* Acquired Chiari I malformation and syringomyelia after valveless lumboperitoneal shunt in infancy. *Pediatric neurosurgery.* 2008. Vol. 44. P. 229–233.
- Sakushima K., Hida K., Yabe I. et al.* Different surgical treatment techniques used by neurosurgeons and orthopedists for syringomyelia caused by Chiari I malformation in Japan. *J. neurosurg. spine.* 2013. Vol. 18. P. 588–592.
- Siverceva S.A.* Mal'formacija Arnol'da–Kiari i siringomielija (Klinicheskaja ocenka pokazanij i rezul'tatov hirurgicheskogo lechenija): Avtoref. dis. ... kand. med. nauk. Moscow, 1996.
- Slyn'ko E.I., Djadechko A.A., Al'-Kashkish I.I.* Hirurgicheskaja taktika i rezul'taty lechenija posttravmaticheskoj siringomielii. *Ukrainskij neyrohirurgicheskij zhurnal.* 2013. N 4. P. 8–11.
- Slyn'ko E.I., Kamel' M.M.* Patogeneticheskaja svjaz' mezhdju anomaliej Kiari i siringomieliej. *Ukrainskij neyrohirurgicheskij zhurnal.* 2010. N 4. P. 37–40.
- Ushewokunze S.O., Gan Y.C., Phillips K. et al.* Surgical treatment of post-traumatic syringomyelia. *Spinal cord.* 2010. Vol. 48; N 9. P. 710–713.
- Valiulin M.A.* Siringomielija i mal'formacija Kiari: nachal'nye klinicheskie pojavlenija i rezul'taty hirurgicheskogo lechenija: Avtoref. dis. ... kand. med. nauk. Saint Petersburg, 1996.
- Vojnov V.I., Astaf'ev V.B.* Sochetanie siringomielii s nazal'noj likvoreej. *Voprosy neyrohirurgii.* 1987. N 4. P. 61–62.
- Voronov V.G.* Poroki razvitija spinnogo mozga i pozvonochnika u detej. Saint Petersburg: Sentjabr', 2002.
- Wilson D.A., Fusco D.J., ReKate H.L.* Terminal ventriculostomy as an adjuvant treatment of complex syringomyelia: a case report and review of the literature. *Acta neurochir.* 2011. Vol. 153. P. 1449–1453.

ПРИ НАПРАВЛЕНИИ СТАТЬИ В РЕДАКЦИЮ НЕОБХОДИМО СОБЛЮДАТЬ СЛЕДУЮЩИЕ ПРАВИЛА:

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

2. Статья должна быть напечатана на одной стороне листа через 1,5 интервала, ширина поля слева 4 см. Обязательно присылать электронную версию статьи. Формат файла Word (расширение *.doc, *.txt), носитель — см. п. 10.

3. Объем оригинальных статей и лекций, включая таблицы, рисунки, литературу и резюме, не должен превышать 15 с., обзорных статей — 20 с. Все статьи должны быть представлены в двух экземплярах. Отдельные сообщения и заметки не должны превышать 5 с.

4. В начале 1-й страницы последовательно указываются: 1) инициалы и фамилии авторов, 2) название статьи, 3) учреждение, из которого вышла работа, 4) город; далее следуют РЕЗЮМЕ статьи и КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА.

5. Оригинальная статья должна состоять из краткого введения, характеристики собственного материала и методик обследования, результатов и их обсуждения, выводов, указателя литературы. Библиографические ссылки в тексте статьи даются в квадратных скобках с номерами в соответствии со списком литературы.

6. Библиографический указатель работ приводится в конце статьи. Цитируемая литература должна быть представлена в открытом виде и напечатана на отдельном листе в соответствии с требованиями к библиографии. Источники приводятся с указанием в алфавитном порядке фамилий и инициалов всех авторов, сначала отечественных, затем иностранных, полного названия статьи, названия источника, где напечатана статья, тома, номера, страницы (от и до) или полного названия книги, места и года издания. Фамилии иностранных авторов, название и выходные данные их работ даются в оригинальной транскрипции. Каждый источник приводится с новой строки.

7. Статья должна быть подписана всеми авторами с указанием фамилии, имени и отчества автора, с которым редколлегия будет вести переписку, его телефона и адреса с почтовым индексом, электронного адреса.

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

9. Графики, рисунки и диаграммы должны быть четкими, фотографии — контрастными. Размер рисунков — не менее 9×12 см. Все рисунки должны иметь подрисуночные подписи.

Опись рисунков и подписи к ним обязательны и делаются на отдельном листе с указанием номера рисунка и места расположения в тексте, также дается объяснение значения всех кривых, букв, цифр и других условных обозначений.

Место, где в тексте должен быть помещен рисунок или таблица, следует отметить квадратом в левом поле: в квадрате ставится номер рисунка или таблицы.

10. Требования к рисункам, предоставленным на магнитных носителях. Платформа (компьютер) — IBM PC или совместимый. Формат файла рисунка — TIFF (расширение *.tif). Программы, в которых выполнен рисунок — CorelDRAW 7, 8 и 9, FreeHand 8 и 9. Режим — bitmap (битовая карта — черно-белое изображение без полутонов). Разрешение — 600 dpi (для черно-белых и штриховых рисунков), не менее 300 dpi (для фотографий и рисунков с серыми элементами). Цветовая модель GRAYSCALE. Не использовать цвета PANTONE. Рисунок должен быть обрезан по краям изображения и очищен от «пыли» и «царапин». Ширина рисунка не более 180 мм. Высота рисунка — не более 230 мм (с учетом запаса на подрисуночную подпись). Размер шрифта подписей на рисунке не менее 7 pt (7 пунктов). Использование сжатия «LZW» недопустимо. Носители — CD-ROM, CD-R, CD-RW. Обязательно наличие распечатки с указанием места размещения рисунка в публикации.

11. К каждой статье прилагается резюме объемом до 1 страницы, напечатанное на отдельном листе, в котором бы достаточно полно нашли отражение сущность излагаемого вопроса, методи-

ка исследования, материал работы и ее результаты с указанием названия работы, фамилии и инициалов авторов.

12. Редакция оставляет за собой право сокращать и редактировать статьи и иллюстрированный материал.

13. В конце статьи должны быть указаны СВЕДЕНИЯ ОБ АВТОРАХ (или об одном), которые будут приведены в конце статьи в журнале в печатном виде.

14. Статьи для публикации принимаются и выдаются бесплатно.

15. Название статьи, учреждение, авторы, резюме, ключевые слова, подрисуночные подписи, названия таблиц и графиков — *всё должно иметь перевод на английский язык.*

16. Для публикации принимаются также статьи на английском языке при наличии выполнен-

ных требований к русскоязычным публикациям (перевод на русский язык — название статьи, учреждение, авторы, резюме, ключевые слова, подрисуночные подписи, названия таблиц и графиков).

17. Статьи вы можете также присылать по адресу: 191014, Санкт-Петербург, ул. Маяковского, 12, ФГБУ РНХИ им. проф. А.Л. Поленова, Главному редактору журнала «Нейрохирургия и неврология детского возраста» профессору В.А. Хачатряню. Переписка возможна по электронному адресу: neurobaby12@gmail.com (секретарь журнала К.А. Самочерных).

Статьи не возвращаются.



ЭТИЧЕСКИЕ ПРАВИЛА И ТРЕБОВАНИЯ К ПУБЛИКАЦИЯМ:

— автор должен предоставить для публикации оригинальную научную работу;

— при окончательном решении вопроса о публикации выбор должен основываться на научно-практическом значении исследования, соображениях справедливости, профессиональной и научной этики;

— в статье должны содержаться необходимые ссылки на использованные сведения или фрагменты работ других авторов для исключения плагиата и нарушений профессиональной этики;

— научный архив автора, на котором основано исследование и работа, должен быть при необходимости доступен к рассмотрению в период не менее 2-х лет;

— подача рукописи работы одновременно более чем в один журнал для публикации недопустима и рассматривается как нарушение профессиональной и научной этики;

— в случае использования данных, относящихся к личности и частной жизни больных, следует получить разрешение больных, а в случае детей или недееспособных пациентов разрешение следует получить у их родителей или опекунов;

— при публикации исследований, сопряженных с обследованием больных и здоровых исследуемых, следует соблюдать нормы и правила Хельсинкской декларации этических норм и прав человека от 1964 г. с дополнениями от 1975, 1981, 1989, 1996, 2000, 2002, 2004, 2008, 2013 гг.;

— при использовании данных с экспериментами на животных должен быть соблюден принцип гуманного отношения к экспериментальным животным;

— при обсуждении работы и ее рецензировании соблюдается полная конфиденциальность;

— при отказе в публикации работы запрещается использовать ее материал рецензентами и членами редколлегии в научных статьях и исследованиях до издания оригинала самой работы;

— при рецензировании учитывается только научное значение работы;

— рецензирование осуществляется в условиях полной анонимности работы;

— при рецензировании возражения и критика должны быть аргументированы и при необходимости — содержать адекватные ссылки на используемые литературные источники;

— критиковать личность автора недопустимо и рассматривается как нарушение этики;

— рецензирование работы должно быть завершено в установленный журналом срок;

— автор должен быть проинформирован о критических замечаниях;

— в работе должна быть изложена методика получения данных, приведенных в статье, чтобы при необходимости их можно было воспроизвести.

