

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 им. В.А. Алмазова» Минздрава России

НАУЧНО-ПРАКТИЧЕСКИЙ ЖУРНАЛ
НЕЙРОХИРУРГИЯ И НЕВРОЛОГИЯ
ДЕТСКОГО ВОЗРАСТА

№ 2 (48) 2016

Дата подписания в печать: 21.06.2016

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.

Издатель

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

Адрес редакции

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

Типография

«Переплетный центр»
издательства «Нестор-История»
Тел. (812)622-01-23

Ответственный за номер проф. С.К. Горельышев

Перепечатка материалов допускается только
с письменного разрешения редакции журнала.

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

Тираж 1000 экз. Заказ № 000

Бесплатно

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
 Гузева В. И., д.м.н., проф. (Санкт-Петербург) — зам. главного редактора

Артарян А. А., д.м.н., проф. (Москва)	Скоромец А. П., д.м.н., проф. (Санкт-Петербург)
Батышева Т. Т., д.м.н., проф. (Москва)	Скрипченко Н. В., д.м.н., проф. (Санкт-Петербург)
Берснев В. П., д.м.н., проф. (Санкт-Петербург)	Трофимова Т. Н., д.м.н., проф. (Санкт-Петербург)
Гайдар Б. В., д.м.н., проф., акад. РАМН (Санкт-Петербург)	Щербук Ю. А., д.м.н., проф., член-корр. РАМН (Санкт-Петербург)
Горбунова В. Н., д.м.н., проф. (Санкт-Петербург)	Arnold H., проф. (Lübeck)
Горельшев С. К., д.м.н., проф. (Москва)	Choi J. U., проф. (Seoul)
Иова А. С., д.м.н., проф. (Санкт-Петербург)	Constantini Sh., проф. (Tel Aviv)
Кондаков Е. Н., д.м.н., проф. (Санкт-Петербург)	Di Rocco C., проф. (Hannover)
Кондратьев А. Н., д.м.н., проф. (Санкт-Петербург)	Jurkiewicz J., проф. (Warszawa)
Мацко Д. Е., д.м.н., проф. (Санкт-Петербург)	Kato Y., проф. (Toyoake)
Меликян А. Г., д.м.н. (Москва)	Marchac D., проф. (Paris)
Орлов Ю. А., д.м.н., проф. (Киев)	Samii M., проф. (Hannover)
Семенова Ж. Б., д.м.н., проф. (Москва)	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)
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
 Пирская Т. Н. (Санкт-Петербург) — секретарь
 Абрамов К. Б. (Санкт-Петербург) — 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 named after V.A. Almazov

JOURNAL OF MEDICAL RESEARCH AND PRACTICE
PEDIATRIC
NEUROSURGERY AND NEUROLOGY

№2 (48) 2016

Printed 21.06.2016

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

Typography Perepletnyi tsentr of the
publishing house Nestor-Historia
Tel. +7(812)622-01-23

Responsible editor prof. S.K. Gorelyshev

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 advertising materials.

Printed in 1000 copies.

Free of charge

18+

Editorial Board

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

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

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

A. Artaryan (Moscow, Russia)

T. Batisheva (Moscow, Russia)

V. Bersnev (St Petersburg, Russia)

B. Gaydar (St Petersburg, Russia)

V. Gorbunova (Moscow, Russia)

S. Gorelishev (Moscow, Russia)

A. Iova (St Petersburg, Russia)

E. Kondakov (St Petersburg, Russia)

A. Kondratev (St Petersburg, Russia)

D. Matsko (St Petersburg, Russia)

A. Melikyan (Moscow, Russia)

[Y. Orlov](Kiev, Ukraine)

J. Semenova (Moscow, Russia)

A. Skoromets (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 Corea)

Sh. Constantini (Tel Aviv, Israel)

Di Rocco C. (Hannover, Germany)

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)

A. Starikov (Ryazan, Russia)

M. Talabaev (Minsk, Byelorussia)

G. Chmutin (Moscow, Russia)

Secretariat

K. Samochernikh (St Petersburg, Russia), Secretary

T. Pirskaya (St Petersburg, Russia), Assistant Secretary

K. Abramov (St Petersburg, Russia), Assistant 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.

УВАЖАЕМЫЕ КОЛЛЕГИ!

В последние годы отмечено повышение интереса к проблемам диагностики и лечения заболеваний нервной системы плода и новорожденного, особенно среди нейропедиатров. Публикуется всё больше сообщений об операциях во внутриутробном периоде, о раннем выявлении пороков развития заболеваний нервной системы, а также о проблемах, связанных с решением о прерывании беременности, о лечении новорожденных с тяжелым поражением, порой очевидным плохим прогнозом для реадаптации центральной нервной системы.

При этом повышенный интерес к операциям плода среди отечественных детских нейрохирургов носит «ажиотажный» оттенок и, естественно, вызывает беспокойство.

В действительности использование современных методов нейровизуализации в исследовании беременных и диагностики заболеваний, в том числе и нервной системы, у плода имеет очевидные социально-медицинские достоинства и является неотъемлемой частью диспансерного наблюдения за роженицей.

Следует отметить, что при наличии тяжелых поражений нервной системы у плода выбор тактики ведения беременности сложен с точки зрения нейропедиатрического аспекта. Маргинальные проявления: прерывание беременности при отсутствии достаточного основания, а также сохранение беременности при ее бесперспективности — одинаково опасны. Проблема осложняется отсутствием обоснованных инвариантно воспринимаемых алгоритмов и рекомендаций, что повышает ее актуальность в социально-медицинском отношении.

По-видимому, в настоящее время необходимо считать более легитимным решение данного вопроса посредством мультидисциплинарного консилиума в каждом конкретном случае. Необходимость широкого использования возможностей телемедицины очевидна, а при ряде обстоятельств — обязательна.

Непрерывно расширяется круг авторов и география клиник, осуществляющих операции плода, зачастую в «потоковом» порядке. Создается впечатление, что этот процесс в ближайшее время будет продолжаться, и необходимо напомнить, что в данном случае страдает здоровье и качество жизни не только ребенка, но и матери.

По-видимому, следует согласиться с «консервативной» точкой зрения опытных специалистов и сдерживать излишнюю активность, в том числе и хирургическую, в этой области и уменьшать значимость ее «коммерческой составляющей».

Операции плода, несомненно, получат распространение, однако пока речь идет об уточнении показаний к ним, что неизбежно связано с временным расширением показаний к этим манипуляциям. Необходимо помнить, что это касается только специализированных, адаптированных для решения данных проблем, обладающих необходимыми полномочиями клиник, т. е. только в клиниках с соответствующими материально-техническими и кадровыми возможностями и традициями; ситуация останется неизменной по крайне мере до появления соответствующих рекомендаций и стандартов относительно этой процедуры.

Практика проведения этих вмешательств в разных неонатальных клиниках оправдывалась необходимостью осуществления операций в экстренном порядке, что стало причиной развития различных осложнений (менингоэнцефалита, тяжелого неврологического дефицита, дренажезависимой гидроцефалии, деформации мозга и др.). Зачастую они были связаны с неадекватностью выполнения этих операций. Не следует забывать, что современная диагностика патологии плода позволяет в большинстве случаев планировать дальнейшее ведение беременности, родов и лечение новорожденного. Таким образом, эти «срочные операции» могли и должны были быть переведены в плановые.

Решение многих проблем диагностики и лечения пороков развития, заболеваний и повреждений плода упростится при создании схемы поэтапного лечения («маршрутизации») роженицы с учетом особенностей патологии и социально-медицинской ситуации.

Подготовка схемы и правил маршрутизации и поэтапного ведения рожениц должна быть осуществлена на федеральном уровне.

Главный редактор

СОДЕРЖАНИЕЮбилеи

ТАМАРА АРКАДЬЕВНА ЛАЗЕБНИК
К 55-ЛЕТИЮ ВРАЧЕБНОЙ ДЕЯТЕЛЬНОСТИ 8

Неврология

**ПРАКТИЧЕСКИЙ ОПЫТ ВЕДЕНИЯ
НЕДОНОШЕННЫХ ДЕТЕЙ НА ЭТАПЕ
РЕАБИЛИТАЦИИ В УСЛОВИЯХ АМБУЛАТОРНО-
ПОЛИКЛИНИЧЕСКОЙ СЛУЖБЫ, ПЕРВЫЕ ТРИ
ГОДА ЖИЗНИ**

И.Н. Суренкова, А.П. Скоромец, Г.А. Суслова 12

**ОСОБЕННОСТИ СИМПТОМАТИЧЕСКОЙ
ЭПИЛЕПСИИ У ДЕТЕЙ С ЗАКРЫТОЙ
ЧЕРЕПНО-МОЗГОВОЙ ТРАВМОЙ**

В.И. Гузева, Н.Е. Максимова, О.В. Гузева, В.В. Гузева,
М.А. Разумовский, М.С. Чокмосов 18

**СТРУКТУРА НЕВРОЛОГИЧЕСКИХ НАРУШЕНИЙ
У ДЕТЕЙ С ТУГОУХОСТЬЮ**

Д.С. Юрьева, А.Б. Пальчик 25

Нейрохирургия
**СПОНТАННАЯ ВЕНТРИКУЛОСТОМИЯ У ДЕТЕЙ
(клинический случай)**

В.А. Хачатрян, К.А. Самочерных, М.С. Николаенко 33

**ОПЫТ ИСПОЛЬЗОВАНИЯ
ИНТРАОПЕРАЦИОННОЙ ФЛУОРЕСЦЕНТНОЙ
ДИАГНОСТИКИ ПРИ ХИРУРГИЧЕСКОМ
ЛЕЧЕНИИ ДЕТЕЙ С НЕЙРОЭПИТЕЛИАЛЬНЫМИ
НОВООБРАЗОВАНИЯМИ ГОЛОВНОГО МОЗГА**

В.А. Хачатрян, А.В. Ким, К.А. Самочерных, А.Р. Тадевосян,
Е.В. Казацкая, О.А. Дон, В.П. Иванов, Н.А. Лестева 37

**МАЛЬФОРМАЦИЯ РАСЩЕПЛЕННОГО
СПИННОГО МОЗГА И ПЕРВИЧНЫЙ СИНДРОМ
ФИКСИРОВАННОГО СПИННОГО МОЗГА.
ОТДЕЛЬНЫЕ АСПЕКТЫ ПАТОГЕНЕЗА
И ПОКАЗАНИЯ К ХИРУРГИЧЕСКОМУ ЛЕЧЕНИЮ**

А.М. Ходоровская, М.Р. Маматханов 52

Обзоры
**НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ ОСТРОЙ
ЛЕЙКЕМИИ У ДЕТЕЙ (ОБЗОР)**

Л.М. Шугарева 58

CONTENTSJubilees

TAMARA ARKADIEVNA LAZEBNIK
TO THE 55TH ANNIVERSARY IN MEDICINE 8

Neurology

**PRACTICAL EXPERIENCE OF OBSERVING
OF PRETERM INFANTS AT THE STAGE OF
REHABILITATION IN AMBULATORY-POLYCLINIC
SERVICE, THE FIRST THREE YEARS OF LIFE**

I.N. Surenkova, A.P. Skoromets, G.A. Suslova 12

**CHARACTERISTICS OF SYMPTOMATIC EPILEPSY
IN CHILDREN WITH CLOSED CRANIOCEREBRAL
TRAUMA**

V.I. Guzeva, N.E. Maksimova, O.V. Guzeva, V.V. Guzeva,
M.A. Razumovskiy, M.S. Chokmosov 18

**STRUCTURE OF NEUROLOGICAL DISORDERS
IN CHILDREN WITH HEARING LOSS**

D.S. Yuryeva, A.B. Palchik 25

Neurosurgery

**SPONTANEOUS VENTRICULOSTOMY IN
CHILDREN (clinical case)**

W. Khachatryan, K. Samochernikh, M. Nikolaenko 33

**EXPERIENCE WITH INTRAOPERATIVE
FLUORESCENCE DIAGNOSIS IN THE SURGICAL
TREATMENT OF CHILDREN WITH TUMORS
OF NEUROEPITHELIAL BRAIN**

W.A. Khachatryan, A.V. Kim, K.A. Samochernich, A.R. Tadevosian,
E.V. Kazackaya, O.A. Don, V.P. Ivanov, N.A. Lesteva 37

**SPLIT CORD MALFORMATION AND
TETHERED CORD SYNDROME: SAME ASPECTS
OF PATHOPHYSIOLOGY AND INDICATIONS
TO SURGICAL TREATMENT**

A.M. Khodorovskaya, M.R. Mamatkhanov 52

Reviews

**NEUROLOGICAL ASPECTS OF ACUTE LEUKEMIA
IN CHILDREN (REVIEW)**

L.M. Schugarova 58

Лекции

**ПОКАЗАНИЯ И ОБЩИЕ ПРИНЦИПЫ
ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ЭПИЛЕПСИИ
(ОБЗОР)**

К.Э. Лебедев, М.Р. Маматханов 66

ПРАВИЛА ДЛЯ АВТОРОВ 79

**ЭТИЧЕСКИЕ ПРАВИЛА И ТРЕБОВАНИЯ
К ПУБЛИКАЦИЯМ** 80

Lectures

**INDICATIONS AND GENERAL PRINCIPLES
FOR SURGICAL TREATMENT OF EPILEPSY
(REVIEW)**

K.E. Lebedev, M.R. Mamatkhanov 66

RULES FOR AUTHORS 79

**ETHICAL RULES AND REQUIREMENTS
TO PUBLICATIONS** 80

ТАМАРА АРКАДЬЕВНА ЛАЗЕБНИК К 55-летию врачебной деятельности

TAMARA ARKADIEVNA LAZEBNIK To the 55th anniversary in medicine

Тамара Аркадьевна Лазебник является одним из ведущих детских неврологов Российской Федерации, также получившим признание в Германии. Ее работа оказывает существенное влияние и оставляет неизгладимый след в развитии всех основных направлений отечественной неврологии. В течение всей ее научной деятельности она занималась вопросами усовершенствования методов диагностики, лечения и реабилитации детей с различными патологиями нервной системы, организации системы здравоохранения для стандартизации и оказания высокоспециализированной помощи неврологически больным детям в Санкт-Петербурге и Российской Федерации в целом.

Родилась Тамара Аркадьевна Лазебник 14 апреля 1938 г. в Ленинграде. Папа, Дрознин Аркадий Исаакович, был учителем физики и директором школы № 188 (до войны) и школы № 199 (после Великой Отечественной войны). Мама, Антонина Павловна — экономист-плановик. В семье у нее была старшая сестра и младший брат. У них в семье было счастливое детство, пока в 1941 г. не началась Великая Отечественная война, на это время она с семьей вынуждена была эвакуироваться, а ее отец ушел на фронт. После войны их семья воссоединилась, и они вернулись в родной Ленинград. В послевоенное время было тяжело, но они не падали духом, и эти моменты сослужили Тамаре Аркадьевне огромную службу, обеспечив закалкой на всю оставшуюся жизнь, и помогают до сих пор.

Тамара Аркадьевна поступает и в 1961 г. оканчивает Ленинградский педиатрический медицинский институт (рис. 1). Во время обучения в институте она проявила себя как очень ответственная и грамотная студентка, которая всегда пользовалась авторитетом среди студентов и преподавателей. В этот период она занимала должность председателя студенческо-

го научного общества кафедры неврологии. После окончания института, в 1963 г. Т.А. Лазебник поступает в аспирантуру Института экспериментальной медицины АН СССР и становится первым аспирантом по медицинской генетике академической группы члена-корреспондента РАМН Е.Ф. Давиденковой. В 1970 г. защищает кандидатскую диссертацию по теме «Клинико-генетические исследования псевдогипертрофической формы мышечной дистрофии».

Свою карьерную деятельность Тамара Аркадьевна Лазебник начала в 1961 г., работая в Днепропетровске, в детской городской больнице, врачом-педиатром. С 1961 по 1962 г. работала в Леноблздравотделе, в должности инспектора по детству. С 1965 по 1972 г. является младшим научным сотрудником лаборатории медицинской генетики Института экспериментальной медицины АН СССР. С 1972 по 1992 г. работает ассистентом кафедры неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики Ленинградского педиатрического медицинского института. С 1992 и по настоящее время является доцентом кафедры детской неврологии и нейрохирургии СЗГМУ им. И.И. Мечникова.

С 1992 г. Тамара Аркадьевна назначена главным детским неврологом Комитета по здравоохранению Правительства Санкт-Петербурга.

Т.А. Лазебник — кандидат медицинских наук, талантливый и высокопрофессиональный организатор здравоохранения и специалист в области детской неврологии, генетики и нейропедиатрии. Вносит существенный вклад в создание и развитие отечественной системы диагностики, лечения и реабилитации детей с неврологическими заболеваниями, разработку программ «Дети Чернобыля» и «Дети Севера».

Тамара Аркадьевна — одна из первых, кто начал внедрение системы неврологической



Рис. 1. Студентка 4-го курса Тамара Аркадьевна Лазебник (Дроздина)



Рис. 2. Б.М. Никифоров — профессор, д.м.н., лауреат Государственной премии СССР, нейрохирург (на фото слева); И.Я. Руденко — к.м.н., заведующий кафедрой медицинской реабилитации Санкт-Петербургского педиатрического медицинского университета (в середине); Т.А. Лазебник — доцент кафедры детской невропатологии и нейрохирургии СЗГМУ им. И.И. Мечникова, Санкт-Петербург (1980)

диспансеризации детей в СССР, системы Монтецори-педагогики и терапии в психоневрологических домах ребенка, дошкольных учреждениях и коррекционных школах Санкт-Петербурга. За этот вклад она в 1992 г. получила премию Совета министров РФ.

Т.А. Лазебник имеет свыше 300 научных трудов, в том числе трех монографий: «Е.Ф. Давиденкова. Врач. Ученый. Педагог», «Медико-педагогическая и социальная реабилитация детей с ограниченными возможностями здоровья» (2013) и «Пути становления врача» (2014).

За свою многолетнюю научную и практическую деятельность Тамара Аркадьевна Лазебник имеет множество дипломов, наград и премий, основные из них: диплом лауреата премии Совета министров СССР «За создание и внедрение в практическое здравоохранение автоматизированных систем массового осмотра детского населения»; медаль им. летчика-космонавта Ю.А. Гагарина «За освоение целинных земель»; грамота губернатора Санкт-Петербурга В.И. Матвиенко за «Многолетний

добросовестный труд в системе здравоохранения Санкт-Петербурга» (2010); диплом председателя Заксобрания Санкт-Петербурга В.А. Тюльпанова «За существенный личный вклад в развитие здравоохранения и многолетнюю профессиональную деятельность» (2010); грамота главного невролога Санкт-Петербурга академика А.А. Скоромца «За значительный вклад в программу подготовки врачей по эпилептологии» (2011); почетная грамота Комитета по здравоохранению Санкт-Петербурга за подписью председателя комитета В.М. Коллабутина за «Разработку программы нейро-реабилитации детей и скрининг-диагностики неврологической патологии у новорожденных» (2013).

Тамара Аркадьевна Лазебник активно участвует в работе медицинских сообществ и ассоциаций экспертов в течение многих лет, являясь членом множества обществ и организаций: членом правления ассоциации неврологов Санкт-Петербурга, председателем общества детских неврологов, членом аттестационной комиссии по неврологии врачей-не-



Рис. 3. Т.А. Лазебник в рабочем кабинете (2016 г.)

врологов Санкт-Петербурга, членом комиссии по лицензированию и аккредитации медицинской и фармакологической деятельности Санкт-Петербурга, членом международной академии реабилитации развития (Мюнхен), членом национальной ассоциации экспертов по детскому церебральному параличу и сопряженным заболеваниям, членом Всероссийского научного общества селекционеров и генетиков им. Н.И. Вавилова Санкт-Петербургского отделения, членом редакционного совета научно-практического журнала «Нейрохирургия и неврология детского возраста», членом редакционного совета журнала «Жизнь с ДЦП. Проблемы и решения».

В течение последних пяти лет Т.А. Лазебник всё свое время посвящает лечебной и практической деятельности, проводя консультации пациентов по сложным случаям дегенеративных, демиелинизирующих, редких орфанных заболеваний с поражением нервной системы, а также нервно-мышечной патологии в различных больницах Санкт-Петербурга (ДГБ-1, ДГБ-4, ДГБ-19, ДГБ-22). По просьбам родителей больных детей и их лечащих врачей консультирует экстренных больных в реанимационных отделениях по особо сложным случаям заболеваний нервной системы, проводит еженедельные клинические разборы в стационарах и амбулаторно-поликлинических отделениях больниц.

Деятельность Тамары Аркадьевны Лазебник как главного детского невролога Санкт-Петербурга сконцентрирована на внедрении в практику врачей-неврологов новых и совершенствовании применяемых методик диагностирования и лечения неврологических заболеваний, повышении качества оказываемых ими услуг. В рамках этой деятельности Т.А. Лазебник проводит множество ежегодных мероприятий, конференций, съездов, конгрессов, направленных на повышение квалификации врачей для лечения данной группы пациентов.

Т.А. Лазебник успешно совмещает практическую лечебную деятельность с эффективной организационной работой (рис. 3). В рамках российских и международных конференций Т.А. Лазебник выполняет клинические разборы больных, представленных врачами и организаторами конференции, знакомит практикующих врачей с последними достижениями по мультидисциплинарному подходу к медикаментозному и немедикаментозному лечению детей, социальной адаптации и инклузивному обучению.

По результатам проведения конференций, съездов и конгрессов Т.А. Лазебник получила благодарности от Санкт-Петербургской организации общественных объединений родителей детей-инвалидов «ГАООРДИ» и организаторов учебного курса «Школа миологии» и награждена дипломом за формирование идеологии клинико-фармакологического мышления у врачей Российской Федерации.

Более 40 лет Т.А. Лазебник по должности и по призванию занимается подготовкой квалифицированных кадров для российских медицинских организаций. Под ее руководством были защищены три кандидатские диссертации. Помимо этого Т.А. Лазебник отдает много сил и времени организации мероприятий по повышению квалификации врачей-неврологов.

Сохранение лучших традиций ленинградской детской нейропедиатрии, преемственности поколений является важной заслугой выдающихся медиков нашего города, в том числе и Т.А. Лазебник, много лет являющейся настоящим лидером ленинградской и петербургской школы детских неврологов (рис. 4).



Рис. 4. Т.А. Лазебник и Н.М. Жулеев на заседании Ассоциации детских неврологов Санкт-Петербурга (2015 г.)

Тамара Аркадьевна Лазебник всю свою жизнь вносит огромный вклад в развитие детской неврологии. Ее отличает огромная любовь к детям, ведь дети — это наше будущее, и всячески старается им помочь, чтобы они росли и развивались здоровыми и полноценными гражданами Российской Федерации.

Редколлегия и редсовет журнала от имени детских неврологов и нейрохирургов страны желает Тамаре Аркадьевне здоровья и творческих успехов на пути развития детской неврологии!

Главный редактор



© И.Н. Суренкова, А.П. Скоромец, Г.А. Суслова, 2016

ПРАКТИЧЕСКИЙ ОПЫТ ВЕДЕНИЯ НЕДОНОШЕННЫХ ДЕТЕЙ НА ЭТАПЕ РЕАБИЛИТАЦИИ В УСЛОВИЯХ АМБУЛАТОРНО- ПОЛИКЛИНИЧЕСКОЙ СЛУЖБЫ, ПЕРВЫЕ ТРИ ГОДА ЖИЗНИ

И.Н. Суренкова, А.П. Скоромец, Г.А. Суслова

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

ГБУЗ Городская поликлиника № 106 ДПО № 53, Санкт-Петербург, Россия

Рассмотрены основные принципы комплексного подхода к реабилитации недоношенных детей после их первичного выхаживания в отделениях реанимации и интенсивной терапии. В исследование включены 114 недоношенных детей, нуждающихся в реабилитации. Целью работы является профилактика инвалидизации детей.

Ключевые слова: недоношенные дети, реабилитация, катамнез, гестационный возраст.

PRACTICAL EXPERIENCE OF OBSERVING OF PRETERM INFANTS AT THE STAGE OF REHABILITATION IN AMBULATORY-POLYCLINIC SERVICE, THE FIRST THREE YEARS OF LIFE

I.N. Surenkova, A.P. Skoromets, G.A. Suslova

Saint Petersburg State Pediatric Medical University, Saint Petersburg, Russia

Department of Medical Rehabilitation in the city polyclinic N 106, Saint Petersburg, Russia

This scientific article describes the basic principles of an integrated approach of premature babies' rehabilitation after their primary nursing in reanimation and intensive therapy. The study includes 114 premature children who need rehabilitation. The main aim of this research is to prevent from such children's disability.

Key words: preterm infants, rehabilitation, catamnesis, gestational age.

Перед здравоохранением Российской Федерации поставлена задача выхаживания недоношенных детей с низкой массой тела (НМТР) и экстремально низкой массой тела (ЭНМТ), поэтому в последние годы отмечается увеличение количества таких младенцев. Абсолютное число незрелых новорожденных выживает благодаря успешному интенсивному выхаживанию и первичной реабилитации. Дальнейшая задача здравоохранения — сохранить здоровье детей, рожденных недоношенными, особенно с экстремально низкой массой тела. Но исход выхаживания таких детей определяется не только глубокой незрелостью, но и тем, насколько своевременно и адекватно им оказывалась первичная реанимационная помощь, выхаживание на первом и втором этапах, а также реабилитация на ранних сроках развития [6]. В практическом здра-

воохранении возникают трудности с ведением недоношенных детей в амбулаторных условиях, отсутствует обоснованное планирование профилактических мероприятий, что требует пристального изучения состояния здоровья глубоко недоношенных младенцев для оптимизации системы реабилитации и совершенствования медицинского обслуживания данной категории детей [6].

В научной работе профессора, доктора медицины Марио Рюдигера — руководителя отделения неонатологии и интенсивной терапии клиники детских болезней им. Карла Густава Каруса Дрезденского технического университета Германии, отмечается, что «факт преждевременного рождения ребенка может оказать негативное влияние на его последующее развитие. До настоящего времени не существует единой программы структурированной нео-

натальной амбулаторной помощи недоношенным детям» [7].

В России наиболее доступной формой медицинского наблюдения и лечения в системе ОМС является амбулаторно-поликлинический этап — это детские поликлиники, которые приближены к месту жительства ребенка. Именно в поликлинику, на педиатрический участок, после второго этапа выхаживания ребенка родители с недоношенными детьми приходят за медицинской помощью, которую можно рассматривать как следующий этап выхаживания данной категории детей.

На сегодняшний день этот процесс хаотичен, научно не обоснован и не приведен к единой системе. В связи с вышеизложенным остро встал вопрос о правильной организации постнатального ведения недоношенных новорожденных, что позволит значительно снизить риск тяжелых осложнений и смертности. Наблюдение недоношенного ребенка в поликлинике — сложная задача, которая предусматривает систематический осмотр их специалистами, контроль лабораторных показателей, проведение вакцинации [2]. Чтобы предотвратить развитие заболеваний, свойственных недоношенным детям, необходимо особое диспансерное наблюдение и лечение таких детей. Декретированные сроки не должны ложиться в основу этих наблюдений, так как часто они попадают в периоды мнимого благополучия у недоношенного ребенка. Наличие в поликлиниках и стационарах кабинетов катамнеза, где происходит констатация уровня развития ребенка и родителям даются рекомендации, не дает существенных результатов, поскольку эти кабинеты зачастую родителями не посещаются. Должна быть организована целая система мероприятий, служба по реабилитации, проводимая специалистами, знающими анатомо-физические, нервно-психические особенности развития недоношенных детей, владеющими навыками реабилитации недоношенных детей, регулярно наблюдающими за данной категорией детей в процессе реабилитации, оценивающими эффективность методов реабилитации, их совместимость, влияние на здоровье ребенка, а при необходимости — срочно корректирующими лечение. Не-

обходимо создать максимально удобные условия для родителей, имеющих недоношенных детей, особенно с ЭНМТ, так как оставшись один на один с недоношенным ребенком, при создавшихся проблемах они не могут их решить быстро и качественно, и ребенок теряет драгоценное для реабилитации время. Служба реабилитации последующего периода поможет им сориентироваться в бесконечном списке наблюдений и обследований разными специалистами, поможет систематизировать данные наблюдений, поддержит психологически и информационно.

В связи с тем, что высок риск инвалидизации при рождении недоношенного ребенка, мы установили, что исходы определяются не только патологией беременности, патологией родов, гестационным возрастом, но и зависят от реабилитации, которую ребенок получает. А ключевыми моментами эффективной реабилитации являются: сроки, на которых началась реабилитация, ее длительность, непрерывность, своевременная коррекция при необходимости и профессионализм специалистов. В настоящее время не разработаны стандарты реабилитации для недоношенных детей до года, а вероятно, нужна такая реабилитация до трех лет. Нужно также учитывать, что каждый недоношенный ребенок индивидуален, имеет свои резервы, свой личный реабилитационный потенциал. По нашим данным отчетливо прослеживается прямая связь между физическим, нервно-психическим уровнем развития ребенка и качеством проведения реабилитационных мероприятий. Выработанные стандарты для абилитации доношенных детей с патологией ЦНС этой категории детей не подходят, так как у них кроме неврологической патологии отмечаются частые нарушения со стороны других органов и систем. Особенности иммунной системы таковы, что госпитализация этих пациентов в специализированные реабилитационные отделения часто заканчивается инфекционным заболеванием. Поэтому для недоношенных детей желательна реабилитация около дома в реабилитационном отделении поликлиники с отдельным входом или на дому (это особенно актуально для де-

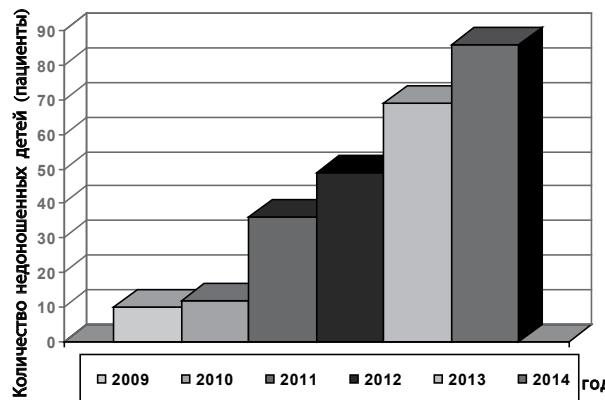


Рис. 1. Динамика роста количества недоношенных детей

Fig. 1. The dynamics of growing quantity of premature infants

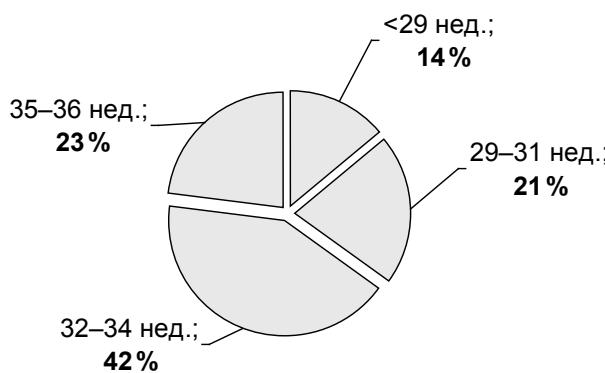


Рис. 2. Структура исследуемых детей в зависимости от гестационного возраста

Fig. 2. The structure of the investigated children, depending on gestational age

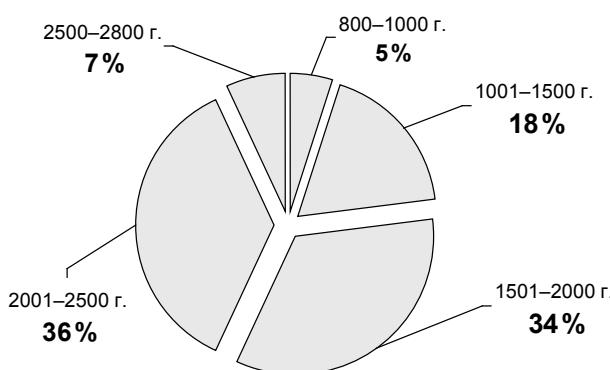


Рис. 3. Структура исследуемых детей в зависимости от массы тела при рождении

Fig. 3. The structure of the investigated children, depending on birth weight

тей с тяжелым течением бронхолегочной дисплазии).

Реабилитация пациентов в условиях поликлиники по месту жительства (в шаговой доступности), организованная по типу дневного стационара, дает возможность ребенку и маме находится в психологически комфортных условиях. Врач-педиатр может наблюдать недоношенного ребенка до 18 лет, зная все его особенности, а при необходимости обращаться в отделение медицинской реабилитации поликлиники.

На рис. 1 представлена динамика роста количества недоношенных детей, наблюдаемых нами в период с 2009 г. Как видно из представленных данных, в нашей поликлинике № 53, обслуживающей порядка 20 тыс. населения, происходит значительный рост количества недоношенных детей с каждым годом: от 10 в 2009 до 86 детей в 2014 г.

Нами отобрана группа недоношенных детей из 114 пациентов со сроком гестации до 36 недель (рис. 2) и массой тела до 2800 (рис. 3). Все эти дети перенесли гипоксическое поражение ЦНС в перинатальном периоде. Состояние при рождении расценивалось как тяжелое и средней степени тяжести. Из них 90 % поступило под наше наблюдение в возрасте двух–трех месяцев, практически сразу после выписки из отделения реанимации и интенсивной терапии.

Все 114 детей имели сочетанную патологию, в том числе:

- заболевание нервной системы — 100 %;
- бронхолегочная дисплазия — 12 %;
- ретинопатия недоношенных — 20 %;
- заболевания желудочно-кишечного тракта — 16 %;
- анемия — 18 %;
- нейтропения — 10 %;
- заболевания опорно-двигательной системы 5 %.

В связи с этими данными в процессе лечения недоношенных детей выявилась необходимость в следующих специалистах: невролог, педиатр (неонатолог), врач — ЛФК, физиотерапевт, психолог, мануальный терапевт, логопед, массажист, которые и вошли в штатное

расписание отделения реабилитации. Эти специалисты наблюдают ребенка регулярно, а по необходимости консультативно привлекают врачей следующих специальностей: пульмонолог, окулист, гематолог, ортопед, хирург, гастроэнтеролог, кардиолог.

Как только недоношенный ребенок поступает под наблюдение участкового педиатра по месту жительства, сведения о нем автоматически передаются в отделение медицинской реабилитации, где ведется регистр недоношенных детей. Регистр появился в связи с ростом количества данной категории детей из-за необходимости их регулярного наблюдения. При получении сведений о недоношенном ребенке в максимально короткие сроки родители с ребенком в удобное для них время по телефону приглашаются на прием (лист ожидания для данной категории детей отсутствует).

На первичном, совместном приеме врача-педиатра (в нашем случае имеющего усовершенствование по неонатологии) и невролога отделения медицинской реабилитации собирается и оценивается анамнез, проводится антропометрическое исследование недоношенного ребенка, оценивается его физическое развитие и нервно-психическое состояние, проводится анализ показателей крови, выявляются все риски развития ребенка.

С первого приема мы стараемся установить контакт с родителями, объяснить важность наблюдения за недоношенным ребенком и его реабилитации при необходимости. Будет ли ребенок получать реабилитацию, нередко зависит от матери, от ее психологического состояния. Вследствие малого опыта и недостатка знаний у родителей часто складывается неверное представление о состоянии здоровья ребенка и предполагаемых последствиях, а решение о лечении принимают родители. Необходимо ввести степень ответственности родителей перед ребенком, перед государством в случае преднамеренного отказа от необходимого лечения. Еще не так давно рождение и выхаживание ребенка с весом менее одного килограмма казалось невозможным — сегодня это реально, но должны быть стандарты дальнейшей реабилитации данной категории детей, исключающие человеческий

фактор: лечение должно быть максимально ранним, доступным и бесплатным.

Задача психолога, работающего в отделении, — научить родителей справляться с волнениями, тревогой, преодолеть страх перед обществом; обучить навыкам наблюдения за поведением ребенка и оценки его реакции; объяснить важность совместной работы врача и родителей; убедить при необходимости в проведении длительной реабилитации; продолжать все необходимые и возможные мероприятия по реабилитации дома. В отделении имеется контактный телефон, по которому родители могут позвонить с любым волнующим их вопросом [1].

После первичного осмотра вырабатывается тактика индивидуального диспансерного наблюдения за недоношенным ребенком. С родителями оговариваются особенности ухода за недоношенным ребенком. Особая роль отводится правильному питанию, так как недоношенный ребенок очень чувствителен к качеству питания. В то же время серьезное значение может приобрести новое направление в реабилитологии — нейродиетология [4]. Педиатр проводит расчет объема питания с учетом энергетической ценности грудного молока и специальных смесей, обязательно проводится беседа с мамой о ценности грудного вскармливания. При необходимости в процессе наблюдения в случае плохой прибавки в массе проводится коррекция питания, чтобы обеспечить высокие потребности недоношенного ребенка в пищевых веществах (белке, минеральных веществах, витаминах). Маме предлагается применить обогащение грудного молока «усилителями» — фортификаторами грудного молока,дается инструкция по применению данных усилителей под контролем веса, роста. Контролируется введение прикорма у каждого недоношенного ребенка, как по срокам, так и по видам прикорма [5]. Педиатр контролирует анализы показателей крови, при необходимости назначается профилактика железодефицитной анемии, нейтропении, остеопении.

Совместно с врачами лечебной физкультуры физиотерапевтом планируются методы реабилитации, кратность процедур.

Наличие у недоношенного ребенка постнатальных осложнений бронхолегочной дисплазии, ретинопатии недоношенных, дисплазии тазобедренных суставов, заболеваний органов желудочно-кишечного тракта, анемии,нейтропении требует привлечения многих специалистов. В отделении планируется последовательность консультаций и обследований ребенка в зависимости от имеющейся сочетанной патологии. Все необходимые специалисты: хирург, окулист, лор, кардиолог, гастроэнтеролог, ортопед — привлекаются из поликлиники. Талоны к врачам-специалистам выдаются родителям во время приема у педиатра (неонатолога). Исключение составляют врачи-гематолог и пульмонолог, на консультацию к которым дети нашей поликлиники направляются в поликлиническое отделение ДГБ №1 (по территориальному принципу). Преимущество поликлиники в том, что она имеет право по клиническим показаниям направить ребенка на консультацию к любому специалисту в системе ОМС (бесплатно), в любой стационар или консультативный центр города. Педиатр (неонатолог) контролирует очередность посещений и выполнение назначений всех специалистов по индивидуальному маршрутному листу ребенка.

Врачи отделения проводят оценку обследований, эффективность проведенного лечения и по его результатам принимают последующие решения.

Для своевременного выявления задержки развития у недоношенного ребенка, учитывая постконцептуальный и фактический возраст ежемесячно, проводится неврологическое обследование: оценка общего состояния ребенка, оценка мышечного тонуса и двигательной активности, функции ЧМН, время становления и угасания безусловных рефлексов, состояние рефлексов развития, оценка развития двигательных навыков, эмоциональная сфера. Используется оценка по шкале психомоторного развития детей 1 года жизни Л.Т. Журбы [3], которая позволяет оценить не только качественные характеристики отклонений в развитии, но и количественные в баллах. Профилактика двигательных нарушений включает в себя

целый комплекс мероприятий: массаж, ЛФК, гидрокинезотерапию, мануальную терапию, различные физиотерапевтические процедуры, при необходимости медикаментозную терапию. Но если у ребенка наблюдаются стойкие изменения тонуса мышц, несвоевременная редукция позотонических рефлексов, нарушение развития двигательных навыков, то ребенок относится к группе риска по формированию ДЦП и требует особого внимания. Количество курсов массажа, занятий ЛФК, физиотерапевтических процедур будет продолжаться до тех пор, пока у данного ребенка не будет отмечено улучшение.

Наблюдение за недоношенными детьми не заканчивается первым годом жизни. Здоровье детей оценивается по достижении ими возраста и двух, и трех лет и далее. Дети ежегодно обследуются и в случае отклонения от существующих норм проводятся курсы комплексной реабилитации. В отделении медицинской реабилитации все данные о состоянии здоровья недоношенного ребенка фиксируются в специально разработанных формализованных картах, которые являются вкладышем к амбулаторной карте (форма 112). Данные вкладыши хранятся в архиве отделения, а при смене места жительства ребенка выдаются копии.

Сколько бы врач ни прогнозировал состояние здоровья недоношенного ребенка, изучая риск течения беременности, тяжесть родов, мероприятия в родильном зале и в отделении реанимации, только непосредственно регулярный контроль над развитием ребенка, состоянием его здоровья, выполнением рекомендаций всех специалистов, срочная и незамедлительная коррекция эффективности проводимых мероприятий могут дать положительный результат.

Из 260 недоношенных детей, регулярно наблюдавшихся у нас с 2009 г., на инвалидность с ДЦП вышли 4 детей. У одного ребенка был перерыв в реабилитации 4 месяца из-за осложненного течения ОРВИ, второй ребенок не мог в полном объеме получить реабилитацию в связи с отягощенным аллергическим фоном, 2 ребенка поступили на реабилитацию после 8 месяцев. Вследствие моторного дефекта дети получили инвалидность, но нам удалось

уменьшить тяжесть заболевания, соответственно улучшить качество жизни ребенка и его семьи.

Выводы

Медицинская реабилитация недоношенных детей, особенно с ЭНМТ, в амбулаторно-поликлинических условиях необходима, возможна и дает хорошие результаты при соблюдении следующих принципов:

1. Реабилитация недоношенных детей, особенно родившихся с весом менее 1 кг, должна проводиться рядом с домом, по возможности без госпитализации. Любое инфекционное заболевание до года значительно ухудшает прогноз по восстановлению таких пациентов.

2. Начало реабилитации в амбулаторно-поликлинических отделениях должно совпадать с выпиской этих детей со второго этапа выхаживания.

3. Мультидисциплинарная оценка возможностей пациента и дальнейшее сопровождение — основа медицинской реабилитации данной категории детей.

4. Особое состояние недоношенных детей: анемия, нейтропения, остеопения, гипотрофия, наличие шунтирующей системы — не является противопоказанием для реабилитационных мероприятий, в том числе мануальных, однако требует некоторых особых подходов.

5. Приверженность к терапии до 3 лет — необходимое условие для получения хороших результатов. До одного года дети должны проходить осмотр ежемесячно.

6. Для особо тяжелых пациентов при крупных поликлиниках необходимо создание мультидисциплинарных выездных бригад для обслуживания на дому.

Суренкова Инга Николаевна,
врач-невролог, заведующая отделением
медицинской реабилитации гор. п-ки № 106
e-mail: inga.surenkova@mail.ru

БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК/ REFERENCES

1. Андрушченко Н.В., Мамайчук И.И., Крюков Е.Ю., Лорер В.В. Поведенческие стратегии

у младенцев с выражеными церебральноструктурными изменениями в процессе взаимодействия с матерью (клинико-интраскопический мониторинг) // Нейрохирургия и неврология детского возраста. — 2015. — № 2 (44). — С. 16–24.

Andruschenko N.V., Mamaychuk I.I., Kryukov E.U., Lorer V.V. Povedencheskie strategii u mladentsev s vyrazhennymi tserebralnostrukturnymi izmeneniyami v protsesse vzaimodeystviya s materyu (kliniko-intraskopicheskiy monitoring). Neyrohirurgiya i nevrologiya detskogo vozrasta. 2015. N 2 (44). P. 16–24.

2. Волянюк Е.В., Сафина А.И. Комплексная реабилитация недоношенных детей на первом году жизни // Вестник современной клинической медицины. — 2013. — Т. 6, вып. 6. — С. 60.

Volyanyuk E.V., Safina A.I. Kompleksnaya reabilitatsii nedonoshennyih detey na pervom godu zhizni. Vestnik sovremennoy klinicheskoy meditsiny. 2013. Vol. 6 (6). S. 60.

3. Журба Л.Т. Нарушение психомоторного развития детей первого года жизни. — М.: Медицина, 1981.

Zhurba L.T. Narushenie psihomotornogo razvitiya detey pervogo goda zhizni. Moscow: Meditsina, 1981.

4. Лильин Е.Т., Доскин В.А. Детская реабилитология. — М.: Литтерра, 2011.

Lilin E.T., Doskin V.A. Detskaya reabilitologiya. Moscow: Litterra, 2011.

5. Методические указания. Рациональное вскармливание недоношенных детей. — М.: Союз педиатров России, 2012.

Metodicheskie ukazaniya. Ratsionalnoe vskarmlivanie nedonoshennyih detey. Moscow: Soyuz pediatrov Rossii, 2012.

6. Руденко Н.В., Бениова С.Н. Клинические особенности состояния здоровья глубоко недоношенных детей на первом и втором этапах выхаживания в Приморском крае // Современные проблемы науки и образования. — 2012. — № 3. — С. 2.

Rudenko N.V., Beniova S.N. Klinicheskie osobennosti sostoyaniya zdorovya gluboko nedonoshennyih detey na pervom i vtorom etapakh vyihazhivaniya v Primorskem krae. Sovremennye problemy nauki i obrazovaniya. 2012. N 3. S. 2.

7. Рюдигер М. Подготовка к выписке из стационара и организация амбулаторной помощи недоношенным детям. — М.: Мед. лит-ра, 2015.

Ryudiger M. Podgotovka k vyipiske iz statsionara i organizatsiya ambulatornoy pomoshi nedonoshennyim detyam. Moscow: Med. lit-ra, 2015.

© Коллектив авторов, 2016

ОСОБЕННОСТИ СИМПТОМАТИЧЕСКОЙ ЭПИЛЕПСИИ У ДЕТЕЙ С ЗАКРЫТОЙ ЧЕРЕПНО-МОЗГОВОЙ ТРАВМОЙ

**В.И. Гузева, Н.Е. Максимова, О.В. Гузева, В.В. Гузева, М.А. Разумовский,
М.С. Чокмосов**

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

Черепно-мозговая травма относится к наиболее распространенным видам повреждений и составляет до 50% всех видов травм. В последние десятилетия наблюдается как тенденция роста удельного веса травм мозга, так и их утяжеление. Частота черепно-мозговой травмы и тяжесть ее последствий придают проблеме большое социальное значение. Черепно-мозговую травму преимущественно получает наиболее активный в социальном и трудовом отношении контингент населения — лица молодого, трудоспособного возраста. Высокий уровень травматизма у детей объясняется повышенной двигательной активностью, их непоседливостью и любознательностью, которые сочетаются с несовершенством моторных навыков и координации движений, а также пониженным чувством опасности и страха высоты. Особенностью клинической картины черепно-мозговой травмы у детей является «атипичное» и диссоциированное течение внутричерепных повреждений. С одной стороны, у пациентов возможен длительный бессимптомный период при ушибах и внутричерепных гематомах, описанный как феномен «светлого промежутка», а с другой — выраженные клинические проявления даже при минимальной травме мозга. У пациентов с черепно-мозговой травмой риск эпилепсии в 3 раза выше, чем в общей популяции. По данным различных авторов, пароксизмальный синдром у больных детского и подросткового возраста после черепно-мозговой травмы возникает в 8–26% случаев, и частота его увеличивается с нарастанием тяжести травматического поражения мозга. По данным отечественных авторов, заболеваемость эпилепсией составляет от 1,1 до 8,9 на 1000 населения, при этом более половины из них дети. Изучение эпилепсии у детей обусловлено широкой распространенностью заболевания, тяжестью клинических проявлений, социальной значимостью раннего лечения и реабилитации.

Ключевые слова: эпилепсия, нейротравма, закрытая черепно-мозговая травма, сотрясение головного мозга, ушиб головного мозга, центральная нервная система, дети.

CHARACTERISTICS OF SYMPTOMATIC EPILEPSY IN CHILDREN WITH CLOSED CRANIOCEREBRAL TRAUMA

**V.I. Guzeva, N.E. Maksimova, O.V. Guzeva, V.V. Guzeva, M.A. Razumovskiy,
M.S. Chokmosov**

Saint Petersburg State Pediatric Medical University, Saint Petersburg, Russia

Traumatic brain injury refers to the most common types of damage and is up to 50% of all types of injury, and in recent decades, characterized as the tendency of growth of the relative weight of brain injuries and their weighting. The frequency of traumatic brain injury and the severity of its consequences make the problem of great social importance. Traumatic brain injury predominantly receives the most active and important in social and labor against a contingent of the population is young and of working age. The high level of injuries in children due to increased physical activity of the child, its restlessness and curiosity, combined with the imperfection of motor skills and coordination, as well as a reduced sense of danger and fear of heights. The peculiarity of the clinical picture of traumatic brain injury in children is «atypical» and dissociative for intracranial injury. On the one hand, the patients might have a long asymptomatic period when injuries and intracranial hematomas, are described as the phenomenon of «lucid interval» and marked clinical manifestations with minimal trauma to the brain. In patients with traumatic brain injury the risk of epilepsy is 3 times higher than in the general population. The leading etiological factor of symptomatic epilepsy young age is traumatic brain injury, which occupies 30–50% of all types of injuries in peacetime. According to various authors, paroxysmal syndrome in children and adolescents after traumatic brain injury occurs in 8–26% of cases, and the frequency increases with severity of traumatic brain damage. According to Russian authors the inci-

dence of epilepsy ranges from 1.1 to 8.9 per 1,000 of the population, while more than half of them children. Study of epilepsy in children caused by a wide prevalence of disease, severity of clinical manifestations, the social importance of early treatment and rehabilitation.

Key words: *epilepsy, neurotrauma, closed craniocerebral trauma, concussion of brain, brain injury, central nervous system, children.*

Введение

В России черепно-мозговую травму (ЧМТ) ежегодно получают около 600 тыс. чел., 50 тыс. из них погибает, а еще 50 тыс. становятся инвалидами. ЧМТ у мужчин встречается в 2 раза чаще, чем у женщин, страдают преимущественно лица молодого трудоспособного возраста, около 30% ЧМТ приходится на детский возраст. Это делает ЧМТ не только медицинской, но и социальной проблемой [2].

Одним из наиболее тяжелых осложнений ЧМТ у детей и подростков является развитие эпилептических припадков. По данным различных авторов, частота пароксизmalного синдрома у больных детского и подросткового возраста после ЧМТ увеличивается с нарастанием тяжести травматического поражения мозга [1, 3]. В диагностике травматической эпилепсии ведущее место принадлежит исследованиям биоэлектрической активности головного мозга. Эпилепсия развивается у 30–50% пострадавших с проникающими ранениями черепа и головного мозга. У 4–10% из них она может возникнуть в течение первой недели после травмы (ранняя эпилепсия). Поздняя эпилепсия у 80% развивается в течение первых двух лет после травмы, а у остальных 20% – в последующие годы [1]. При изучении проблемы эпилепсии у детей всегда обращали внимание на причины развития заболевания, что позволяло избрать оптимальный вариант лечения, а также уточнить патофизиологические механизмы эпилептического процесса [3, 4].

Целью настоящего исследования явилось изучение анамnestических, клинических, электроэнцефалографических особенностей эпилепсии травматической этиологии для улучшения ее диагностики и тактики ведения.

Материалом для исследования служили анамnestические, клинические, электроэнце-

фалографические (ЭЭГ) и нейровизуализационные данные.

Работа основана на анализе данных обследования 33 (100%) больных с ЗЧМТ в анамнезе, находившихся в Городском консультативном центре по лечению эпилепсии и пароксизmalных состояний у детей на плановом осмотре.

Из числа этих больных мальчиков – 24 (72,7%), девочек – 9 (27,3%). Возраст детей в момент получения травмы варьировал от 14 дней до 15 лет.

Из отобранных для исследования больных сформировано несколько возрастных групп: 1-я (грудной период) – до 1 года, 2-я (ясельный возраст) – от 1 года до 3 лет, 3-я (дошкольная группа) – от 3 до 7 лет и 4-я (школьного возраста) – дети от 7 до 14 лет и 5-я (старшего школьного возраста) – от 14 до 18 лет (рис. 1).

Результаты и обсуждение

Проведенное обследование показало, что лица мужского пола (всего 24 ребенка – 72,7%) преобладают среди детей грудного, ясельного, дошкольного и школьного возрастов (рис. 1). В группе детей старшего школьного возраста количество девочек превышает количество мальчиков. В свою очередь, в каждой клинической группе детей с ЗЧМТ преобладали мальчики, вне зависимости от возраста (табл. 1).

Все дети выделены в клинические группы в соответствии с формой ЗЧМТ. Таким способом сформировано 4 группы пациентов: дети с сотрясением головного мозга (СГМ), с ушибом головного мозга (УГМ) легкой, среднетяжелой и тяжелой степени. В приведенном исследовании наибольшую группу обследуемых составили пациенты с СГМ: 18 детей (54,5%),

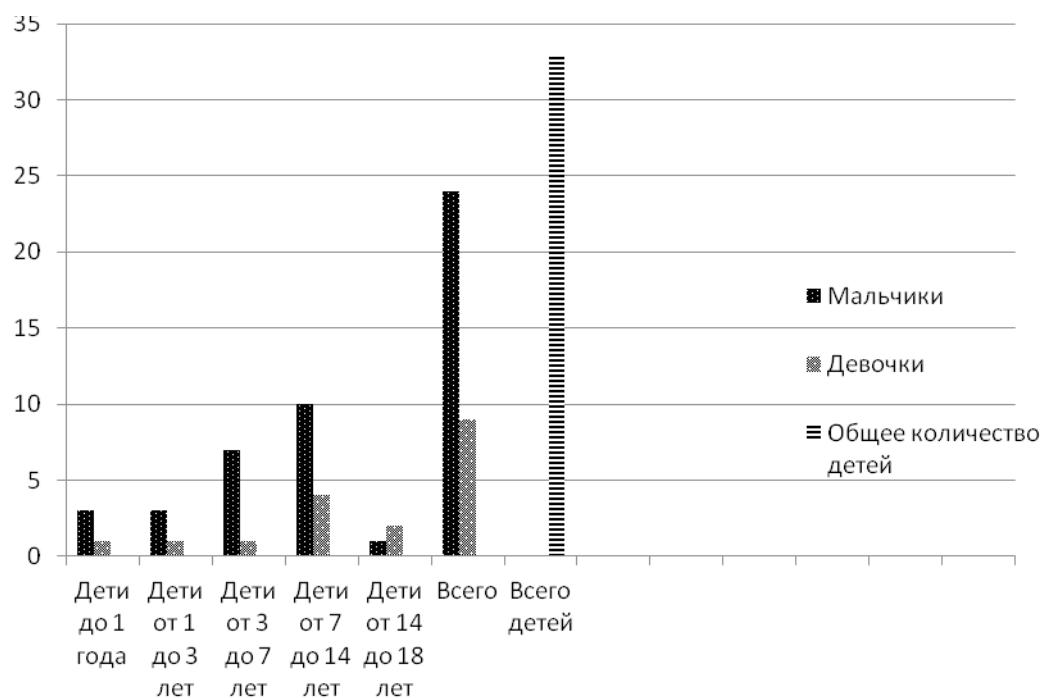


Рис. 1. Распределение обследованных пациентов по возрасту и полу

Fig. 1. The distribution of patients by age and gender

Таблица 1

Распределение обследованных пациентов по полу в зависимости от тяжести ЗЧМТ Distribution of examined patients according to gender, depending on the severity of intracranial injury			
Распределение по полу	Мальчики	Девочки	Итого
Дети с СГМ	11	7	18
Дети с УГМ легкой степени	7	0	7
Дети с УГМ средней степени	2	1	3
Дети с УГМ тяжелой степени	4	1	5
Всего наблюдений	24	9	33

на втором месте по численности дети с УГМ легкой степени тяжести: 7 пациентов (21,2%), затем — дети с УГМ тяжелой степени: 5 (15,2%) и 3 детей (9,1%) в группе с УГМ средней степени (табл. 2).

Всем детям произведено ЭЭГ-обследование (рис. 2). В 3 (9,1%) случаях выявлена диффузная β-активность, в 8 (24,2%) — ло-

кальное периодическое замедление биоэлектрической активности, в 24 (72,7%) случаях — зарегистрированы острые волны, комплексы «острая–медленная» волна и у 5 (15,1%) больных — вариант нормы. Результаты электроэнцефалографического исследования в зависимости от клинической характеристики ЗЧМТ представлены в табл. 3.

Таблица 2

Число обследованных пациентов по возрасту в зависимости от тяжести ЗЧМТ The number of examined patients by age, depending on the severity of intracranial injury					
Возраст, лет	Всего наблюдений	Дети с СГМ	Дети с УГМ легкой степени	Дети с УГМ средней степени	Дети с УГМ тяжелой степени
До 1 года	4	1	2	—	1
1–3	4	2	1	—	1
3–7	8	3	3	—	2
7–14	14	12	—	2	—
14–18	3	—	1	1	1
Итого	33	18	7	3	5

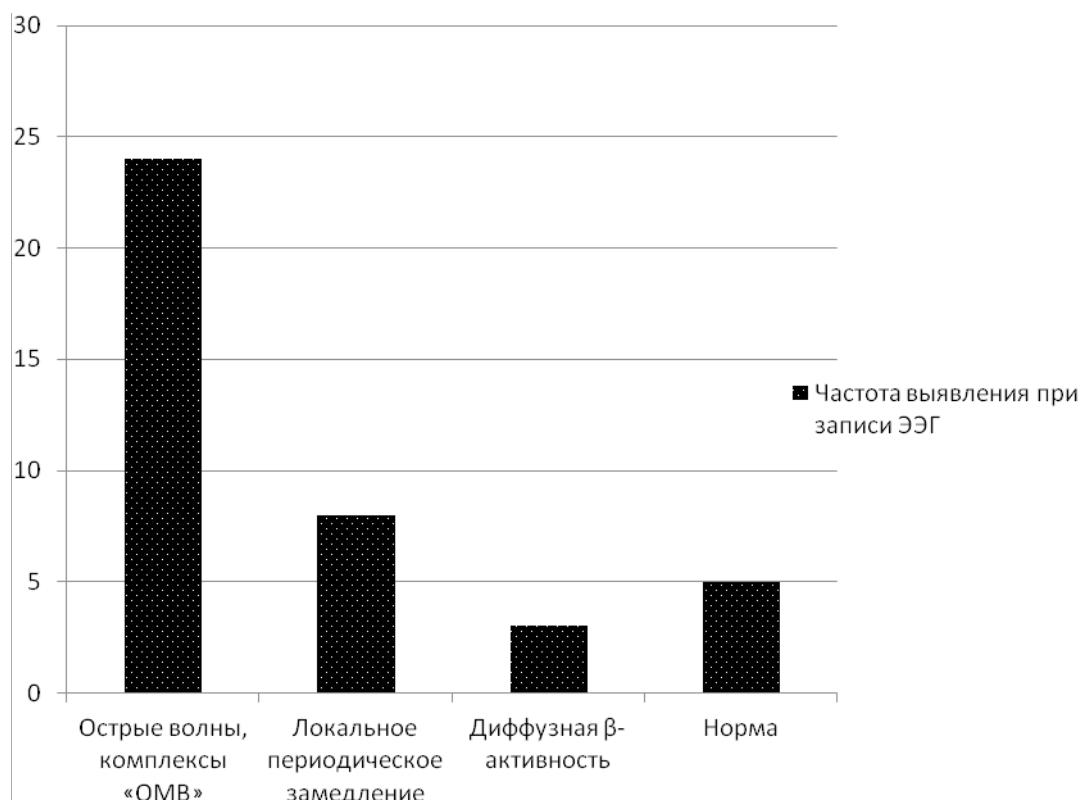


Рис. 2. Электроэнцефалографические данные у детей и подростков с ЗЧМТ

Fig. 2. EEG information in children and adolescents with intracranial injury

Таблица 3

Электроэнцефалографические данные у детей и подростков в зависимости от вида ЗЧМТ EEG information in children and adolescents, depending on the type of intracranial injury				
Данные ЭЭГ у детей с различными видами ЗЧМТ в анамнезе	Острые волны, комплексы «острая–медленная» волна	Локальное периодическое замедление	Диффузная β-активность	Норма
Дети с СГМ	14	2	2	3
Дети с УГМ легкой степени	4	5	1	1
Дети с УГМ средней степени	2	–	–	1
Дети с УГМ тяжелой степени	4	1	–	–
Всего наблюдений	24	8	3	5

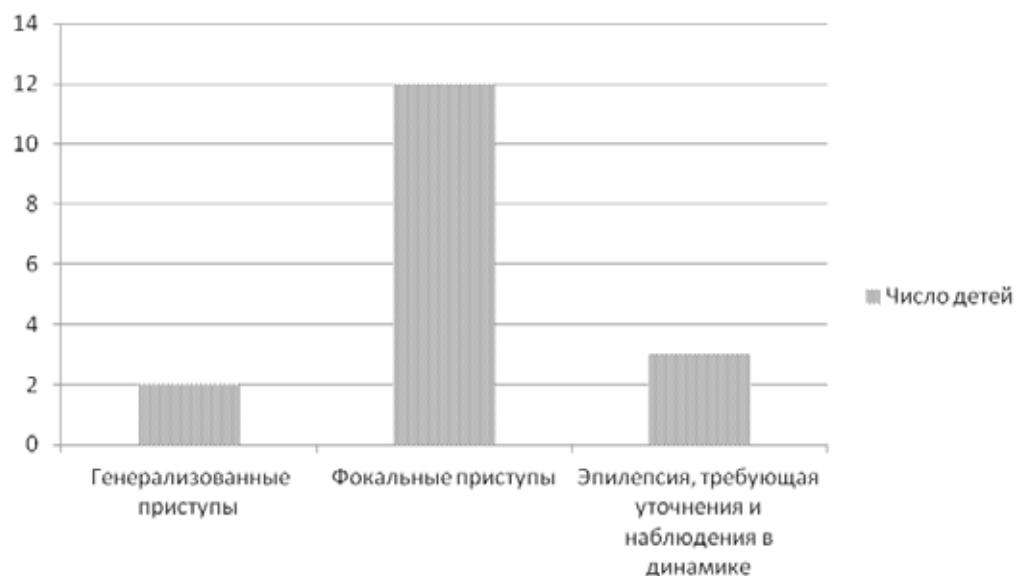


Рис. 3. Формы эпилепсии у детей, перенесших ЗЧМТ

Fig. 3. Forms of epilepsy in children who had undergone traumatic brain injury

Проведенное обследование показало, что у больных с УГМ легкой степени тяжести преобладало локальное периодическое замедление на ЭЭГ, а у всех остальных обследованных детей вне зависимости от вида ЗЧМТ преобладали электроэнцефалографические изменения в виде острых волн и комплексов «острая–медленная» волна (табл. 3). При сопоставлении данных нейровизуализации с данными ЭЭГ в 5 (15,2%) случаях получено полное совпадение мест травмы головного мозга и эпилептического

очага. В 4 (12,1%) случаях электроэнцефалографические и очаговые изменения головного мозга располагались в контралатеральном полушарии. У остальных обследуемых не выявлено четкой взаимосвязи между данными показателями.

Из 33 обследованных детей у 17 (51,5%) — поставлен диагноз эпилепсия. У 12 (70,5%) детей — эпилепсия с фокальными приступами, у 2 (11,8%) — с генерализованными судорожными приступами и у 3 (17,7%) детей — форма эпилепсии требует уточнения (рис. 3).

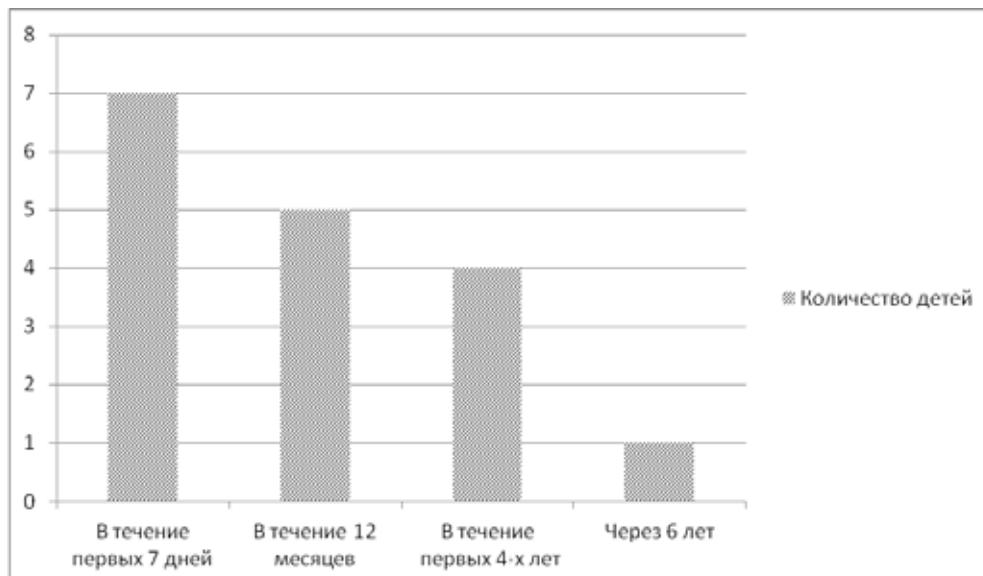


Рис. 4. Время возникновения эпилептических приступов от момента получения ЗЧМТ

Fig. 4. Time of occurrence of epileptic seizures from the moment of receiving brain injury

У 8 (47,1%) детей эпилептические приступы возникли после сотрясения головного мозга, один ребенок получил СГМ во время первого судорожного приступа, у 4 (23,5%) — после УГМ легкой степени, у 1 (5,9%) ребенка с эпилепсией до ЧМТ. После УГМ средней степени тяжести возобновились ранее купированные эпилептические припадки, у 4 (23,5%) детей судорожные приступы возникли после УГМ тяжелой степени.

Временной интервал от момента получения ЗЧМТ до возникновения эпилептических приступов варьировал от момента получения самой травмы до 6 лет (табл. 4). Так, у 7 (41,2%) обследуемых эпилептические приступы возникли во время самой травмы и в течение первой недели после ее получения, у 5 (29,4%) пациентов — на протяжении 12 месяцев, у 4 (23,5%) обследуемых — в течение 4 лет, и у 1 (5,9%) ребенка эпилептические приступы возникли через 6 лет.

Заключение

Таким образом, среди обследованных детей с ЧМТ дошкольного возраста преобладали мальчики, а в старшем школьном возрасте — девочки, чаще отмечались сотрясения головного

мозга. ЧМТ наблюдалась чаще у детей (независимо от пола) в возрасте от 7 до 14 лет. Результаты ЭЭГ показали, что у больных с ушибом головного мозга легкой степени преобладало локальное периодическое замедление на ЭЭГ, в то время как у всех остальных обследованных детей вне зависимости от вида ЗЧМТ преобладали ЭЭГ-изменения в виде острых волн и комплексов «остроя—медленная» волна. Диагноз симптоматической посттравматической эпилепсии установлен в 17 случаях: у 12 детей — эпилепсия с фокальными приступами, у 2 — с генерализованными судорожными приступами и у 3 детей — форма эпилепсии требует уточнения и дальнейшего наблюдения в динамике. Эпилепсия чаще развивалась после ушибов головного мозга различной степени тяжести, чем при сотрясении головного мозга. Наиболее часто судорожные приступы возникали в первые семь дней от момента получения травмы, вне зависимости от вида ЗЧМТ. У детей как с СГМ, так и с ушибами различной степени тяжести преобладали фокальные приступы.

Максимова Надежда Евгеньевна,
ассистент кафедры неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики СПбГПМУ
e-mail: maximov53@mail.ru

БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК/
REFERENCE

1. Гармашов Ю.А. Комментарий к статье «Посттравматическая эпилепсия у детей» // Нейрохирургия и неврология детского возраста. – 2013. – № 2. – С. 78–79.

Garmashov Ju.A. Kommentarij k stat'e «Posttravmaticheskaja jepilepsija u detej». Nejrohirurgija i nevrologija detskogo vozrasta. 2013. N 2. P. 78–79.

2. Детская неврология. Вып. 3: Клинические рекомендации / [Гузева В.И. и др.]. – М.: МК, 2015.

Detskaja nevrologija. Vyp. 3: Klinicheskie rekomendacii. [Guzeva V.I. i dr.]. Moscow: MK, 2015.

3. Черепно-мозговая травма: учебное пособие для врачей / А.П. Фраерман. – Н. Новгород: Изд-во

Nizhegorodskoj gosudarstvennoj medicinskoy akademii, 2011.

Cherepno-mozgovaja travma: uchebnoe posobie dlja vrachej. A.P. Fraerman. Nizhnii Novgorod: Izd-vo Nizhegorodskoj gosudarstvennoj medicinskoy akademii, 2011.

4. Шалькевич Л.В., Кулагин А.Е., Талабаев М.В. Судорожный синдром у больных с черепно-мозговой травмой // Нейрохирургия и неврология детского возраста. – 2014. – № 3 (41). – С. 28–36.

Shal'kevich L.V., Kulagin A.E., Talabaev M.V. Sudorozhnyj sindrom u bol'nyh s cherepno-mozgovoj travmoj. Nejrohirurgija i nevrologija detskogo vozrasta. 2014. N 3 (41). P. 28–36.



© Д.С. Юрьева, А.Б. Пальчик, 2016

СТРУКТУРА НЕВРОЛОГИЧЕСКИХ НАРУШЕНИЙ У ДЕТЕЙ С ТУГОУХОСТЬЮ

Д.С. Юрьева, А.Б. Пальчик

ВПО СПб ГПМУ, Санкт-Петербург, Россия

В условиях Городского детского сурдологического центра обследованы 100 детей (62 мальчика, 38 девочек), которые имели подтвержденное нарушение слуха и 33 ребенка (15 мальчиков, 18 девочек) группы сравнения с нормальной функцией слуха. Наряду с рутинными соматоневрологическим и аудиологическим обследованиями изучали функции внутреннего уха методом отоакустической эмиссии (ОАЭ), коротколатентные слуховые (столовые) вызванные потенциалы (КСВП), импедансометрию с оценкой стапедиальных рефлексов. Психомоторное развитие детей оценивали с помощью Шкалы моторного развития провинции Альберта (1994), Денверского скрининг-теста (1967; 1992), Шкалы интеллектуального развития по Гриффитс (1954). В результате проведенного исследования показано, что более половины детей с сенсоневральной тугоухостью имеют другие поражения нервной системы, среди которых преобладает нарушение статико-динамической функции; в структуре нарушений развития закономерно доминирует задержка речевого развития; тотальная задержка развития выявлена почти у трети обследованных детей. Обследование детей с депривацией слуха демонстрирует разнообразие неврологической картины и неравномерность развития различных функций, что является основанием для создания индивидуальных программ медико-социальной помощи этим детям.

Ключевые слова: дети, депривация слуха, психомоторное развитие.

STRUCTURE OF NEUROLOGICAL DISORDERS IN CHILDREN WITH HEARING LOSS

D.S. Yuryeva, A.B. Palchik

Saint Petersburg State Pediatric Medical University, Saint Petersburg, Russia

At the State city children's audiology center we observed 100 children (62 male, 38 female) with confirmed degree or type of hearing loss and 33 babies (15 male, 18 female) of the control group with normal hearing function. Besides routine somatoneurological and audiological examination, the children underwent otoacoustic emissions (OAE) – to observe inner ear functions (short-latency auditory evoked potentials, impedancemetry with stapedial reflex assessment). Neurodevelopment dynamics was assessed with Alberta Infant Motor Scale (AIMS, 1994), Denver Developmental Screening Test (DDST, 1967; 1992), Griffiths Mental Development Scales (GMDS, 1954). We found more than half of the children with sensorineural hearing loss had other disorders of nervous system, and among them problems with staticodynamic function prevailed; among development disorders speech delay prevails normally, comparing to other deviations; total developmental retardation by sum of all subscales was detected in one third of the cases. This observation of the children with hearing deprivation shows variety of neurological conditions and irregularity of different functions' development, and this material may become the basis for individual programs of medical-social help to these children.

Key words: children, hearing deprivation, neurodevelopment.

Введение

Численность детей-инвалидов в Российской Федерации на 1 января 2009 г. составляла 514 тыс. [8].

Основной причиной инвалидизации и социальной дезадаптации детей являются расстройства нервной системы, речи и психики [2, 9, 18].

Соотношение поражения анализаторов и психомоторного развития ребенка, их причинно-следственные связи носят противоречивый характер, что требует проведения вдумчивого обследования ребенка [10]. С одной стороны, первичное поражение анализатора (в частности слуха) способствует задержке формирования основных речевых, психических и, возможно,

моторных функций; с другой стороны, раннее поражение нервной системы может стать причиной повреждения того или иного анализатора.

Число больных с расстройствами слуха в Российской Федерации превышает в настоящее время 13 млн, из них более 1 млн составляют дети [1, 7, 13, 15]. При этом важно отметить, что у новорожденных и у детей раннего возраста нарушение слуха носит главным образом нейросенсорный характер (наследственная или врожденная глухота и тугоухость) [4–6].

Целью настоящего исследования является определение характера поражения нервной системы и нарушений психомоторного развития у детей с тугоухостью.

Материалы и методы

В условиях Городского сурдологического центра для детей со слухоречевой патологией амбулаторно проведено исследование психомоторного развития детей раннего возраста, от рождения до 3 лет. В общей сложности проведено 166 обследований. Дети обследованы в условиях кабинета специалиста. Во время устного опроса изучены анамнез болезни и жизни ребенка, его сопутствующие заболевания. При беседе с родителями была обсуждена возможность участия ребенка в исследовании, разъяснены обязанности сторон. При положительном решении подписывалось информированное согласие участия в исследовании.

В исследовании приняли участие 100 детей, вошедших в основную группу (I группа) (62 мальчика, 38 девочек), которые имели подтвержденное нарушение слуха, в группу сравнения (II группа) вошли 33 ребенка (15 мальчиков, 18 девочек), у которых на момент обследования была подтверждена нормальная функция слуха.

Критерии включения в исследование представляли:

- 1) постменструальный возраст ребенка не более 36 месяцев на момент осмотра;
- 2) двусторонняя или односторонняя хроническая сенсоневральная тугоухость легкой/

средней/тяжелой степени или глухота и/или наличие слуховой нейропатии, подтвержденное современными объективными методами аудиологического обследования для основной группы; подтвержденное отсутствие нарушения слуха современными объективными методами аудиологического обследования для группы сравнения;

3) оценка психомоторного и речевого развития ребенка с помощью как минимум двух шкал из представленных ниже.

Помимо рутинных сбора анамнеза и соматоневрологического осмотра проведено аудиологическое обследование в рамках стандартного сурдологического обследования в Городском сурдологическом центре №1, которое включало:

- 1) исследование функции внутреннего уха (улитки) методом отоакустической эмиссии (ОАЭ);
- 2) коротколатентные слуховые (стволовые) вызванные потенциалы (КСВП);
- 3) импедансометрию с оценкой рефлексов со стремени (стапедиальных рефлексов);
- 4) субъективные методы (поведенческая аудиометрия).

Моторное развитие детей было изучено с помощью Шкалы моторного развития провинции Альберта – Alberta Infant Motor Scale (AIMS) (1994), позволяющей оценить локомоторную функцию ребенка от рождения до 18 месяцев в положении на животе, на спине, сидя и стоя. Психомоторное развитие оценивали Денверским скрининг-тестом – Denver Developmental Screening Test (DDST) (1967; 1992) с определением состояния крупной моторики, тонкой моторно-адаптивной деятельности, речевого и индивидуального развития. Также применена Шкала интеллектуального развития по Гриффитс – Griffiths Mental Development Scales (GMDS) (R. Griffiths, 1954; 1976). Шкала позволяет изучить локомоторные, персонально-социальные и речевые науки, глазодвигательную координацию, опыт и практическую грамотность ребенка от рождения до восьми лет (Certificate of completed Course on Griffiths Mental Development Sales (Infant Scales: 0–2 years. GMDS-ER: 2–8 years);

Таблица 1

Данные неврологического осмотра обследованных детей Clinical data of assessed children				
Показатель	I	II	χ^2	p
Отклонения в неврологическом статусе	55	10	6,31	0,012
Нарушение мышечного тонуса	12	8	2,91	0,088
Кривошеея	0	2	6,15	0,013
Нарушение статико-локомоторной функции	37	0	16,92	<0,00001
Нарушение краинальной иннервации				
Асимметрия лица	3	2	0,64	0,423
Асимметрия глазных щелей	5	1	0,22	0,636
Сходящееся косоглазие	5	1	0,22	0,636
Горизонтальный нистагм	1	0	0,33	0,564
Девиация языка	1	0	0,33	0,564
Псевдобульбарный синдром	2	0	0,67	0,413

Association for research in infant and child development. July 2013 for Diana Yurieva).

Полученные результаты обработаны с помощью пакета прикладных программ Statistica for Windows 10.0 с использованием непараметрических методов (критерий χ^2 ; ранговые корреляции по Спирмену).

Результаты

В результате проведенного обследования слуховая нейропатия диагностирована у 11 детей, сенсоневральная тугоухость (СНТ) 1-й степени отмечена у 8 детей, СНТ 2-й степени – у 10 детей, СНТ 3-й степени – 9 детей, из них 7 – двусторонняя, от СНТ 4-й степени страдали 73 ребенка, 72 из которых – с двух сторон. Из общего числа обследованных детей у 48 была выявлена генетическая природа нарушения слуха, остальные 52 ребенка предположительно имели сопутствующую патологию, которая привела к снижению слуха.

Из числа всех обследованных детей I группы у 13 проведена высокотехнологичная

операция кохлеарной имплантации, из них у 3 бинаурально. 34 детям в зависимости от степени тяжести потери слуха и наличия сопутствующей патологии коррекция слуха была проведена с помощью слуховых аппаратов. Остальные дети не имели опыта ношения слуховых аппаратов или оперативной коррекции слуха (операция кохлеарной имплантации) в силу малого возраста на момент обследования или отсутствия показаний к данным вмешательствам.

Характер выявленных неврологических расстройств у обследованных детей представлен в табл. 1.

Результаты рутинного неврологического обследования детей показывают, что более половины младенцев с поражением слуха и менее трети детей группы сравнения имели негрубую неврологическую симптоматику. Отклонения в неврологическом статусе чаще встречались в I группе наблюдения, особенно высока была достоверность различий в нарушении статико-динамической функции. Кривошеея была отмечена лишь в группе сравнения. Оценка пси-

Таблица 2

Результаты оценки психомоторного развития обследованных детей Neurodevelopmental data of assessed children										
Название шкалы	I				II				χ^2	<i>p</i>
	<i>n</i>	Задержка развития	Норма	Опережение развития	<i>n</i>	Задержка развития	Норма	Опережение развития		
DDST	99					33				
Речевая шкала	48 9 18 21	47	4		0 1 6 3	31	2	25,14	<0,00001	
Индивидуально-социальная шкала		82	8			29	3	1,30	0,025	
Тонкая моторика		70	11			23	4	0	1,0	
Грубая моторика		66	12			26	4	2,44	0,118	
AIMS	78	18	54	6	31	24	4	2,56	0,11	
GMDS-ER	70					17				
Локомоторная шкала	7 12 52 15 30 25	46	17		2 0 3 3 6 1	10	5	0	0,946	
Индивидуально-социальная шкала		37	21			9	8	3,38	0,066	
Речевая шкала		16	2			7	7	18,87	<0,00001	
Глазодвигательная координация		42	13			13	1	0,12	0,730	
Опыт		35	5			10	1	0,32	0,570	
Общий возраст развития		34	10			12	3	5,50	0,019	

хомоторного развития детей с помощью стандартных шкал представлена в табл. 2.

Результаты, представленные в таблице, свидетельствуют о том, что дети с депривацией слуха достоверно чаще имеют нарушения речевого развития по DDST и GMDS-ER и индивидуально-социального развития по DDST.

Корреляционный анализ по Spearman выявил множество легких взаимосвязей между показателями психомоторного и речевого развития детей, их неврологическим статусом, пери-

натальными данными, характером поражения слухового анализатора, а также уровнем сурдологической помощи.

В частности, в неврологическом статусе наиболее значимыми были связи развития псевдобульбарного синдрома и нарушений статико-динамической функции. Так, формирование псевдобульбарного синдрома ассоциировано с внутриутробной гипоксией плода, длительностью безводного периода, тяжестью гипоксического и/или травматического поражения

мозга в период новорожденности, наличием дизонтогенетических стигм, приема препаратов с возможным ототоксическим эффектом, а также признаками внутрижелудочкового кровоизлияния и вентрикулодилятации на нейросонографии ($r = 0,16-0,49$). Нарушения статико-динамической функции коррелировали с полом (мужским), постменструальным и хронологическим возрастами, наличием гипоксического и травматического поражений головного мозга, слухопротезированием, количеством предшествующих беременностей, угрозами прерывания и токсикозами беременности, длительностью безводного периода, наличием и уровнем гипербилирубинемии, снижением слуха по данным ОАЭ, назначением стимулирующей терапии ($r = 0,17-0,28$).

Очаговая неврологическая симптоматика (асимметрия краиальной иннервации и мышечного тонуса) связана с признаками внутриутробной гипоксии плода, тяжестью гипоксического и/или травматического поражения головного мозга новорожденного, внутрижелудочкового кровоизлияния, перивентрикулярной лейкомалии и вентрикулодилятации на нейросонографии ($r = 0,15-0,31$).

Анализ ранговых корреляций показал наличие в общей выборке детей положительной слабой связи между генетической природой снижения слуха и общим развитием ребенка ($r = 0,23$). Получена статистически значимая отрицательная слабая связь между степенью поражения головного мозга (ГИЭ), уровнем гипербилирубинемии в период новорожденности и показателями когнитивного, двигательного и речевого развития детей ($r = 0,16-0,25$). При анализе данных речевого и моторного развития в нашем исследовании мы получили достоверную слабую связь между речевым и моторным развитием ($r = 0,23-0,28$). Сравнение показателей стандартных шкал оценки развития детей выявило достоверную связь от умеренной до очень высокой между показателями субшкал внутри GMDS ($r = 0,31-0,92$), умеренные достоверные связи между показателями локомоции и индивидуально-социального развития и слабую связь между показателями речи в шкалах DDST и GMDS ($r = 0,26-0,38$). Так-

же была обнаружена достоверная слабая связь между соответствующими локомоторными показателями AIMS, DDST и GMDS ($r = 0,23$).

Сопоставление данных неврологического осмотра и показателей стандартных шкал оценки психомоторного развития свидетельствует о том, что показатель общего развития по GMDS (GQ) коррелирует с повышением и асимметрией мышечного тонуса ($r = 0,17-0,24$), коридоры развития и субшкала глазодвигательной координации GMDS — с наличием статико-динамических нарушений ($r = 0,18-0,22$); коридоры моторного развития по AIMS — с наличием статико-динамических нарушений ($r = -0,21$).

Выходы

1. Более половины детей с сенсоневральной тугоухостью имеет другие поражения нервной системы, среди которых преобладает нарушение статико-динамической функции.

2. У значительной части детей с сенсоневральной тугоухостью отмечена задержка формирования различных функций, среди которых закономерно доминирует задержка речевого развития.

3. Тотальная задержка развития (сочетание нарушения формирования речи, локомоторных навыков, индивидуально-социальных навыков, глазодвигательной координации, опыта, практической грамотности) выявлена почти у трети обследованных детей.

4. Отмечена невысокая взаимосвязь между перинатальными факторами, показателями психомоторного и речевого развития, данными неврологического и ультразвукового обследования, характером и уровнем поражения слухового анализатора, что свидетельствует об индивидуальных механизмах формирования поражения мозга, слухового анализатора и вариантах развития у обследованных детей.

5. Подобная взаимосвязь между параметрами аналогичных субшкал различных опросников требует деликатного выбора диагностического аппарата для детей с депривацией слуха.

6. Обследование детей с депривацией слуха показало разнообразие неврологической кар-

тины и неравномерность развития различных функций, что является основанием для создания индивидуальных программ медико-социальной помощи этим детям.

Обсуждение

Оценивая развитие детей с депривацией слуха, необходимо принимать во внимание, что поражение слухового анализатора может быть результатом различных патологических процессов или заболеваний и эти процессы сами по себе могут влиять на развитие ребенка. В связи с этим возникает проблема модифицирующих факторов, преодолеть которую можно лишь с помощью крупных популяционных исследований и тонкого статистического анализа.

В наших исследованиях не выявлено жестких взаимосвязей между характером течения перинатального периода, тяжестью заболевания в период новорожденности и показателями развития в раннем детском возрасте. Подобная картина может быть связана с рядом факторов. Во-первых, среди обследованных детей не было младенцев с тяжелой ГИЭ и гипербилирубинемией. Во-вторых, не исключено, что вследствие высокой пластичности нервной системы младенца раннее поражение мозга и анализаторов не приводит к существенному дефекту при указанных поражениях [3, 11, 12].

С другой стороны показано, что в структуре неврологических расстройств у детей с тугоухостью ведущее место занимает нарушение статико-динамической функции, что закономерно, поскольку разнообразные по природе механизмы поражения слухового анализатора столь же значимы для вестибулярной системы в связи с их морфологической общностью. Статико-динамическая дисфункция оказалась наиболее значимой в связи с общими расстройствами развития в целом и нарушениями зрительно-моторной координации в частности. Однако эти ассоциации более чем умеренны, возможно, в связи с вышеуказанными обстоятельствами.

Данное исследование показало наличие нарушений в речевом и моторном развитии

у детей с тугоухостью. И если расстройство речевой функции совершенно объяснимо вследствие естественной роли слуха в формировании речи, то причины наличия проблем локомоции не совсем ясны. В некоторых исследованиях статистически значимой зависимости между снижением слуха и уровнем двигательного нарушения получено не было [20], в других источниках есть указания, что 30 % больных, имеющих сенсоневральные нарушения слуха, страдают дополнительными расстройствами развития [15–17]. Показано, что когнитивные и двигательные нарушения оказались самыми частыми в совокупности с нарушениями слуха [19]. В связи с этим можно предположить, что отклонения в моторном развитии при нарушениях слуха обусловлены основной или сопутствующей неврологической патологией [20].

Полученные результаты подтвердили многообразие неврологических девиаций и вариантов развития детей с депривацией слуха, что является основой для развития индивидуальной, диагностически обоснованной помощи этим детям.

Пальчик Александр Бейнусович, д. м. н., профессор, зав. кафедрой психоневрологии ФП и ДПО ВПО СПб ГПМУ
e-mail: Xander57@mail.ru

БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК/ REFERENCE

1. Алексеева Н.С. *Периферические кохлеовестибулярные синдромы, обусловленные вертебробазиллярной недостаточностью (патогенетические аспекты, клиническая характеристика, лечение)* // Южно-Российский медицинский журнал. – 2003. – № 4. – С. 25–28.

Alekseeva N.C. Perifericheskie kokhleovestibulyarnie sindromy, obuslovlennie vertebrobazillyarnoy nedostatochnostyu (patogeneticheskie aspekty, klinicheskaya kharakteristika, lecheniye). Yuzhno-Rossiyskiy Medicinskiy zhurnal. 2003. N 4. P. 25–28.

2. Баращев Ю.И., Розанов А.В., Волобуев Ф.И., Панов В.О. *Недифференцированная патология нервной системы и роль аномалий развития мозга у детей в этом процессе* // Международный неврологический журнал. – 2006. – № 1 (5). – С. 11–14.

- Barashnev Y.I., Rozanov A.V., Volobuev F.I., Panov V.O. Nedifferencirovannaya patologiya nervnoy sistemy i rolj anomaliy razvitiya mozga u detey v etom processe. Mezhdunarodniy nevrologicheskiy zhurnal. 2006. N 1 (5). P. 11–14.
3. Белопасов В.В., Сентюрова Л.Г., Ткачева Н.В. Морфоклиническое обоснование значения патологии сосудистых сплетений желудочков головного мозга в развитии неврологических нарушений у новорожденных и детей раннего возраста // Нейрохирургия и неврология детского возраста. – 2005. – № 2 (05).
- Belopasov V.V., Sentyurova L.G., Tkachyova N.V. Morfoklinicheskoe obosnovanie znacheniya patologii sosudistih spletenei zheludochkov golovnogo mozga v razvitiyi nevrologicheskikh nrusheniy u novorozhdennyh i detey rannego vozrasta. Nejrohirurgiya i nevrologija detskogo vozrasta. 2005. N 2 (05).
4. Бохенек В., Бохенек З. К вопросу о пригодности применения в клинической аудиометрии усредненных вызванных потенциалов в качестве объективного метода исследования слуха // Вестн. оторинолар. – 1971. – № 5. – С. 37.
- Bohonyok V., Bohonyok Z. K voprosu o prigodnosti primeniya v klinicheskoy audiometrii usrednennih vizvannih potencialov v kachestve objektivnogo metoda issledovaniya sluha. Vestn. otorinol. 1971. N 5. P. 37.
5. Бреже М. Электрическая активность нервной системы – М.: Mir, 1979.
- Brezhe M. Elektricheskaya aktivnostj nervnoy sistemy. Moscow: Mir, 1979.
6. Вартанян И.А., Ратникова Г.И. Локализация частот и временная суммация в слуховых центрах среднего мозга // Пробл. физиол. акустики. – 1966. – Т. 6. – С. 63.
- Vartanyan I.A., Ratnikova G.I. Lokalizaciya chastot i vremennaya summaciya v sluhovih centrah srednego mozga. Probl. Fiziol. Akustiki. 1966. Vol. 6. P. 63.
7. Дмитриев Н.С., Васильева Л.Д., Колесова Л.И. Министерство здравоохранения РФ // Комплексная система профилактики развития тугоухости и глухоты: пособие для врачей. – М., 1997.
- Dmitriev N.S., Vasiljeva L.D., Kolesova L.I. Ministerstvo zdravooхранения RF. Kompleksnaya sistema profilaktiki razvitiya tugouhosti i gluhoty: posobie dlya vrachej. Moscow, 1997.
8. Кешишев И.А. Научное обоснование организации комплексной реабилитации детей-инвалидов в условиях федерального центра: Дис. ... к. м. н. – СПб., 2014.
- Keshishev I.A. Nauchnoe obosnovaniye organizacii kompleksnoy reabilitacii detey-invalidov v usloviyah federaljnogo centra. Dis. ... k.m.n. Saint Petersburg, 2004.
9. Кориллов Е.А., Никифоровна О.К., Жученко Н.А. Мониторинг врожденных пороков развития у новорожденных // Рос. вестн. перинатол. и педиатр. – 2000. – № 1. – С. 18–21.
- Korillov E.A., Nikiforovna O.K., Zhuchenko N.A. Monitoring vrozhdennyh porokov razvitiya u novorozhdennyh. Ros. Vestn. Perinatol. i Pediatr. 2000. N 1. P. 18–21.
10. Крюкова И.А., Лазебник Т.А., Кащенова Н.С., Потешкина О.В., Иова А.С. Совершенствование программы нейроскрининга в условиях современной неонатальной неврологии и нейрохирургии // Нейрохирургия и неврология детского возраста. – 2012. – № 1 (31). – С. 13–20.
- Kryukova I.A., Lazebnik T.A., Kashtanova N.S., Poteshkina O.V., Iova A.S. Sovershenstvovanie programmy nejroskrininga v usloviyah sovremennoy neonatalnoy nevrologii i nejrohirurgii. Nejrohirurgiya i nevrologija detskogo vozrasta. 2012. N 1 (31). P. 13–20.
11. Пальчик А.Б. Основные принципы неврологии развития // Педиатр. – 2011 – Т. 2, № 3. – С. 90–97.
- Palchik A.B. Osnovnye princypy nevrologii razvitiya. J. Pediatr. 2011. Vol. 2, N 3. P. 90–97.
12. Пальчик А.Б., Евстафеева И.В. Концепция оптимальности в перинатологии: понятийные границы и диагностическая ценность // Педиатр. – 2011. – Т. 2, № 4. – С. 3–7.
- Palchik A.B., Evstafeeva I.V. Konsepcija optimal'nosti v perinatologii: ponjatiynye granitsy i diagnosticheskaja tsennost'. J. Pediatr. 2011. Vol. 2. N 4. P. 3–7.
13. Тарасов Д.И., Наседкин А.Д., Лебедев В.П., Токарев О.П. Тугухость у детей – М.: Медицина, 1984.
- Tarasov D.I. et al. Tugouhost' u detej. Moscow: Medicina, 1984.
14. Ун드리ц В.Ф., Темкин Я.С., Нейман Л.В. Руководство по клинической аудиологии. – М.: Мед. литература, 1962.
- Undric V.F., Temkin Y.S., Neyman L.V. Rukovodstvo po klinicheskoy audiologii. Moscow: Med. literatura, 1962.
15. Furtnum H.M., Marshall D.H., Summerfield A.Q. Epidemiology of the UK population of hearing impaired children, including characteristics of those with and without cochlear implants – audiology, aetiology, comorbidity and affluence // Int. J. Audiol. – 2002. – N 41. – P. 170–179.
- Furtnum H.M., Marshall D.H., Summerfield A.Q. Epidemiology of the UK population of hearing impaired children, including characteristics of those with and without cochlear implants – audiology, aetiology, comorbidity and affluence // Int. J. Audiol. – 2002. – N 41. – P. 170–179.
16. Hamzavi J., Baumgartner W.D., Egelerler B. et al. Follow up of cochlear implanted handicapped child-

ren // *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.* — 2000. — N 356. — P. 169–174.

17. Roberts C., Hindley P. The assessment and treatment of deaf children with psychiatric disorders // *J. Child Psychol. Psychiatry.* — 1999. — N 40. — P. 151–167.

18. Saugstad O.D. Perinatal health in Europe: neonatal aspects // *Proceedings of the 5th World Congress of Perinatal Medicine.* — Barcelona, 2001. — P. 1–4.

19. Windmill I.M. Universal screening of infants for hearing loss: Further justification // *J. Pediatr.* — 1998. — P. 318–319.

20. Zwierzchowska A., Gawlik K., Grabara M. Deafness and motor abilities level // *Biology of Sport.* — 2008. — Vol. 25. — P. 263–274.



© В.А. Хачатрян, К.А. Самочерных, М.С. Николаенко, 2016

СПОНТАННАЯ ВЕНТРИКУЛОСТОМИЯ У ДЕТЕЙ (клинический случай)

В.А. Хачатрян, К.А. Самочерных, М.С. Николаенко

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

Спонтанная вентрикулостомия является редким состоянием, но в последние десятилетия встречается намного чаще, что обусловлено увеличением количества врожденной и приобретенной патологии у детей, повышенной настороженностью неврологов и нейрохирургов, повышением информативности методов нейровизуализации. Формирование спонтанного вентрикуло-субарахноидального соус্থя можно считать ауторегуляцией организма, которое облегчает состояние пациента. Все зарегистрированные случаи вентрикулостомии имели доброкачественное течение, что осложняет диагностику и часто упускается при обычном исследовании.

Ключевые слова: *спонтанная вентрикулостомия, гидроцефалия, дети, тривентрикулостомия.*

SPONTANEOUS VENTRICULOSTOMY IN CHILDREN (clinical case)

W. Khachatryan, K. Samochernikh, M. Nikolaenko

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

Spontaneous ventriculostomy is a rare condition, but in last decades, is more common, due to the increase in the number of congenital and acquired diseases in children, increased vigilance of neurology and neurosurgery, more informative imaging techniques. Formation of spontaneous ventriculostomy can be considered the body's autoregulation, which facilitates the patient's condition. All the reported cases of ventriculostomy had benign course, it is difficult to diagnose and often overlooked in conventional research.

Key words: *spontaneous ventriculostomy, hydrocephalus, children, third ventriculostomy.*

Введение

Спонтанная вентрикулостомия — редкое состояние, характеризующееся сообщением между желудочковой системой и субарахноидальным пространством [8, 14].

Первым, кто описал данное состояние, является Де Ланж (De Lange) в 1929 г. [5, 13]. Следующий, кто описал и подтвердил данный феномен данными интраскопии, был Свигт (Sweet) в 1940, когда описал случай вентрикулостомии, образовавшийся через lamina terminalis III желудочка. В последующем случае вентрикулостомии были описаны Тандоном (Tandon) и Хакмарком (Harkmark) (1959), Лесли (Leslie) и Олкером (Alker) (1964), Кареллой (Carella) (1968), Канжилалом (Kanjilal) (1972), Зилхой (Zilkha) (1974) [4, 10, 16].

По данным авторов, описавших в разное время места локализации спонтанных вентрикулостомий, спонтанная вентрикулостомия

может происходить в одном или нескольких местах. Наиболее частые локализации вентрикулостомий: треугольник боковых желудочек, надшишковидное углубление, шишковидное углубление и терминальная пластинка третьего желудочка [1, 2, 9, 10, 16].

Спонтанная вентрикулостомия в большинстве случаев возникает при окклюзионной гидроцефалии. Образование спонтанной вентрикулостомии может дать возможность ликвору миновать обструкцию и привести к компенсации состояния и симптоматическому улучшению, регрессу или уменьшению степени выраженности гипертензионального синдрома. Стомия возникает как при острой, так и при хронически текущей гидроцефалии как вариант ауторегуляции состояния [1, 6, 9, 10, 14].

Г. Кларк (Gros Clark) описал, что надшишковидное углубление является выпячиванием эпендимы крыши III желудочка (1951).

Поэтому она легко надувается при обструкции водопровода, причиной которого является врожденная атрезия водопровода или наличие объемного образования задней черепной ямки. Однако это может привести в замешательство, так как через увеличенное надшишковидное углубление, которое возникает в большинстве случаев окклюзионной гидроцефалии, разрыв происходит крайне редко [4, 6, 10].

Исследования световой и электронной микроскопии показывают, что эпендимальные и субэпендимальные клетки вокруг вентрикулярной выстилки промежуточного мозга в определенных местах, таких как район, прилегающий к спайкам-уздечкам (стеблю шишковидной железы) и терминальной пластинке, содержат свободно прикрепленные друг к другу клетки. Эти места отличаются от других наличием межклеточных пространств и большой склонностью к повреждениям, что может также свидетельствовать в пользу формирования спонтанной вентрикулостомии [1, 9, 12].

Клинический пример

В клинику нейрохирургии детского возраста РНХИ им. А.Л. Поленова поступил пациент К., 17 лет, с жалобами на снижение памяти, остроты зрения, интеллектуальных способностей, эмоций, низкую успеваемость в школе, головную боль диффузного характера.

Из анамнеза известно, что жалобы появились в 2-летнем возрасте после перенесенной черепно-мозговой травмы. Родился от 4-й беременности, протекавшей с угрозой прерывания и хронической внутриутробной гипоксией плода. Родоразрешение путем кесарева сечения. Рост развивался соответственно возрасту. На момент госпитализации клиническая картина заболевания представлена эпилептическими приступами по типу абсансов, умеренно выраженной мозжечковой дисфункцией. При ПЭТ-исследовании выявляются признаки невыраженного снижения метаболизма 18F-ФДГ в проекции амигдало-гиппокампального комплекса с двух сторон. На ЭЭГ — основной ритм нерегулярный, деформирован, на этом

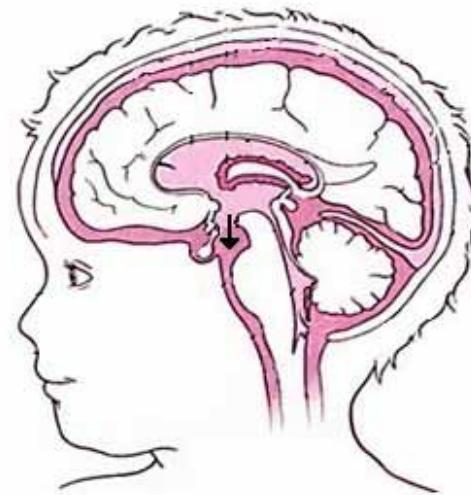
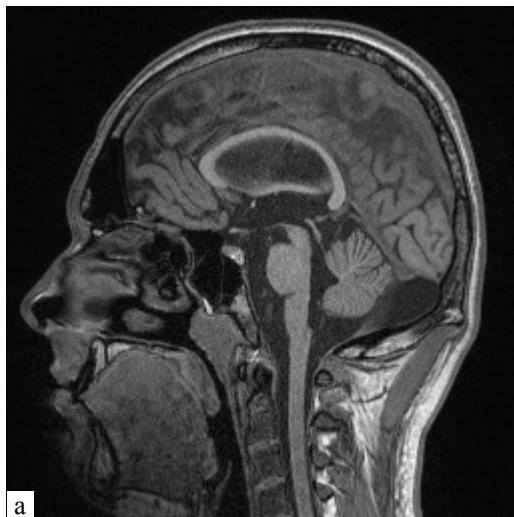
фоне регистрируются кратковременные билатеральные вспышки с наибольшим периодом и амплитудой в лобных отведениях обоих полушарий, данные ЭЭГ указывают на распространенные изменения с вовлечением в процесс стволовых образований и лобных отделов. При МРТ-исследовании выявляется МР-картина смешанной гидроцефалии, атрофические изменения гиппокампов, ретроцеребеллярная киста, отмечается вентрикуло-субарахноидальное соусье в области дна III желудочка (см. рис.).

Обсуждение

Мы видим, что спонтанная вентрикулостомия в нашем случае возникла в результате разрыва дна III желудочка, по данным литературы это наиболее частое место повреждений, что подтверждается и в нашем случае. Не случайно перфорация дна III желудочка используется при эндоскопической тривентрикулостомии, что дает возможность ликвору попасть в межножковую цистерну, тем самым создавая путь для оттока ликвора [2, 3, 7, 14]. Во всех ранее описанных случаях спонтанная вентрикулостомия происходила при хронической гидроцефалии, вызванной стенозом водопровода мозга и имела доброкачественное течение [1, 2, 15].

Заключение

Спонтанная вентрикулостомия является редким состоянием, которое в последние десятилетия встречается намного чаще, что обусловлено увеличением количества врожденной и приобретенной патологии у детей, повышенной настороженностью неврологов и нейрохирургов, повышением информативности методов нейровизуализации [2, 6, 7]. Спонтанная вентрикулостомия чаще всего формируется в результате разрыва дна III желудочка. В некоторых случаях соусье формируется в надшишковидном и шишковидном углублении, треугольнике боковых желудочков. Причиной, как правило, служит окклюзионная гидроцефалия, которая может



Локализация вентрикулостомии пациента: а – МРТ больного К., сагиттальный срез, стрелкой указано место формирования спонтанной вентрикулостомии; б – схема: сагиттальный срез, стрелкой показан ток ликвора через порэнцефалию III желудочка

Localization of the patient's ventriculostomy: a – sagittal MRI-image of the patient K., the arrow indicates the place of spontaneous ventriculostomy; б – schematic: sagittal section, the arrow shows the current of cerebral-spinal fluid through ventriculostomy of 3rd ventricle

носить как острый, так и хронический характер [8, 11, 15].

Причиной окклюзионной гидроцефалии являются врожденные аномалии (атрезия сильвьевого водопровода, атрезии отверстий Мажанди и Люшка и др.) и последствия перенесенных заболеваний (поствоспалительная, постгеморрагическая окклюзионные гидроцефалии, объемные образования задней черепной ямки, сопровождающиеся стенозом сильвьевого водопровода) [1, 9, 10].

Формирование спонтанного вентрикуло-субарахноидального соустья можно считать ауторегуляцией организма, что облегчает состояние пациента. Все зарегистрированные случаи вентрикулостомии имели доброкачественное течение, что трудно для диагностики и часто упускается при рутинном исследовании.

Николаенко Михаил Сергеевич, нейрохирург, аспирант отделения нейрохирургии детского возраста РНХИ им. проф. А.Л. Поленова
e-mail: msnikolaenko@mail.ru

БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК/ REFERENCE

1. Мирсадыков Д.А., Абдумажитова М.М., Тухтабеков З.Л. Вариант исхода гидроцефалии у ребенка, осложненной гипертензионным кризисом // Нейрохирургия и неврология детского возраста. – 2013. – № 2. – С. 86–91.

Mirsadikov D., Abdumazhitova M.M., Tuhtabekov Z.L. Outcome of hydrocephalus in a child complicated with hypertensive crisis. Pediatric Neurosurgery and Neurology. 2013. N 2. P. 86–91.

2. Орлов Ю.А., Маловичко И.А., Марущенко Л.Л., Проценко И.П., Михалюк В.С. Гидроцефалия критической степени выраженности у детей раннего возраста (состояние проблемы и пути решения) // Нейрохирургия и неврология детского возраста. – 2012. – № 1. – С. 42–48.

Orlov Ju.A., Malovichko I.A., Marushchenko L.L., Protsenko I.P., Mikhalyuk V.S. Hydrocephalus critical severity in infants (state problems and solutions). Pediatric Neurosurgery and Neurology. 2012. N 1. P. 42–48.

3. Сысоева А.А., Летягин Г.В., Ким С.А., Данилин В.Е., Рзаев Д.А. Качество жизни детей после оперативного лечения гидроцефалии. Обзор литературы // Нейрохирургия и неврология детского возраста. – 2014. – № 2. – С. 45–51.

Sysoeva A.A., Letyagin G.V., Kim S.A., Danilin V.E., Rzaev D.A. Health-related quality of life of children after operative treatment of hydrocephalus. Review of the literature. Pediatric Neurosurgery and Neurology. 2014. N 2. P. 45–51.

4. Хачатрян В.А. Гидроцефалия. Патогенез и патогенетическое лечение // Российский нейрохирургический журнал им. профессора А.Л. Поленова. 2014. Т. VI, № 2. С. 60–68.

Khachatryan W.A. Hydrocephalus. Pathogenesis and pathogenetic treatment. Russian Journal of Neurosurgery named after Professor A.L. Polenov. 2014. Vol. VI, N 2. P. 60–68.

5. Хачатрян В.А., Чмутин Г.Е., Звоздиль А.В., Цибизов А.И. Идиопатические неврологические синдромы, гидроцефалия и спонтанная порэнцефалия // Актуальные проблемы военной нейрохирургии. – СПб., 1996. – С. 226–229.

Khachatryan W.A., Chmutin G.E., Zvozil' A.B., Cibizov A.I. Idiopathic neurological syndromes, hydrocephalus and spontaneous porencephaly. Actual problems of military neurosurgery. Saint Petersburg, 1996. P. 226–229.

6. Хачатрян В.А., Яковлев А.В., Гогорян С.Ф., Коммунаров В.В., Бескровный А.С., Чмутин Г.Е. Спонтанная порэнцефалия и эволюция гидроцефалии // Материалы VII международного симпозиума «Новые технологии в нейрохирургии». – СПб., 2004. – С. 243.

Khachatryan W.A., Jakovlev A.V., Gogorjan S.F., Kommunarov V.V., Beskrovnyj A.S., Chmutin G.E. Spontaneous porencephaly and evolution of hydrocephalus. Proceedings of the VII International symposium «New technologies in neurosurgery». Saint Petersburg, 2004. P. 243.

7. Хачатрян В.А. Итоги и перспективы изучения проблем гидроцефалии // Нейрохирургия и неврология детского возраста. – 2005. – № 3. – С. 3–22.

Khachatryan W.A. Results and prospects of studying the problems of hydrocephalus. Pediatric Neurosurgery and Neurology. 2005. N 3. P. 3–22.

8. Яковлев И.В., Хачатрян В.А., Самочерных К.А. Парагидроцефальные синдромы // Российский нейрохирургический журнал им. проф. А.Л. Поленова.

Материалы XIII всероссийской научно-практической конференции. – СПб., 2014. – С. 231–232.

Jakovlev I.V., Khachatryan W.A., Samochernikh K.A. Paragidrotsefalnye syndromy. Russian Journal of Neurosurgery named after professor A.L. Polenov. Proceedings of XIII All-Russian Scientific and Practical Conference. Saint Petersburg, 2014. P. 231–232.

9. Algin O., Hakyemez B., Parlak M. Phase-contrast MRI and 3D-CISS versus contrast-enhanced MR cisternography for the detection of spontaneous third ventriculostomy // Journal of Neuroradiology. – 2011. – N 38. – P. 98–104.

10. Algin O., Turkbey B., Ozmen E., Ocakoglu G., Karaoglanoglu M., Arslan H. Evaluation of spontaneous third ventriculostomy by three-dimensional sampling perfection with application-optimized contrasts using different flip-angle evolutions (3D-SPACE) sequence by 3 T MR-imaging: Preliminary results with variant flip-angle mode // Journal of Neuroradiology. – 2013. – N 40. – P. 11–18.

11. Bailey A., Pipitone N., Zuccoli G. Phase-contrast cine MRI revealing en valve mechanism in spontaneous third ventriculostomy: Report of a case and literature review // Clinical Neurology and Neurosurgery. – 2010. – N 112. – P. 817–820.

12. Bhatia R., Banerji A.K., Rao M. Spontaneous Rupture of the Third Ventricle in Obstructive Hydrocephalus: A Radiographic Diagnosis // Acta Neurochirurgica. – 1977. – N 39. – P. 159–165.

13. De Lange C. Spontaneous healing in a case of hydrocephalus // Proc. R. Acad. Amsterdam. – 1929. – N 32. – P. 78–85.

14. Drake J.M. Ventriculostomy for treatment of hydrocephalus // Neurosurg. Clin. N. Am. – 1993. – N 4. – P. 65–66.

15. Rovira A., Capellades J., Grive E. et al. Spontaneous ventriculostomy: report of three cases revealed by flow-sensitive phase-contrast cine MR imaging // Am. J. Neuroradiol. – 1999. – N 20. – P. 47–52.

16. Yuen A., Bulluss K.J., et al. Spontaneous third ventriculostomy // Journal of Clinical Neuroscience. – 2008. – N 15. – P. 587–590.



© Коллектив авторов, 2016

ОПЫТ ИСПОЛЬЗОВАНИЯ ИНТРАОПЕРАЦИОННОЙ ФЛУОРЕСЦЕНТНОЙ ДИАГНОСТИКИ ПРИ ХИРУРГИЧЕСКОМ ЛЕЧЕНИИ ДЕТЕЙ С НЕЙРОЭПИТЕЛИАЛЬНЫМИ НОВООБРАЗОВАНИЯМИ ГОЛОВНОГО МОЗГА

**В.А. Хачатрян, А.В. Ким, К.А. Самочерных, А.Р. Тадевосян, Е.В. Казацкая,
О.А. Дон, В.П. Иванов, Н.А. Лестева**

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

Проведен ретроспективный анализ результатов обследования и хирургического лечения 39 детей с церебральными НЭО в возрасте от 3 до 17 лет за период с 2012 по 2015 г. Всем больным во время операции удаления опухоли проводилась флуоресцентная диагностика. С использованием ФД выполнено 42 операции, в том числе 2 стереотаксические биопсии (СТБ). Пациенты перед операцией получали 5-аминолевулиновую кислоту (5-АЛК) из расчета 20 мг/кг массы тела за 2–2,5 часа до начала операции. Интраоперационная диагностика осуществлялась с использованием микроскопа Carl Zeiss OPMI Pentero с флуоресцентным модулем. Использование препаратов 5-АЛК проводилось при отсутствии противопоказаний. Препарат применялся при информированном согласии родителей ребенка и с одобрения этического комитета РНХИ. Всем пациентам проведено комплексное клинико-интраскопическое обследование в до- и послеоперационном периоде. Флуоресценция отсутствовала в 20 случаях из 42 (47,6%) (5 – Gr. I; 9 – Gr. II; 6 – Gr. IV). Все Ф-негативные случаи с Gr.IV относились к медуллобластомам, кроме одного с глиобластомой, в котором проводилась СТБ. В нашей группе не зарегистрированы клинически значимые побочные эффекты. Отмечалось транзиторное увеличение аланинаминотрансферазы у 5 больных в послеоперационном периоде. У двух девочек в течение двух суток сохранялась повышенная фотосенсибилизация к свету. ФД является безопасным методом в детском возрасте и позволяет повысить эффективность хирургического лечения детей с НЭО как при первичном, так и повторном ее росте путем улучшения визуализации бластоматозной ткани, увеличивая тем самым полноту ее удаления. Наибольшую полезность ФД продемонстрировала при удалении злокачественных глиальных опухолей (анапластической астроцитомы и эпендимомы, глиобластомы). Отмечено изменение степени флуоресценции при повторном росте НЭО. Необходимо дальнейшее изучение эффективности ФД у больных разного возраста с опухолями разной гистоструктуры и анаплазии при первичном и повторном росте новообразования.

Ключевые слова: флуоресцентная диагностика, 5-аминолевулиновая кислота, глиомы, нейроэпителиальные опухоли, рецидив опухоли головного мозга, детский возраст.

EXPERIENCE WITH INTRAOPERATIVE FLUORESCENCE DIAGNOSIS IN THE SURGICAL TREATMENT OF CHILDREN WITH TUMORS OF NEUROEPITHELIAL BRAIN

**W.A. Khachatryan, A.V. Kim, K.A. Samochernich, A.R. Tadevosian, E.V. Kazackaya,
O.A. Don, V.P. Ivanov, N.A. Lesteva**

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

The results of the removal of a recurrent neuroepithelial tumor (or tumors with continued growth) was retrospectively analyzed in 39 children aged 3–17 years over the period from 2012 to 2015. The patients received 5-ALA at 20 mg/kg of body weight, four hours before tumor removal. Prior to preparation administration, informed consent was obtained from the children's parents and the study protocol was approved by the Ethics Committee of «Polenov RNSI». Pre- and postoperative comprehensive clinical and instrumental examinations and tumor repeated histological study were carried out in all patients. In four cases (all with low-grade NET), fluorescent diagnostics was not used. Fluorescence intensity was weak in two patients with Gr. II and one – Gr. III and significant in the remaining six patients.

Clinically significant negative effects were not observed. In two cases, transient increase of blood transaminases took place. Two girls showed hypersensitivity to light during two days. FD is a safe method for pediatric patients, allowing to improve the intraoperative detection of repeated NET, including its differentiation from non-neoplastic tissue, which in this way increases the totality of the tumor removal. The degree of tumor anaplasia and MRI contrast-enhancement intensity correlates with fluorescence brightness, which, in turn, increases the FD usefulness in recurrent tumor removal. In NET regrowth, however, the changes in nature and intensity of fluorescence are possible. Further study of FD effectiveness is needed in patients of different ages with primary and recurrent neoplasms characterized by various histostructure and anaplasia.

Key words: *fluorescent diagnostics, 5-aminolevulinic acid, glioma, recurrence of the brain tumors, pediatric.*

Список сокращений

5-АЛК — 5-аминолевулиновая кислота, АА — анапластическая астроцитома, АЭ — анапластическая эпендимома, ВШ — визуальная шкала флуоресценции, ГБ — глиобластома, ДНЭО — дизэмбриопластическая нейроэпителиальная опухоль, МБ — медуллобластома, НЭО — нейроэпителиальная опухоль, О — олигодендроглиома, ОА — олигоастроцитома, ОГМ — опухоль головного мозга, ПА — пилоцитарная астроцитома, ПМА — пиломиксOIDная астроцитома, ПНЭО — примитивная нейроэктодермальная опухоль, Сбт — субтотальное удаление опухоли, СОД — суммарная очаговая доза, СТБ — стереотаксическая биопсия, Тот — тотальное удаление опухоли, ФА — фибрillярная астроцитома, ФД — флуоресцентная диагностика, ФПА — фибрillярно-протоплазматическая астроцитома, ХП — хориоидпапиллома, Чст — частичное удаление опухоли, Э — эпендимома, Gr. I, II, III, IV — степень анаплазии опухоли разной степени.

Введение

Согласно многочисленным исследованиям, одним из основных прогностических факторов общей и безрецидивной выживаемости у больных с НЭО является радикальность удаления опухоли. Влияние степени полноты резекции бластоматозной ткани на результат лечения прослежено как для первичных, так и рецидивирующих НЭО [3–5, 7, 12, 19, 21, 26].

Следовательно, одним из актуальных направлений современной нейроонкологии яв-

ляется увеличение возможности максимального удаления новообразования с учетом физиологической дозволенности. Используемыми в мире на сегодняшний день технологиями контроля степени удаления новообразований в режиме реального времени являются МРТ-/КТ- и УЗ-навигации. Флуоресцентная диагностика радикальности удаления опухолей стала получать широкое распространение относительно недавно [1, 2].

Опубликованные в 2006 г. первые результаты исследований III фазы продемонстрировали почти двукратное увеличение радикальности хирургического удаления злокачественных глиальных опухолей головного мозга у взрослых при использовании ФД и без нее (65 и 36 % соответственно), а также увеличение 6-месячной безрецидивной выживаемости (41,0 против 21,1%) [20].

Стали появляться и первые результаты применения ФД у пациентов детского возраста при удалении церебральных новообразований [6, 15, 22].

Первые результаты применения ФД при удалении церебральных глиом у взрослых в РФ приводят исследователи НИИ им. Н.Н. Бурденко под руководством академика А.А. Потапова [1, 2]. Результатов же применения ФД у пациентов детского возраста при удалении НЭО в отечественной литературе мы не встретили.

Целью настоящей работы является оценка безопасности и полезности применения ФД при использовании 5-АЛК у пациентов детского возраста при удалении НЭО головного мозга.

Таблица 1

Сводные клинические данные Summary of clinical data										
№	Возраст, лет	Пол	Гистотип	Ст. ана- плазии	Локализация опухоли	Поряд- ковый № операции	Степень удаления	Степень свечения	Лански до опер.	Лански при вы- писке
1	8	Ж	ДНЭО	I	Лобная доля	II	Сбт	0	90	90
2	11	М	АА	III	Мост, ножка мозга	I	Чст	2	70	70
3	8	Ж	ПА	I	Подкорковые узлы	II	Чст	0	60	70
4	16	Ж	АА	III	Затылочная доля	I	Тот	3	90	90
5	6	Ж	ПА	I	Экзофитно- стволовая	II	Сбт	0	60	60
6	7	Ж	ГБ	IV	Мост	I	СТБ	0	80	80
7	5	Ж	ПМА	II	Мозжечок	I/II	Тот/ Тот	3/0	70/100	90/100
8	13	М	Олиго- астро	II	Височная доля	I	Тот	0	90	90
9	17	Ж	МБ	IV	Мозжечок и IV жел.	I	Тот	0	80	70
10	15	М	ГБ	IV	Затылочная доля	II	Тот	3	80	90
11	5	Ж	ГБ	IV	Теменная доля	I	Тот	3	70	80
12	10	М	ГБ	IV	Подкорковые узлы	II	Сбт	3	50	70
13	5	Ж	МБ	IV	Мозжечок и IV жел.	I	Тот	3	60	70
14	8	Ж	АЭ	III	III жел.	II	Тот	3	70	90
15	11	М	ПНЭО	IV	Височная доля, подкорковые узлы	II	Чст	3	80	80
16	15	Ж	Э	II	IV жел.	I	Сбт	1	70	70
17	16	Ж	ФА	II	Подкорковые узлы с 2 сторон	I	СТБ	0	90	90
18	17	М	ГБ	IV	Экзофитно- стволовая	II	Сбт	3	70	70
19	11	М	Олиго	II	Височная доля	I	Тот	0	90	90
20	17	Ж	АА	III	Мозжечок	II/III	Тот/ Тот	3/3	70/70	80/90
21	11	Ж	МБ	IV	Мозжечок и IV жел.	I	Тот	0	60	70

Таблица 1 (окончание)

№	Возраст, лет	Пол	Гистотип	Ст. ана-плазии	Локализация опухоли	Порядковый № операции	Степень удаления	Степень свечения	Лански до опер.	Лански при выписке
22	4	Ж	Олиго-астро	II	Лобная и теменная доли	I	Тот	2	90	90
23	18	Ж	ФПА	II	Лобная доля	I	Тот	0	90	90
24	5	Ж	ФПА	II	Мозжечок	I	Тот	0	60	70
25	6	Ж	ПМА	II	Ножка мозжечка	II	Сбт	2	60	80
26	8	М	МБ	IV	Мозжечок и IV жел.	I	Тот	0	70	80
27	7	Ж	ПА	I	Мозжечок	I	Тот	0	80	70
28	6	М	АЭ	III	IV жел.	II/III	Тот/Тот	3/3	70/100	80/100
29	5	М	ПМА	II	Мозжечок	I	Тот	0	80	80
30	н/д	Ж	ПМА	II	Мозжечок	I	Тот	2	80	80
31	3	М	Э	II	IV жел.	I	Тот	0	60	80
32	12	Ж	ПА	I	Мозжечок	I	Тот	0	90	90
33	17	М	МБ	IV	Мозжечок	I	Тот	0	90	90
34	8	М	ПМА	II	Лобная, височная доли, III жел.	I	Сбт	0	90	90
35	3	М	ФА	II	Мозжечок	II	Сбт	1	70	80
36	13	М	МБ	IV	Мозжечок	I	Сбт	1	70	80
37	14	Ж	АЭ	III	Лобная доля	II	Тот	3	80	90
38	3	Ж	ПМА	II	Средний мозг	II	Сбт	3	70	60
39	17	Ж	ХП	II	IV жел.	I	Тот	0	70	90

Материал и методы

Проведен ретроспективный анализ результатов обследования и хирургического лечения 39 детей с церебральными НЭО в возрасте от 3 до 17 лет за период с 2012 по 2015 г. Средний возраст детей составил $M \pm SEM = 9,97 \pm 0,77$. Проведено 42 операции с применением ФД.

Основные характеристики клинических наблюдений представлены в табл. 1. Больные с повторными низкодифференцированными НЭО прошли курсы лучевой и/или химиотерапии. Безрецидивный период составил от 3 мес. до 9 лет.

Всем пациентам проведено комплексное клинико-интроскопическое обследование в до-

и послеоперационном периоде, гистологическое исследование опухоли (в том числе фрагментов опухоли с разной степенью флуоресцентного свечения).

Проведение интраоперационной ФД было регламентировано специальным протоколом, одобренным этическим комитетом РНХИ им. проф. А.Л. Поленова. Источником 5-АЛК являлись лицензионные препараты «5-аминолевулиновой кислоты гидрохлорид» и «Аласенс» российского производства, которые принимались больными из расчета 20 мг/кг массы тела за 2–2,5 часа до начала операции. Препарат растворяли в 50 мл питьевой воды. Использование препаратов 5-АЛК проводилось при отсутствии противопоказаний. Препарат применялся при информированном согласии родителей ребенка. Интраоперационная диагностика осуществлялась с использованием микроскопа Carl Zeiss OPMI Pentero с флуоресцентным модулем.

Во время операции оценивали выраженность флуоресценции в зависимости от типа НЭО, степени анаплазии. Из 15 пациентов с рецидивирующими НЭО в 3 случаях проведена сравнительная оценка результатов ФД при повторном применении. Для оценки видимой флуоресценции использовали визуальную шкалу (0 – отсутствие, 1 – слабая, 2 – умеренно выраженная, 3 – яркая флуоресценция) [2].

В послеоперационном периоде в течение 24 часов ограничивали воздействие солнечного света на ребенка. В течение первых трех суток проводили МРТ/КТ с контрастированием для оценки степени удаления опухоли. Проводили биохимический анализ крови в динамике для оценки состояния функции печени (аминотрансферазы и др.).

Результаты

39 больным было проведено 42 операции с использованием препарата 5-АЛК в целях интраоперационной ФД. В 40 случаях проводилось удаление опухоли, в двух – стереотаксическая биопсия.

Результаты интраоперационной флуоресцентной диагностики

Позитивная ФД отмечена в 22 наблюдениях (табл. 2). Флуоресценция отсутствовала в 20 случаях из 42 (47,6%) (5 – Gr. I; 9 – Gr. II; 6 – Gr. IV). При этом у пациентов с НЭО Gr. I–II ст. анаплазии отсутствие флуоресценции отмечено в 66,7% случаях. Следует отметить, что в обоих наблюдениях СТБ ФД была также отрицательной. При злокачественных НЭО (Gr. III–IV ст. анаплазии) чувствительность метода (2,3 ВШ) составила 72,2%. Интересно, что все флуоресцентно негативные случаи у детей с НЭО Gr. IV относились к медуллобластомам, кроме одного с глиобластомой (СТБ) (рис. 2). Таким образом, интенсивность флуоресценции во время операции достоверно зависела от степени злокачественности и гистотипа новообразования ($\chi^2 = 22,77$, коэффициент сопряженности (C) = 0,6, $p = 0,0067$) (рис. 1).

Злокачественные НЭО (за исключением МБ) давали выраженное флуоресцентное свечение ($\chi^2 = 24,67$, коэффициент сопряженности (C) = 0,62, $p = 0,0004$) (рис. 2). Остальные факторы (пол, возраст, локализация опухоли, тяжесть состояния больного до операции) не имели статистически значимого влияния на выраженность флуоресценции.

В целом при выраженной флуоресценции тотальное удаление опухоли достигнуто в 73,3% случаев. В 4 наблюдениях, несмотря на отчетливый позитивный результат ФД, удаление опухоли было неполным в связи с вовлечением функциональных зон мозга (ствол и базальные ганглии) в опухолевый процесс, объем оперативного вмешательства был продиктован данными интраоперационного нейромониторинга. В группе со слабой флуоресценцией (1 ВШ) или при ее отсутствии (0 ВШ) полное удаление новообразования достигнуто в 65% случаев.

Учитывая ожидаемую зависимость объема удаления опухоли от ее локализации, был проведен сравнительный анализ зависимости результатов лечения детей с НЭО, расположеными в функционально малозначимых отделах головного мозга, от степени флуоресценции.

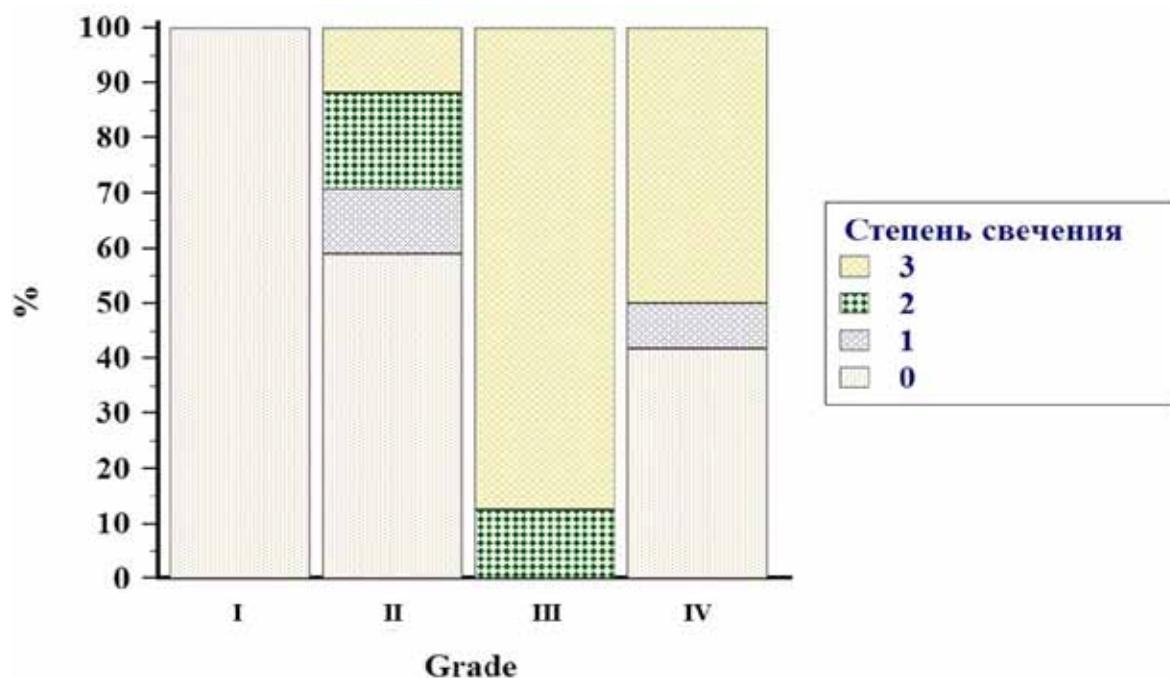


Рис. 1. Интенсивность флуоресценции в зависимости от степени злокачественности опухоли во всей группе
Fig. 1. The fluorescence intensity according to the degree of tumor malignancy in the whole group

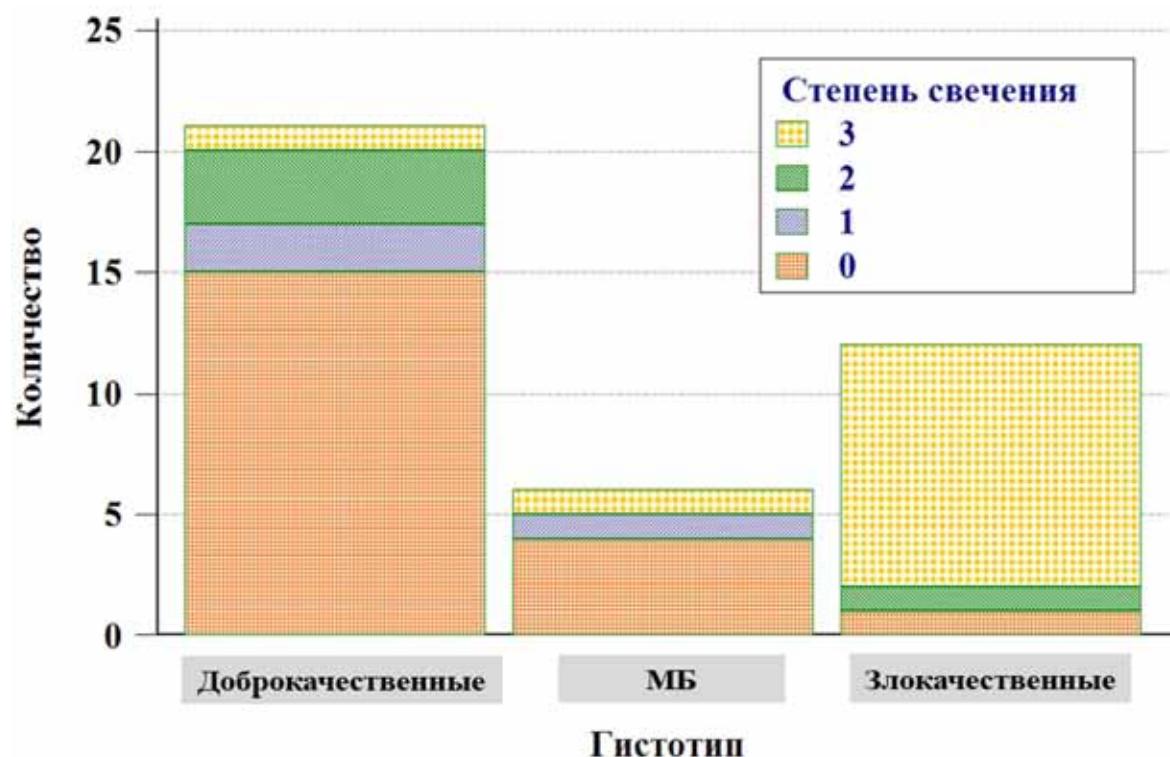


Рис. 2. Интенсивность флуоресценции в зависимости от степени анаплазии опухоли при раздельном анализе медуллобластом

Fig. 2. The fluorescence intensity depending on the degree of malignancy of tumor medulloblastoma with separate analysis

Таблица 2

Выраженность видимой флуоресценции у детей с НЭО разной степенью анаплазии Intensity of visible fluorescence in children with varying degrees of anaplasia NEO				
Степень злокачественности опухоли	Степень флуоресценции опухоли по визуальной шкале			
	0	1	2	3
НЭО I ст. анапл.	5 (4 ПА, 1 ДНЭО)	—	—	—
НЭО II ст. анапл.	10 (3 ПМА, 2 ФПА, 1 ФА-биопсия, 1 ОА, 1 О, 1 Э, 1 ХП)	2 (1 Э, 1 ФА)	3 (2 ПМА, 1 ОА)	2 (ПМА)
НЭО III ст. анапл.	—	—	1 (АА)	7 (3 АА, 4 АЭ)
НЭО IV ст. анапл.	5 (4 МБ, 1 ГБ-биопсия)	1 (МБ)	—	6 (4 ГБ, 1 МБ, 1 ПНЭО)
Итого	20	3	4	15

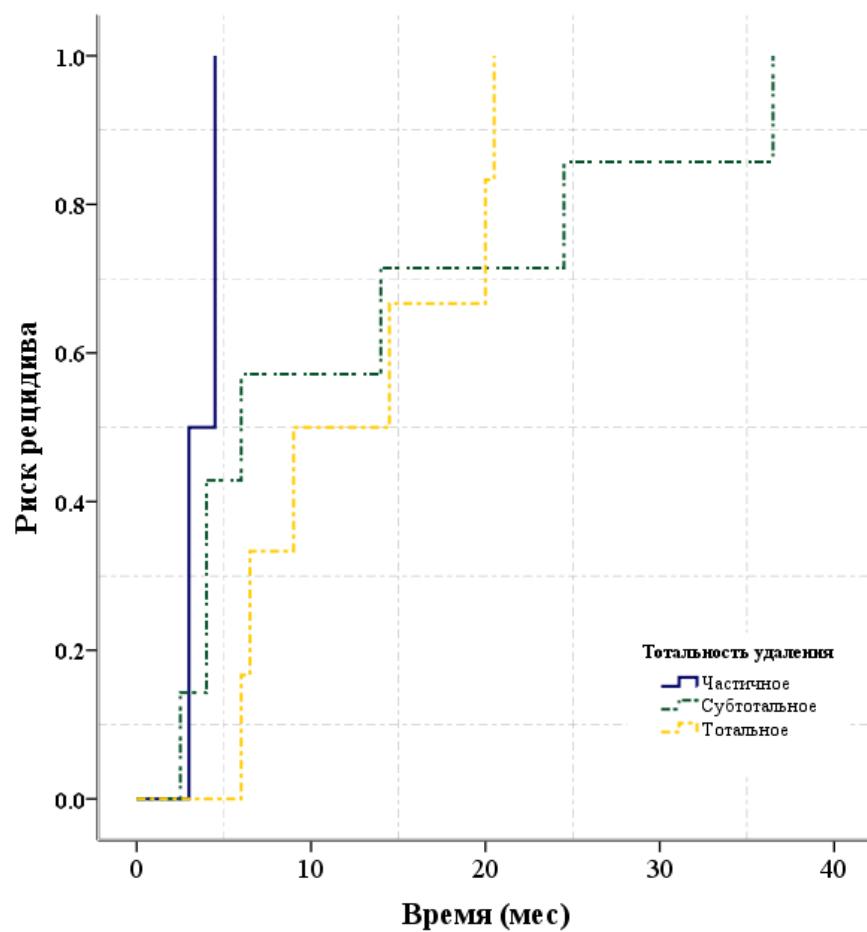


Рис. 3. Риск развития рецидива НЭО в зависимости от степени удаления опухоли ($\chi^2 = 8,33$, $p = 0,004$)

Fig. 3. The risk of relapse NEO depending on the degree of removal of the tumor ($\chi^2 = 8.33$, $p = 0.004$)

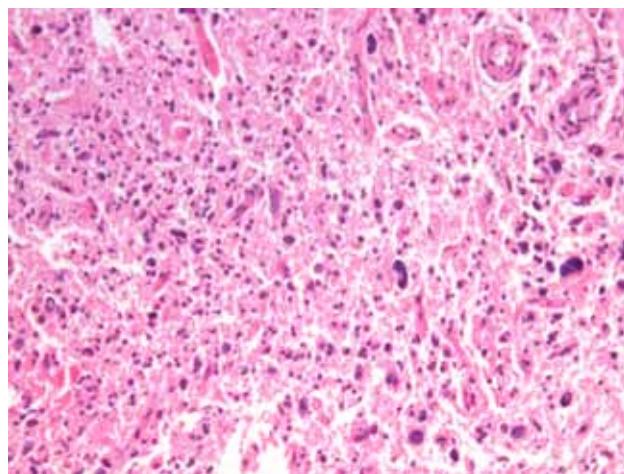


Рис. 4. Микроскопическое строение опухоли. Картина анапластической астроцитомы: диффузный рост астроцитов с умеренным клеточным и ядерным полиморфизмом, гигантские клетки с гиперхромными ядрами, пролиферация эндотелия сосудов. Окраска гематоксилином и эозином. Ув. $\times 200$

Fig. 4. Microscopic structure of tumor. Anaplastic astrocytoma: diffuse growth of astrocytes with moderate cellular and nuclear polymorphism, giant cells with hyperchromatic nuclei, the proliferation of the vascular endothelium. H & E stain. $\times 200$

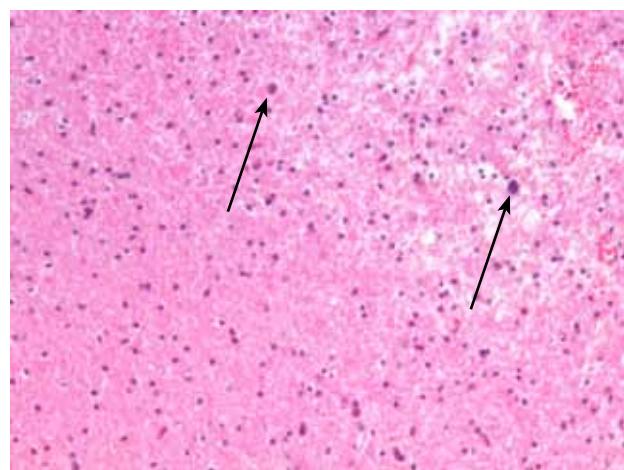


Рис. 5. Перифокальная зона опухоли в области флуоресцентного свечения. Клеточный глиоз с единичными атипичными астроцитами. Окраска гематоксилином и эозином. Ув. $\times 200$

Fig. 5. Perifocal tumor area in the fluorescent glow. The cell gliosis with single atypical astrocytes. H & E stain. $\times 200$

В 16,1% случаев в этой группе не было достигнуто полное удаление опухоли, и во всех этих наблюдениях флуоресценция отсутствовала или была слабой.

У всех больных проводился гистологический мониторинг участков, характеризовавшихся флуоресцентным свечением. «Ложно-положительных» данных ФД при гистологическом анализе не получено. В двух случаях было выявлено свечение интактной в белом свете эпендимы бокового желудочка при удалении эпендимомы.

В одном наблюдении у больной с анапластической астроцитомой правой затылочной доли была выявлена яркая флуоресценция (3 ВШ) мозгового вещества в зоне, пограничной с опухолью. В белом свете отсутствовали какие-либо признаки, указывающие на блестоматозный характер этой области. Учитывая данные экспресс-биопсии об анапластическом характере опухоли, положительный эффект ФД, а также функциональную малозначимость, проведена биопсия данной зоны, которая подтвердила наличие опухолевых клеток (рис. 3). Проведена дополнительная резекция указанного «светящегося» участка под контролем ФД с последующим гистологическим и иммуногистохимическим анализом.

*Результаты гистологического
и иммуногистохимического
исследования фрагмента опухоли
в области флуоресцентного свечения,
не идентифицированного в «белом» свете*

При гистологическом исследовании опухоль представлена астроцитами с клеточным и ядерным полиморфизмом, единичными гигантскими клетками с гиперхромными ядрами. В отдельных сосудах опухоли определяется пролиферация эндотелия (рис. 4). В коре перифокальной зоны имеют место явления нейронофагии, ишемического повреждения нейронов, в белом веществе — волокнистый и клеточный глиоз с очагами скопления астроцитов, разволокнение нейропиля. Единичные опухолевые клетки диффузно прорастают в белое вещество перифокальной зоны в области флуоресцентного свечения (рис. 5). При окраске

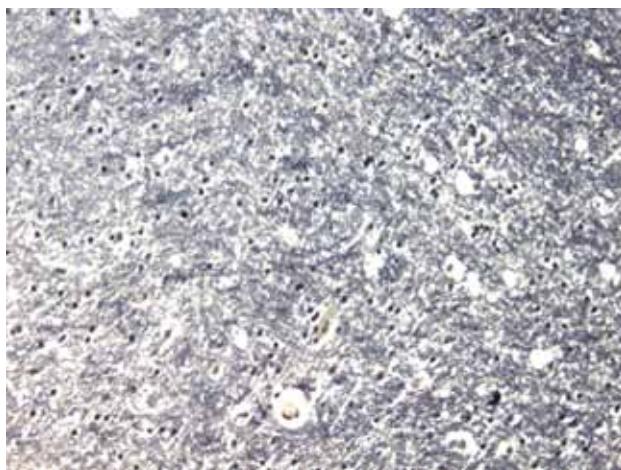


Рис. 6. Перифокальная зона опухоли в области флуоресцентного свечения. Повреждение миелиновых волокон в виде неравномерного глыбчатого окрашивания. Разволокнение нейропиля. Окраска на миелиновые волокна по Шпильмейеру. Ув. × 200

Fig. 6. Perifocal tumor area in the fluorescent glow. Damage to the myelin fibers in the form of a lump uneven coloring. Pulpung neuropil. Painting on myelin fibers of the Spilmeyer method. $\times 200$

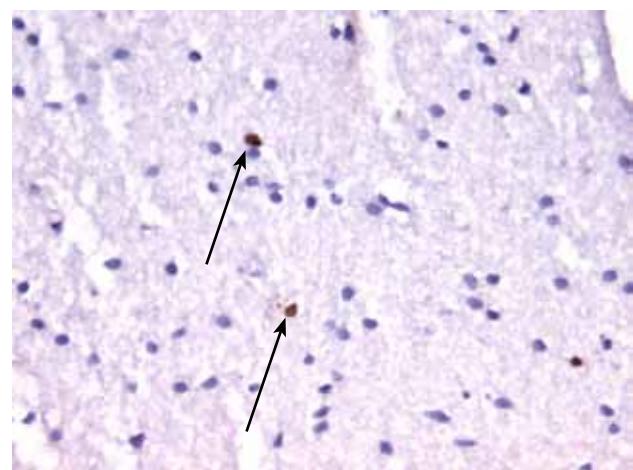


Рис. 7. Перифокальная зона опухоли в области флуоресцентного свечения. Экспрессия Ki 67 в ядрах астроцитов. Иммуногистохимическое исследование с антителами к Ki 67. Иммуногистохимическое исследование с антителами к Ki-67. Ув. $\times 400$

Fig. 7. Perifocal tumor area in the fluorescent glow. The expression of Ki 67 in the nuclei of astrocytes. Immunohistochemistry with antibodies to Ki 67. Immunohistochemistry with antibody to Ki-67. $\times 400$

по Шпильмейеру отмечается повреждение миелина в виде неравномерного глыбчатого окрашивания, однако участков полной демиелинизации не выявлено (рис. 6). Индекс пролиферативной активности в опухоли по Ki 67 5–6% с очагами до 8% (рис. 7). В перифокальной зоне «светящегося» участка пролиферативная активность астроцитов составила 1%. Экспрессии мутагенного белка p53 в опухоли выявлены в 5–7% ядер, на границе опухоли и перифокальной зоны до 5% (рис. 8). Диагноз: анапластическая астроцитома (МКОБ 9401/3, Gr. III).

Состояние больных оценивали по шкале Лански. Средний балл до операции составил $M \pm SEM = 74,9 \pm 1,83$; на момент выписки: $M \pm SEM = 80,3 \pm 1,49$ ($Z = -3,18$, $p_{2\text{-tailed}} = 0,0015$, рис. 9).

Негативные последствия и особенности ФД

Клинически значимых побочных эффектов, связанных с применением 5-АЛК и ФД, мы не отметили. В 5 наблюдениях в послеоперационном периоде отмечалось транзиторное

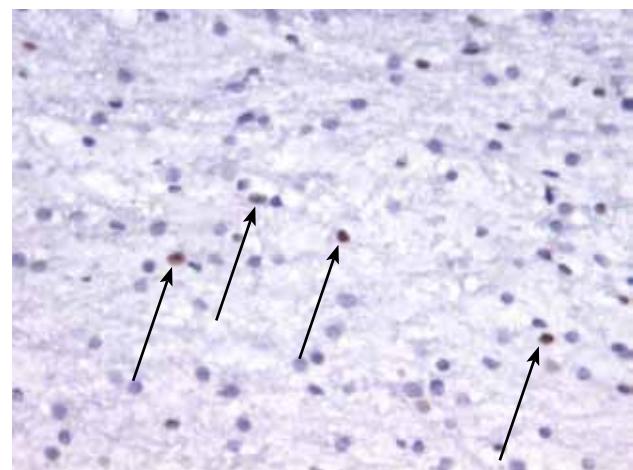


Рис. 8. Перифокальная зона опухоли в области флуоресцентного свечения. Экспрессия мутагена p53 в ядрах опухолевых астроцитов. Иммуногистохимическое исследование с антителами к p53. Ув. $\times 400$

Fig. 8. Perifocal tumor area in the fluorescent glow. Expression of p53 in the nucleus mutagen tumor astrocytes. Immunohistochemical studies with antibodies to p53. $\times 400$

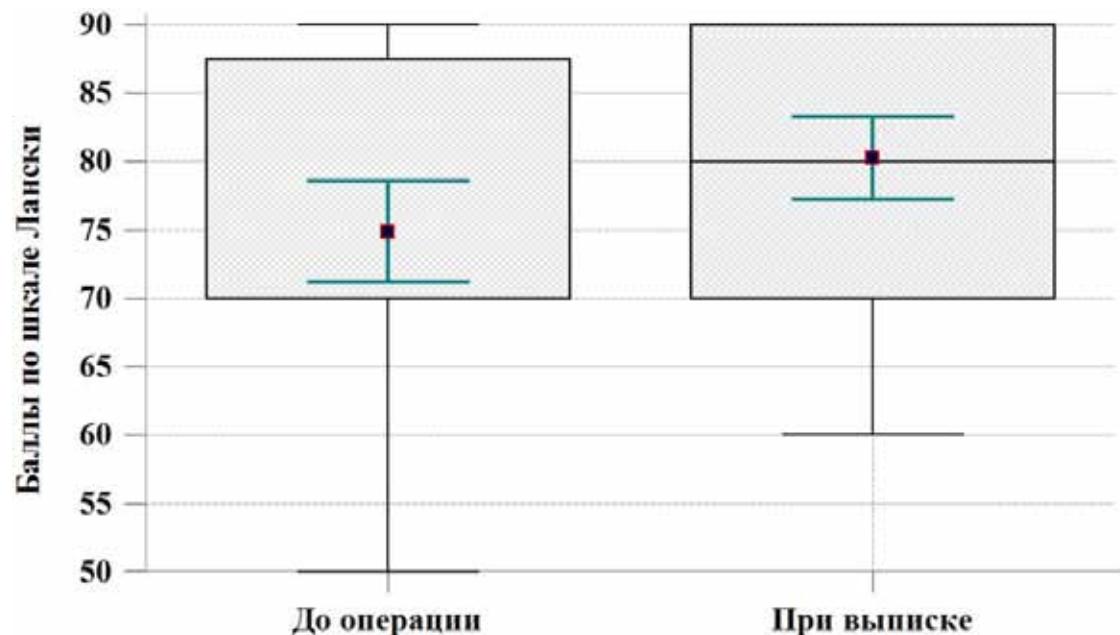


Рис. 9. Состояние больных по шкале Лански до операции и при выписке

Fig. 9. The condition of patients on a scale Lansky before surgery and at discharge

повышение уровня аланинаминотрансферазы. У двух девочек по истечении суток сохранялась повышенная сенсибилизация к свету, которая регрессировала на третий день после операции.

Хотелось бы также отметить некоторые неудобства в связи с пероральным путем введения препарата. В двух случаях у детей младшей возрастной группы из-за рвоты потребовалась повторный прием «Аласенс». Необходимость растворять препарат перед применением обуславливает потребность в приеме жидкости за 2 часа до наркоза. Желание уменьшить объем принимаемой жидкости, приводит к тому, что лекарственный раствор становится более концентрированным, ухудшаются его органолептические свойства, что, возможно, и вызвало рвоту у маленьких детей.

Клиническое наблюдение

Мальчик, 15 лет. Диагноз: Глиобластома правой затылочной и теменной долей. Состояние после удаления опухоли, лучевой терапии (СОД 60 Гр), химиотерапии. Продолженный рост опухоли.

Из анамнеза известно, что ребенок в возрасте двух лет получал лечение (в том числе облучение головного мозга) по поводу острого лимфобластного лейкоза (вариант L1–2). Через 11 лет при МРТ головного мозга с контрастированием выявлена опухоль правой теменно-височной области. Операция: удаление опухоли правых затылочной и теменной долей. Гистологическое заключение: глиобластома Gr. IV. В послеоперационном периоде выполнено: лучевая терапия СОД 68 Гр, курс химиотерапии. При плановом МРТ головного мозга с КУ через 15 мес. выявлен продолженный рост опухоли: отмечается накопление контраста в задних отделах правой теменной, затылочной долях и мозолистом теле (рис. 10, а). В связи с нарастающими признаками гипертензионного синдрома проведена повторная операция: «Повторная краниотомия в правой теменно-затылочной области; микрохирургическое удаление продолженного роста опухоли правых теменной и затылочной долей с интраоперационной ФД и УЗ-навигацией». При ФД отмечалось яркое фрагментарное свечение бластоматозной ткани (рис. 10, б). В конце

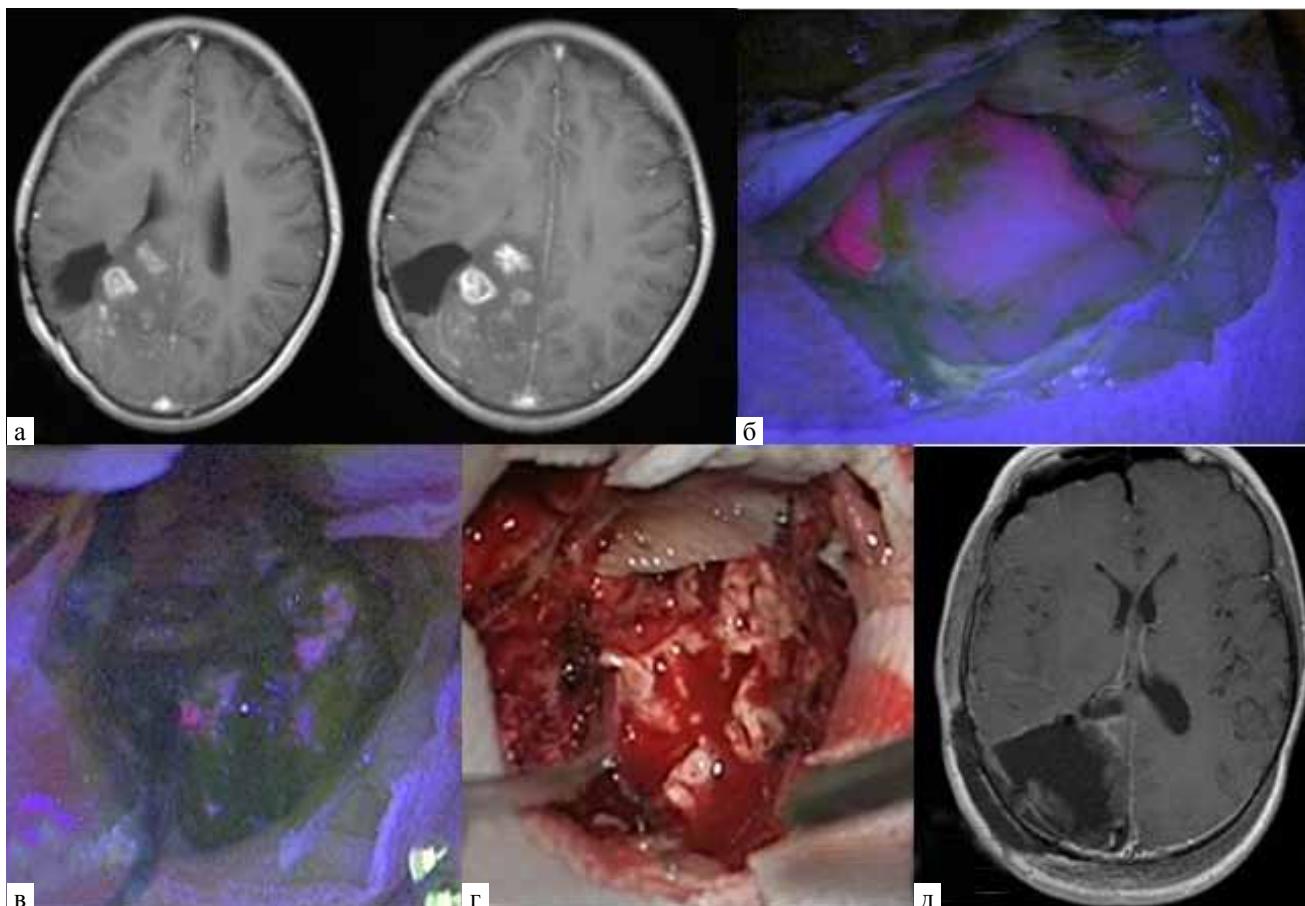


Рис. 10. Клиническое наблюдение

Fig. 10. Clinical observation

операции сохранялось остаточное свечение на дне ложа опухоли, несмотря на отсутствие изменений в белом свете (рис. 10, в, г), проведено удаление оставшихся фрагментов.

При контрольной интроскопии очагового скопления контраста не выявлено (рис. 10, д). В послеоперационном периоде нарастания неврологической симптоматики не отмечено. В удовлетворительном состоянии пациент выписан по месту жительства для продолжения адьювантной терапии.

Обсуждение

Механизм, лежащий в основе флуоресценции опухолевой ткани при использовании 5-аминолевулиновой кислоты, история мето-

да ФД, а также принципы интраоперационной ФД при удалении ОГМ, подробно описаны в литературе [1, 2, 19, 24]. Использование ФД включено в европейские стандарты при удалении опухолей головного мозга у взрослых. В РФ в 2015 г. утверждены клинические рекомендации по использованию интраоперационной флуоресцентной диагностики в хирургии опухолей головного мозга [3]. В детской нейрохирургической практике, однако, применение ФД при удалении церебральных новообразований, по-прежнему, считается «офф-лейбл», так как в инструкции по применению препаратов 5-аминолевулиновой кислоты (5-АЛКГ, «Аласенс») не упомянуто разрешение на его использование в возрасте до 18 лет. Учитывая отсутствие осложнений, высокую

эффективность использования ФД на основе 5-АЛК у взрослых пациентов с ОГМ, в мире с 2009 г. стали появляться как первые лабораторные исследования кинетики порфирина при использовании 5-АЛК у детей с ОГМ, так и результаты клинического применения ФД при удалении опухолей головного мозга у детей разного гистотипа и степени анаплазии, преимущественно НЭО, которые также достоверно указывают на безопасность и эффективность этого метода в любом возрасте [6, 9, 15–17, 23].

Полученные нами результаты достоверно и наглядно продемонстрировали безопасность и полезность применения ФД в хирургии НЭО у детей, в том числе при удалении рецидивирующих опухолей.

Каких-либо аллергических реакций при приеме препаратов 5-АЛК в нашей группе отмечено не было. Выявлено транзиторное увеличение печеночной аминотрансферазы у 5 больных (двое из них после повторных операций), не сопровождавшееся клиническими проявлениями. Данный феномен описан в литературе как среди взрослых больных, так и в детской популяции при использовании 5-АЛК [6, 25]. Нет полной уверенности в специфичности этих изменений, однако авторы, изучавшие этот феномен, указывают на зависимость нарушений функции печени от дозировки 5-АЛК: при использовании дозы в 20 мг/кг веса лабораторные изменения минимальны [8]. Следует отметить, что ни у одного из трех пациентов, которые принимали препарат 5-АЛК дважды, лабораторных изменений и каких-либо других побочных изменений не отмечено. В двух случаях в нашей группе отмечены жалобы на повышенную светобоязнь в течение 2–3 суток при отсутствии признаков менингеального синдрома, которая самостоятельно регressedировала. Одним из недостатков методики, на наш взгляд, является возможность только перорального применения препарата 5-АЛК. Это вызывает некоторые трудности, особенно у детей младшей возрастной группы. В качестве приемов, уменьшающих побочные эффекты перорального приема раствора, можно рекомендовать включение в премедикацию

противорвотного препарата (метоклопрамид) и проведение быстрой последовательной индукции анестезии, уменьшающие потенциальный риск регургитации и аспирации желудочного содержимого.

Полученные нами данные подтверждают мнение других авторов об эффективности ФД при удалении глиобластомы, в том числе при повторном ее росте. В целом можно говорить о наличии тенденции увеличения степени флуоресценции с увеличением степени анаплазии НЭО, за исключением случаев с медуллобластомой, которая, по нашим результатам и данным других авторов, вопреки высокой злокачественности зачастую не вызывает значимой флуоресцентной реакции [6, 15].

В группе больных с рецидивирующими НЭО интраоперационное применение ФД также показало свою полезность. Одной из актуальных проблем при проведении повторного удаления НЭО является идентификация бластоматозной ткани от изменений неопухолового характера (постлучевых, рубцовых, постишемических). Использование ФД во многом решает эту проблему, позволяя также контролировать степень тотальности повторной операции [10, 14, 15, 18].

В одном наблюдении при удалении рецидивирующей НЭО Gr. II мы не отметили свечения бластоматозного узла во флуоресцентном режиме, при выраженной видимой флуоресцентной реакции опухоли во время первой операции за два года до этого. Вероятно, при количественном анализе флуоресцентного эффекта, например методом лазерной спектроскопии, ФД в данном наблюдении была бы более эффективной [1].

С другой стороны, в ряде статей авторы указывают на риск «излишней» хирургической агрессии при удалении глиальных опухолей под влиянием флуоресцентного свечения. Гистологический анализ удаленной ткани, обладающей активным флуоресцентным свечением при операции, в некоторых случаях указывал на отсутствие бластоматозных клеток. В данных случаях удаленный участок был представлен патологической, но неопухоловой тканью (перитуморальный отек, пострадиацион-

ные изменения, астроглиоз, воспалительные изменения и др.). Прежде всего, как и ожидалось, риск ложноположительного флуоресцентного свечения более характерен для пациентов с рецидивирующими новообразованиями. Например, М. Кемп (Kamp) с коллегами обнаружил данную особенность более чем в 4% случаев при удалении рецидивов/процидивов глиобластомы у взрослых [11]. В другом исследовании – в 3,5% случаев [14]. С. Утсукি (S. Utsuki) с соавт. считает, что нарушение гематоэнцефалического барьера может играть в патогенезе роль ложноположительных результатов ФД [24]. Вероятно, следует сочетать ФД с другими методами интраоперационного контроля (УЗИ, ВП), чтобы избежать риска резекции неопухолевой ткани. Использование нейромониторинга особенно актуально при манипуляциях в функционально значимых зонах мозга, дабы исключить вероятность «слепого» следования за флуоресцентным свечением в попытке максимального удаления всех участков мозга, окрашенных розовым цветом. В нашей группе мы не выявили значимого ухудшения функционального статуса больных в послеоперационном периоде.

Оценка результатов ФД в нашем исследовании показала, что «разнотечения» между данными, полученными в «белом» свете и при флуоресценции встречаются нечасто. Мы встретили два варианта подобных несовпадений: флуоресцентное свечение неизменной в белом свете эпендимы желудочков мозга – было выявлено нами в двух наблюдениях удаления эпендимомы бокового желудочка; флуоресцентное свечение неизмененного в белом свете мозгового вещества – в одном случае.

Дополнительный анализ участков неизменной эпендимы желудочков не проводился, и МРТ в послеоперационном периоде не выявило накопления контраста в этих зонах. Есть предположение, что субэпендимарная зона боковых желудочков, являясь областью нейрогенеза в головном мозге человека, в норме всегда будет слабо флуоресцировать в определенном режиме. Яркое же свечение при отсутствии видимой инвазии эпендимы будет свидетель-

ствовать о распространении опухолевых клеток [2].

Перспективным, на взгляд ряда авторов, является применение ФД при стереотаксической биопсии новообразований [13]. Мы использовали флуоресцентную идентификацию бластоматозной ткани при стереотаксической биопсии опухоли в двух наблюдениях. В одном случае речь шла о диффузной злокачественной астроцитоме моста, в другом – фибрillaryной астроцитоме зрительных бугров, что было подтверждено гистологическим и иммуногистохимическим исследованиями. Флуоресцентное свечение, однако, ни одного из гистологических образцов в том и другом случае выявлено не было.

Помимо ретроспективного характера вероятным недостатком нашей работы мы считаем также возможность только визуальной оценки флуоресценции, в то время как адекватная интерпретация именно визуальных особенностей ФД при удалении НЭО является базовой основой методики. Она достаточно убедительно может свидетельствовать о наличии бластоматозной ткани и является, на наш взгляд, отправной точкой для разработки количественных методов верификации данных при использовании метаболической навигации.

Ограниченнность оценки флуоресценции при визуальном «качественном» контроле степени свечения диктует необходимость разработки алгоритма количественной оценки данного феномена во время операции. Существующие методы количественного контроля (лазерная спектроскопия, определение уровня протопорфирина и др.) существенно увеличивают время операции, требуют дополнительного оборудования и специалистов. С другой стороны, уникальность и полезность метода интраоперационной флуоресценции в хирургии ОГМ заключается именно в удобстве и быстроте верификации бластоматозной ткани под контролем зрения. Следовательно, необходимо дальнейшее усовершенствование данной методики в стремлении разработать быстрый и удобный алгоритм количественной верификации опухоли во время ее удаления.

Заключение

Интраоперационная флуоресцентная диагностика опухоли мозга, на наш взгляд, — наглядная и полезная методика идентификации границ глиальной опухоли, контроля ее удаления. Использование 5-аминолевулиновой кислоты в качестве вещества для интраоперационной фотодинамической диагностики при операции удаления нейроэпителиальных опухолей у детей, в том числе рецидивирующих, является безопасным методом и наиболее эффективно при анапластических астроцитомах, анапластических эпендимомах и глиобластомах.

Активное флуоресцентное свечение бластоматозной ткани при первичном удалении НЭО не дает гарантии подобного эффекта при удалении рецидива и наоборот.

Необходимо обсуждение государственными регулирующими органами возможности внесения изменений в инструкцию по применению препарата 5-аминолевулиновой кислоты, позволяющих использовать данный препарат в качестве источника 5-АЛК для интраоперационной флуоресцентной диагностики при удалении опухолей головного мозга у детей.

Требуется разработка новых методов доставки (внутрисосудистое) препарата в целевые ткани (опухоль) и увеличение его специфичности.

Ким А.В., к. м. н.,
заведующий детского отделения
СЗФМИЦ им. Алмазова
e-mail: kimoza@mail.ru

БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК / REFERENCE

1. Горяйнов С.А., Потапов А.А., Гольбин Д.А., Зеленков П.В., Кобяков Г.Л., Гаврилов А.Г., Охлопков В.А., Шурхай В.А., Шелеско Е.В., Жуков В.Ю., Лощенов В.Б., Савельева Т.А., Кузьмин С.Г. Флуоресцентная диагностика и лазерная биоспектроскопия как один из методов мультимодальной нейронавигации в нейрохирургии // Вопр. нейрохир. — 2012. — № 6. — С. 57–65.

Gorjajnov S.A., Potapov A.A., Gol'bin D.A., Zelenkov P.V., Kobjakov G.L., Gavrilov A.G., Ohlopkov V.A., Shurhaj V.A., Shelesko E.V., Zhukov V.Ju., Loshhenov V.B., Savel'eva T.A., Kuz'min S.G. Fluorescentna-

ja diagnostika i lazernaja biospektroskopija kak odin iz metodov mul'timodal'noj nejronavigacij v nejrohirurgii. Vopr. nejrohir. 2012. N 6. P. 57–65.

2. Ким А.В., Самочерных К.А. Новообразования головного мозга у детей первых двух лет жизни // Нейрохирургия и неврология детского возраста. — 2010. — № 3–4. — С. 82–94.

Kim A.V., Samochevnyh K.A. Novoobrazovaniya golovnogo mozga u detej pervyh dvuh let zhizni. Nejrohirurgija i nevrologija detskogo vozrasta. 2010. N 3–4. P. 82–94.

3. Потапов А.А. и др. Интраоперационная флуоресцентная диагностика и лазерная спектроскопия в хирургии глиальных опухолей головного мозга // Вопр. нейрохир. — 2012. — № 5. — С. 3–12.

Potapov A.A. et al. Intraoperacionnaja fluorescentnaja diagnostika i lazernaja spektroskopija v hirurgii glial'nyh opuholej golovnogo mozga. Vopr. nejrohir. 2012. N 5. P. 3–12.

4. Хачатрян В.А. и др. Медуллобластома (обзор литературы). Ч. 2: Комплексное лечение // Нейрохирургия и неврология детского возраста. — 2014. — № 2 (40). — С. 68–80.

Hachatryan V. A. et al. Medulloblastoma (obzor literatury). Part 2: Kompleksnoe lechenie. Nejrohirurgija i nevrologija detskogo vozrasta. 2014. N 2 (40). P. 68–80.

5. Amirian E.S., Armstrong T.S., Aldape K.D., Gilbert M.R., Scheurer M.E. Predictors of survival among pediatric and adult ependymoma cases: a study using surveillance, epidemiology, and end results data from 1973 to 2007. Neuroepidemiology. 2012. N 39 (2). P. 116–124.

6. Beez T., Sarikaya-Seiwert S., Steiger H.J., Hänggi D. Fluorescence-guided surgery with 5-aminolevulinic acid for resection of brain tumors in children — a technical note. Acta Neurochir. 2014. N 156. P. 597–604.

7. Bloch O. et al. Impact of extent of resection for recurrent glioblastoma on overall survival. J. Neurosurg. 2012. N 117. P. 1032–1038.

8. Chung I.W., Eljamal S. Risk factors for developing oral 5-aminolevulenic acid-induced side effects in patients undergoing fluorescence guided resection. Photodiagnosis and Photodynamic Therapy. 2013. N 10. P. 362–367.

9. Eicker S., Sarikaya-Seiwert S., Borkhardt A., Gierga K., Turowski B., Heiroth H.J., Steiger H.J., Stummer W. ALA-induced Porphyrin Accumulation in Medulloblastoma and its use for Fluorescence-Guided Surgery. Cen. Eur. Neurosurg. 2011. N 72. P. 101–103.

10. Hickmann A., Nadji-Ohl M., Hopf N. Feasibility of fluorescence-guided resection of recurrent gliomas using five-aminolevulinic acid: retrospective analysis

of surgical and neurological outcome in 58 patients. *J. Neurooncol.* 2015. Vol. 122. P. 151–160.

11. Kamp M. et al. 5-ALA-induced fluorescence behavior of reactive tissue changes following glioblastoma treatment with radiation and chemotherapy. *Acta Neurochir.* 2015. N 157. P. 207–214.

12. McGirt M. et al. Independent association of extent of resection with survival in patients with malignant brain astrocytoma. *J. Neurosurg.* 2009. N 110. P. 156–162.

13. Moriuchi S. et al. Use of 5-aminolevulinic acid for the confirmation of deep-seated brain tumors during stereotactic biopsy. *J. Neurosurg.* 2011. N 115. P. 278–280.

14. Nabavi A. et al. Five-aminolevulinic acid for fluorescence-guided resection of recurrent malignant gliomas: A phase II study. *Neurosurg.* 2009. N 65. P. 1070–1076; discussion: 1076–1077.

15. Preuß M., Renner C., Krupp W., Christiansen H., Fischer L., Merkenschlager A., Kieß W., Müller W., Manzo N., Meixenberger J., Nestler U. The use of 5-aminolevulinic acid fluorescence guidance in resection of pediatric brain tumors. *Child's Nerv. Syst.* 2013. N 29. P. 1263–1267.

16. Ruge J.R., Liu J. Use of 5-aminolevulinic acid for visualization and resection of benign pediatric brain tumor. *J. Neurosurg. Pediatr.* 2009. N 4. P. 484–486.

17. Schwake M., Günes D., Köchling M., Brentrup A., Schroeteler J., Hotfilder M., Fruehwald M., Stummer W., Ewelt C. Kinetics of porphyrin fluorescence accumulation in pediatric brain tumor cells incubated in 5-aminolevulinic acid. *Acta Neurochir.* 2014. N 156. P. 1077–1084. DOI 10.1007/s00701-014-2096-7.

18. Skjoth-Rasmussen J. et al. The use of 5-ALA to assist complete removal of residual non-enhancing part of childhood medulloblastoma: a case report. *Child's Nerv. Syst.* DOI 10.1007/s00381-015-2762-y

19. Song Kyung Sun et al. Long-term outcomes in children with glioblastoma. *J. Neurosurg. Pediatrics.* 2010. N 6. P. 145–149.

20. Stummer W., Pichlmeier U., Meinel T., Wiestler O.D., Zanella F., Reulen H.-J. Fluorescence-guided surgery with 5-aminolevulinic acid for resection of malignant glioma: a randomised controlled multicentre phase III trial. *Lancet Oncol.* 2006. N 7 (5). P. 392–401.

21. Stummer W., Reulen H.-J., Meinel T., Pichlmeier U., Schumacher W., Tonn J.C., Rohde V., Oppel F., Turowski B., Woiciechowsky C., Franz K., Pietsch T. Extent of resection and survival in glioblastoma multiforme: identification of and adjustment for bias. *Neurosurgery.* 2008. N 62 (3). P. 564–576; discussion: 564–576.

22. Stummer W., Rodrigues F., Schucht Ph. et al. Predicting the «usefulness» of 5-ALA-derived tumor fluorescence for fluorescence-guided resections in pediatric brain tumors: a European survey. *Acta Neurochir.* 2014. N 156. P. 2315–2324.

23. Tonn J.C., Stummer W. Fluorescence-guided resection of malignant gliomas using 5-aminolevulinic acid: practical use, risks, and pitfalls. *Clin. Neurosurg.* 2008. N 55. P. 20–26.

24. Utsuki S. et al. Histological examination of false positive tissue resection using 5-aminolevulinic acid-induced fluorescence guidance. *Neurol. Med. Chir. (Tokyo).* 2007. Vol. 47. P. 210–213.

25. Wong I., Chung H., Eljamal S. Risk factors for developing oral 5-aminolevulenic acid-induced side effects in patients undergoing fluorescence guided resection. *Photodiagnosis and Photodynamic Therapy.* 2013. N 10. P. 362–367.

26. Yamaguchi S. et al. The Impact of Extent of Resection and Histological Subtype on the Outcome of Adult Patients with High-grade Gliomas. *Jpn. J. Clin. Oncol.* 2012. N 42 (4). P. 270–277.



© А.М. Ходоровская , 2016

МАЛЬФОРМАЦИЯ РАСЩЕПЛЕННОГО СПИННОГО МОЗГА И ПЕРВИЧНЫЙ СИНДРОМ ФИКСИРОВАННОГО СПИННОГО МОЗГА. ОТДЕЛЬНЫЕ АСПЕКТЫ ПАТОГЕНЕЗА И ПОКАЗАНИЯ К ХИРУРГИЧЕСКОМУ ЛЕЧЕНИЮ

А.М. Ходоровская, М.Р. Маматханов

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

Детская городская клиническая больница № 5 им. Н.Ф. Филатова, Санкт-Петербург, Россия

Данная работа основана на результатах обследования и хирургического лечения 13 больных детского возраста с мальформацией расщепленного спинного мозга. Терминальная сирингомиелия была выявлена у 4 из 6 больных с синдромом фиксированного спинного мозга (СФСМ). При проведении статистической обработки с использованием непараметрических методов получена достоверная взаимосвязь ($p < 0,05$) между СФСМ у пациентов с мальформацией расщепленного спинного мозга и наличием терминальной сирингомиелии. В то же время не обнаружено достоверной взаимосвязи ($p > 0,05$) между «низким» расположением терминальных отделов конуса спинного мозга и наличием первичного СФСМ у пациентов с мальформацией расщепленного спинного мозга. Обсуждены вопросы патогенеза и показаний к хирургическому лечению синдрома фиксированного спинного мозга у больных с мальформацией расщепленного спинного мозга.

Ключевые слова: мальформация расщепленного спинного мозга (диастематомиelia), первичный синдром фиксированного спинного мозга, терминальная сирингомиелия.

SPLIT CORD MALFORMATION AND TETHERED CORD SYNDROME: SAME ASPECTS OF PATHOPHYSIOLOGY AND INDICATIONS TO SURGICAL TREATMENT

A.M. Khodorovskaya, M.R. Mamatkhanov

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

Children's Hospital N 5, Saint Petersburg, Russia

This work is based on the results of examination and surgical treatment 13 pediatric patients' with split cord malformation. Syringomyelia detected in 4 of 6 patients with tethered cord. In carrying out statistical analyses, using nonparametric methods, obtained significant correlation ($p < 0.05$) between the tethered cord in patients with a split cord malformation and presence of terminal syringomyelia. However, there isn't significant correlation ($p > 0.05$) between the low-placed conus medullaris and primary tethered cord in patients with split cord malformations. Pathophysiology and indications for surgery of tethered cord in patients with split cord malformation were discussed.

Key words: split cord malformation, primary tethered cord, terminal syringomyelia.

Мальформация расщепленного спинного мозга (МРСМ) – врожденный порок развития позвоночника и спинного мозга, впервые описанный К.П. Оливье (C.P. Ollivier) в 1837 г. [3, 6]. Частота встречаемости МРСМ составляет 5% от всех врожденных пороков позвоночника и спинного мозга [17]. МРСМ преимущественно манифестирует у детей [15]. Частой причиной манифестации МРСМ является синдром фиксированного спинного мозга (СФСМ) [2, 3, 10, 18]. Расположение терминальных отде-

лов конуса спинного мозга ниже диска L1/L2 при МРСМ встречается более чем у 80% [10, 17, 18]. Морфологические критерии, определяющие СФСМ, такие как удлиненный спинной мозг и утолщенная терминальная нить, ранее считавшиеся абсолютными, в настоящее время подвергаются сомнениям [20, 21, 25].

Цель данной работы уточнить некоторые аспекты патогенеза и показания к хирургическому лечению больных с синдромом фиксированного спинного мозга на фоне МРСМ.

Таблица 1

Распределение больных с МРСМ по полу и возрасту Age and gender of patients with split cord malformation									
Пол	Возраст, лет								Итого
	0–1	2–3	4–5	6–7	8–9	10–11	12–13	14–15	
М	0	1	0	0	2	0	1	0	4 (30,77 %)
Ж	1	5	0	1	1	0	0	1	9 (69,23 %)
Итого	1	6	0	1	3	0	0	1	13 (100 %)

Материалы и методы

В данную работу включены 13 больных с МРСМ (которым ранее не проводилось хирургическое вмешательство на позвоночнике и спинном мозге), находившиеся на обследовании и лечении в отделении нейрохирургии детского возраста РНХИ им. А.Л. Поленова с 2002 по 2013 г.

Распределение больных с МРСМ по полу и возрасту представлено в табл. 1.

Всем больным было проведено комплексное клинико-неврологическое обследование и хирургическое лечение (хирург В.А. Хачатрян). Проводилась ламинотомия/ламинэктомия, удаление диастемы, пластика твердой мозговой оболочки. При утолщенной терминальной нити проводилось ее иссечение. Полученные в процессе выполнения работы клинические результаты обрабатывались с использованием программной системы STATISTICA for Windows 7. Сопоставление частотных характеристик качественных показателей проводилось с помощью непараметрических методов, с2 с поправкой Йетса (для малых групп), двухстороннего критерия Фишера.

Результаты

В трех наблюдениях МРСМ являлась составным элементом комплексной спинальной дизрафии. (В двух случаях МРСМ сочеталась с липомой, у одного больного – с менингоцеле.)

Кожные стигмы были выявлены у 10 (76,92 %) обследуемых. Гипертрихоз как един-

ственная кожная стигма отмечался в 3 (30 %) случаях. Гипертрихоз сочетался с втяжением кожи в проекции диастемы у 1 (10 %) больного, с нарушением пигментации кожи в проекции диастемы в 3 (30 %) наблюдениях. Изолированные кожные втяжения наблюдались в 2 (20 %) случаях. У одного (10 %) больного в проекции диастемы выявлялась депигментация кожи с ее втяжением.

Неврологическая симптоматика различной выраженности отмечалась у всех обследуемых. Снижение мышечной силы выявлялось у 9 (69,23 %) пациентов, нарушение чувствительности наблюдалось в 3 (23,07 %) случаях, нарушение функции тазовых органов – у 1 (7,69 %) пациента.

Различные виды костно-суставной деформации были отмечены в 10 (76,92 %) наблюдениях: сколиоз – у 5 (50 %) больных, кифоз – в 6 (60 %) случаях, деформация стоп – в 6 (60 %) наблюдениях, укорочение одной ноги у 2 (20 %) пациентов.

КТ позвоночника позволила уточнить особенности планируемого вмешательства, выявить сопутствующие аномалии развития позвоночника. Полупозвонок выявлен у 1 (7,69 %) больного (рис. 1), конкремценция тел позвонков была выявлена в 5 (38,46 %) наблюдениях, spina bifida – в 7 (53,85 %).

Диастема (костно-хрящевая) была выявлена у 12 (92,31 %) обследуемых, а в одном наблюдении спинной мозг разделялся экстрадуральным липоматозным образованием на уровне одного позвонка.

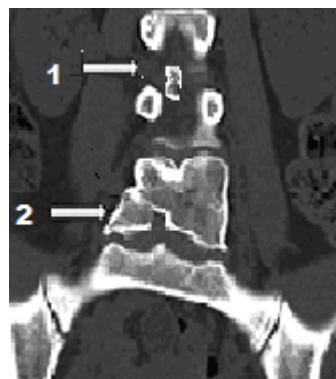


Рис. 1. КТ поясничного отдела позвоночника, коронарная проекция. Диастема на уровне L4–L5 (1); полупозвонок L5 (2)

Fig. 1. CT of Lumbar spine. Diastema L4–L5 vertebral body (1). Hemivertebra L5 (2)

Костно-хрящевая перегородка на уровне одного позвонка наблюдалась у 3 (25%) пациентов, на уровне 2 позвонков — у 7 (58,33%), на уровне 3 позвонков — у одного (8,33%) и на уровне 4 позвонков — также у 1 (8,33%) больного.

МРСМ I типа (по Pang D. 1992) отмечалась в 7 (53,84%) случаях, МРСМ II типа (по Pang D. 1992) — у 6 (46,16%).

Сирингомиелия выявлена в 4 (30,77%) наблюдениях, при этом сочеталась в одном случае с менингоцеле, в другом — с липомиеломенингоцеле, а уровень расположения ее был выше диастемы на 1 позвонок (рис. 2).

У всех больных спинной мозг на уровне диастемы был фиксирован арахноидальными и соединительноткаными спайками к твердой мозговой оболочке и диастеме.

У 7 (53,84%) больных изменения хода корешков конского хвоста не отмечалось. Восходящий ход корешков определялся у 6 (46,16%) пациентов, что являлось признаком наличия СФСМ.

У всех пациентов с сирингомиелической полостью выше диастемы выявлялся восходящий ход корешков (табл. 2).

При проведении статистической обработки выявлена достоверная взаимосвязь ($p < 0,05$) между СФСМ у пациентов с мальформацией расщепленного спинного мозга и наличием терминальной сирингомиелии.

В то же время не выявлена достоверная взаимосвязь ($p > 0,05$) между «низким» расположением терминальных отделов конуса спинного мозга и наличием первичного СФСМ у пациентов с МРСМ.



Рис. 2. МРТ позвоночника и спинного мозга в сагиттальной проекции, в T1-взвешенном режиме. Диастема на уровне L1 позвонка (2). Сирингомиелия на уровне Th10–Th11 позвонков (1)

Fig. 2. T1-weighted sagittal MR scan of the spine. Diastema at L1 vertebra level. Syringomyelia Th10–Th11 vertebra level

В раннем послеоперационном периоде неврологический дефицит оставался стабильным в 7 (53,85%) случаев. У 3 (23,08%) отмечалось нарастание неврологического дефицита в раннем послеоперационном периоде, который на фоне восстановительного лечения к моменту выписки регрессировал в двух случаях. Положительная динамика в неврологическом статусе отмечалась у 3 (23,08%) пациентов.

Обсуждение

Мальформация расщепленного спинного мозга (МРСМ) — порок развития позвоночника и спинного мозга, относящийся к скрытым спинальным дизрафиям [1–3, 15, 16]. При МРСМ частота встречаемости сирингомиелии составляет от 29 до 55% [5, 6, 12, 22]. Сирингомиелическая полость всегда располагается выше диастемы, однако патогенез ее формирования остается неясным [6, 22]. В настоящее время предложены различные гипотезы, объясняющие формирование сирингомиелии, которые предполагают, что содержимым сирингомиелической полости является ликвор [11].

Д. Грейц (D. Greitz) предположил, что содержимым сирингомиелической полости является не ликвор, а внеклеточная жидкость, а заполнение сирингомиелической полости происходит в результате повторных растяжений спинного мозга на фоне систолических пульсовых волн, при этом сирингомиелическая полость

Таблица 2

Уровень нижней границы конуса, направление хода корешков и наличие сирингомиелической полости у больных с МРСМ Level of conus medullaris ended, direction of spinal roots, presence of syrinx in patients with split cord malformation			
Больные (N = 13)	Уровень нижней границы конуса спинного мозга	Направление хода корешков	Наличие сирингомиелической полости
1	L5	Восходящий	Есть
2	L4	Нисходящий	Нет
3	Th12	Нисходящий	Нет
4	L1/L2	Нисходящий	Нет
5	S1	Восходящий	Есть
6	L3/L4	Восходящий	Нет
7	S1	Восходящий	Нет
8	L1	Нисходящий	Нет
9	S1	Восходящий	Есть
10	L2	Нисходящий	Нет
11	L3	Нисходящий	Нет
12	L2	Восходящий	Есть
13	L5	Нисходящий	Нет

может сформироваться в любом отделе спинного мозга (1995; 2006). Транзиторное повышение интрамедуллярного давления обусловливает замедление микроциркуляции на уровне капилляров, выход и накопление внеклеточной жидкости. В связи с центрифугальным направлением трансмедуллярного градиента давления на фоне повторных расширений спинного мозга, обусловленных пульсовыми систолическими волнами, происходит расширение полостей, содержащих внеклеточную жидкость. Наличие «преграды» на пути ликворооттока в спинальных субарахноидальных пространствах обусловливает диссоциацию систолического пульсового давления в спинном мозге и прилежащих спинальных ликворных пространствах [7, 8].

Одной из таких возможных «преград» току ликвора по спинальным субарахноидальным пространствам является костно-хрящевая перегородка (диастема), разделяющая спинной мозг. При этом происходит снижение пульсового и, следовательно, интрамедуллярного давления как в отделах спинного мозга, расположенных ниже диастемы, так и в прилегающих к ним субарахноидальных пространствах, а выше диастемы отмечается повышение интрамедуллярного давления. Вследствие этого при МРСМ формирование сирингомиелической полости возможно только выше диастемы.

После коррекции МРСМ регресс сирингомиелической полости зависит от ее размеров. По данным Б.Дж. Искандара (B.J. Iskandar), У.Дж. Оукса (W.J. Oakes), К. Мак-Лафлина

(С. McLaughlin) и соавт. (1994), при длине сирингомиелической полости более 2 см и ширине более 50% диаметра спинного мозга уменьшения ее размеров не происходит. В таких случаях эти авторами рекомендовано проведение шунтирования сирингомиелической полости [12]. У большинства пациентов с сирингомиелической полостью малого размера в послеоперационном периоде отмечается уменьшение или полный ее регресс [6], хотя по данным Дж.Х. Скэтлиффа (J.H. Scatliff), Р. Хейворда (R. Hayward), Д. Армао (D. Armao), Л. Квона (L. Kwon) (2005), регресс терминальной сирингомиелии отмечался только в 37,5% случаев [23].

Некоторые авторы [6] считают, что наличие сирингомиелической полости у больных с МРСМ не должно влиять на выбор тактики лечения. Мы же полагаем, что наличие сирингомиелической полости у больных с МРСМ является показанием для хирургической коррекции СФСМ. Формирование и увеличение сирингомиелической полости у пациентов с СФСМ отмечается раньше, чем у пациентов без СФСМ, так как транзиторное увеличение систолического пульсового давления при СФСМ происходит на фоне избыточного растяжения спинного мозга, что может привести к необратимым изменениям спинного мозга [7].

При физиологических нагрузках деформация спинного мозга упругая, так как несмотря на изменение диаметра и длины спинного мозга нейротрансмиттерная передача и его функция остаются неизменными [24]. Длительная нагрузка при СФСМ, превышающая физиологический предел, приводит к тому, что деформация спинного мозга перестает быть упругой, приводя к структурным изменениям и нарушению функции, т. е. к неврологическому дефициту [14]. Поскольку спинной мозг является вязкоэластической структурой, после снятия нагрузки (устранение СФСМ), сохраняется его остаточная деформация. Это коррелирует с не-полным регрессом клинической симптоматики у больных с СФСМ и соответствует анализу клинико-интраскопических данных у пациентов с СФСМ других авторов [13, 19]. Механизмом, обуславливающим необратимость морфологических изменений при СФСМ, является

его ползучесть (механическая и биологическая) [4]. На фоне длительной нагрузки при СФСМ наступает деформация спинного мозга, которая медленно нарастает во времени, что обусловлено упомянутой ползучестью. При механической ползучести в завершающей стадии характерно интенсивное накопление микроповреждений в структуре, подверженной деформации, что коррелирует с прогрессирующим нарастанием неврологического дефицита у больных с СФСМ на этапе клинической манифестации. Под биологической ползучестью понимаются пролиферативные изменения, происходящие в ткани, подвергшейся растяжению [9]. В данном случае биологическая ползучесть — это, вероятно, комплекс метаболических нарушений, приводящих к глиозу. (Глиоз обычно выявляется при гистологическом исследовании стенок сирингомиелической полости [22].)

Заключение

У пациентов с МРСМ статистически достоверным признаком синдрома фиксированного спинного мозга и показанием к его хирургической коррекции является наличие терминальной сирингомиелии. Пульсовая теория формирования сирингомиелии позволяет объяснить наличие терминальной сирингомиелии у пациентов с МРСМ. Расположение терминальных отделов конуса ниже уровня L1/L2 диска не является статистически достоверным признаком СФСМ и не может быть единственным показанием к хирургической коррекции СФСМ у больных с МРСМ. Проведение хирургического вмешательства у пациентов с МРСМ до формирования терминальной сирингомиелии позволит избежать формирования необратимой деформации спинного мозга.

Ходоровская А.М.,
РНХИ им. проф. А.Л. Поленова
e-mail: shulamif@mail.ru

БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК / REFERENCE

1. Еликбаев Г.М., Ким А.В., Самочерных К.А. Современный взгляд на проблему диагностики и лечения синдрома фиксированного спинного мозга у детей

(литературный обзор) // Нейрохирургия и неврология детского возраста. — 2008. — № 3. — С. 72–77.

Elikbaev G.M., Kim A.V., Samochernykh K.A. The contemporary view of the diagnosis and treatment of the tethered cord in children (literature review). Pediatric Neurology and Neurosurgery. 2008. N 3. P. 72–77.

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

Khachatrian W.A., Osipov I.B., Elikbaev G.M. Congenital anomalies spine and spinal cord. Pediatric Neurology and Neurosurgery. 2007. N 1. P. 73–77.

3. Ульрих Э.В. Синдром расщепленного спинного мозга (диастематомиelia). — СПб., 2012.

Ul'rih E.V. Split cord malformation (diastematomyelia). Saint Petersburg, 2012.

4. Ходоровская А.М., Вчерашний Д.Б., Яковлев А.Б., Хачатрян В.А., Новосельцев С.В. Биомеханические аспекты синдрома фиксированного спинного мозга // Ман. Тер. — 2014. — № 4. — С. 39–46.

Khodorovskaya A.M., Vcherashnij D.B., Jakovlev A.B., Hachatrian W.A., Novosel'cev S.V. Biomechanical aspects of tethered cord. The Manual Therapy Journal. 2014. N 4. P. 39–46.

5. Barutcuoglu M., Selcuki M., Selcuki D. et al. Cutting filum terminale is very important in split cord malformation cases to achieve total release // Child's Nerv. Syst. — 2015. — Vol. 31. — P. 425–432.

6. Gan Y.C., Sgouros S., Walsh A.R., Hockley A.D. Diastematomyelia in children: treatment outcome and natural history of associated syringomyelia // Child's Nerv. Syst. — 2007. — Vol. 23 (5). — P. 515–519.

7. Greitz D. CSF-flow at the craniocervical junction: increased systolic and diastolic pressure gradients as the cause of cystic cord lesions // Imaging of the craniocervical junction / Ed. by Kenéz J. — 1995. — P. 19–23.

8. Greitz D. Unraveling the riddle of syringomyelia // Neurosurg Rev. — 2006. — Vol. 29 (4). — P. 251–263.

9. De Filippo R.E., Atala A. Stretch and growth: the molecular and physiologic influences of tissue expansion // Plast. Reconstr. Surg. — 2002. — Vol. 109. — P. 2450–2462.

10. Erşahin Y. Split cord malformation types I and II: a personal series of 131 patients // Child's Nerv. Syst. — 2013. — Vol. 29 (9). — P. 1515–1526.

11. Elliott N.S.J., Bertram C.D., Martinc B.A. et al. Syringomyelia: A review of the biomechanics // J. Fluid Structures. — 2013. — Vol. 40. — P. 1–24.

12. Iskandar B.J., Oakes W.J., McLaughlin C. et al. Terminal syringohydromyelia and occult spinal dysraphism // J. Neurosurg. — 1994. — Vol. 81. — P. 513–519.

13. Hajnovic L., Trnka J. Tethered spinal cord syndrome – the importance of time for outcomes // Eur. J. Pediatr. Surg. — 2007. — Vol. 17 (3). — P. 190–193.

14. Kwon B., Kim D.H., Vaccaro A.R. The pathophysiology of tethered cord syndrome: Ischemia or apoptosis? // Semin. Spine Surg. — 2005. — Vol. 17. — P. 8–12.

15. Mahapatra A.K. Split cord malformation – a study of 300 cases at AIIMS. 1990–2006 // J. Pediatr. Neurosci. — 2011. — Vol. 6, suppl. 1. — S41–S45.

16. Ozturk E., Sonmez G., Muthu H. et al. Split-cord malformation and accompanying anomalies // J. Neuroradiol. — 2008. — Vol. 35 (3). — P. 150–156.

17. Pang D. Split cord malformation. Part II: Clinical syndrome // Neurosurgery. — 1992. — Vol. 31. — P. 481–500.

18. Rilliet B. Diastematomyelia // The Spina Bifida, Management and Outcome / Ed. by M.M. Özak, G. Cinalli, W.J. Maixner. — 2008. — P. 487–514.

19. Romagna A., Suchorska B., Schwartz C. et al. Detethering of a congenital tethered cord in adult patients: an outcome analysis // Acta Neurochir. (Wien). — 2013. — Vol. 155. — P. 793–800.

20. Rosahl S.K. Primary Tethered Cord Syndrome // Samii's Essentials in Neurosurgery / Ed. by R. Ramina, P. Henrique, P. Aguiar et al. — 2008. — P. 260–267.

21. Selcuki M., Vatansever S., Inan S. et al. Is a filum terminale with a normal appearance really normal? // Child's Nerv. Syst. — 2003. — Vol. 19. — P. 3–10.

22. Sgouros S. Chiari II Malformation and Syringomyelia // The Spina Bifida, Management and Outcome / Ed. by M.M. Özak, G. Cinalli, W.J. Maixner. — 2008. — P. 237–248.

23. Scatliff J.H., Hayward R., Armao D., Kwon L. Pre- and postoperative hydromyelia in spinal dysraphism // Pediatr. Radiol. — 2005. — Vol. 35 (3). — P. 282–289.

24. Smith C.G. Changes in length and position of the segments of the spinal cord with changes in posture in the monkey // Radiology. — 1956. — Vol. 66. — P. 259–266.

25. Warder D.E. Tethered cord syndrome and occult spinal dysraphism // Neurosurg. focus. — 2001. — Vol. 10. — E1.

© Л.М. Щугарева, 2016

НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ ОСТРОЙ ЛЕЙКЕМИИ У ДЕТЕЙ (ОБЗОР)

Л.М. Щугарева

Кафедра детской неврологии и нейрохирургии СЗГМУ им. И. И. Мечникова, Санкт-Петербург, Россия

Детская городская больница № 1, Санкт-Петербург, Россия

В связи с совершенствованием лечебных протоколов возросла выживаемость больных с острой лейкемией. В зависимости от времени развития различают ранние и поздние неврологические осложнения. Для начального периода болезни характерно развитие внутричерепных кровоизлияний и первичное лейкемическое вовлечение центральной нервной системы (ЦНС). Эти осложнения развиваются до начала лечения и представляют собой жизнеугрожающие состояния. В подостром периоде заболевания неврологические осложнения зачастую обусловлены проведением полихимиотерапии (ПХТ) и определяются расчетной суммарной дозой, кратностью введения и токсическими эффектами используемого препарата. В позднем периоде болезни пациенты подвержены развитию отпортунистических инфекций как вирусно-бактериальной, так и грибковой этиологии. В этом случае развиваются менингоэнцефалиты, церебральные воспалительные артериопатии, абсцессы. Для отдаленных сроков заболевания после завершения ПХТ у больных может диагностироваться лейкоэнцефалопатия, характеризующаяся когнитивно-познавательным и двигательным дефицитом. В статье приведено краткое описание клиники и патогенеза, а также интраскопические (нейровизуализационные) характеристики основных неврологических расстройств при острой лейкемии в детском возрасте.

Ключевые слова: острая лейкемия, дети, неврологические осложнения, нейровизуализация.

NEUROLOGICAL ASPECTS OF ACUTE LEUKEMIA IN CHILDREN (REVIEW)

L.M. Schugariova

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

Children's Hospital N 1, Saint Petersburg, Russia

Due to the improvement of treatment, increased survival of patients with acute leukemia. Depending on the time of development, there are early and late neurological complications of leukemia. For the acute period of the disease characterized by the development of intracranial hemorrhage and primary leukemic involvement of the central nervous system (CNS). In the subacute period determined complications caused by the chemotherapy and are depend of the total dose, frequency of administration and the toxic effects of the used drug. In the late stage of the disease patients are likely to develop opportunistic infections such as viral and bacterial and fungal etiology. In this case, developed meningitis, encephalitis, cerebral inflammatory arteriopathy, abscesses. In the remote periods of the disease, after the completion of chemotherapy, patients can be diagnosed leukoencephalopathy characterized by cognitive and motor delay. In the late periods of disease opportunistic infections and leukoencephalopathy developed. The article gives a brief description of the clinic, pathogenesis and neuroimaging features a variety of neurological disorders in leukemia in children.

Key words: acute leukemia, children, neurological complications, neuroimaging.

Частота острой лейкемии (ОЛ) у детей до 15 лет составляет 2,5–4,7 случая на 100 тыс. детского населения с соотношением мальчиков и девочек 1:3 [11, 17, 32]. Осложнения со стороны центральной нервной системы (ЦНС) при ОЛ у детей могут определяться основным заболеванием и быть обусловленными

проводением химиотерапии (ХТ) [9, 20, 32]. Клинические симптомы ОЛ у детей зависят от выраженности инфильтрации костного мозга бластными клетками и экстрамедуллярным распространением процесса [3, 15, 32]. Частота осложнений со стороны ЦНС при лечении ОЛ составляет 5–30 %, частота развития ко-



Рис. 1. Пациентка К.М., 12 лет. Острая невропатия нижней ветви тройничного нерва слева

Fig. 1. Patient K.M., 12 years old. Acute neuropathy of the left lower branch of the trigeminal nerve

торых определяется фазой и интенсивностью ХТ, объемом опухолевой массы и т. д. [32]. Появление неврологических симптомов в начальном периоде ОЛ является прогностически неблагоприятным признаком [3]. При остром лимфобластном лейкозе (ОЛЛ) и значительно реже при остром миелобластном лейкозе у детей наряду с ЦНС в процесс вовлекаются половые органы, глаза и легкие [3].

Одним из основных неврологических проявлений ОЛ является нейролейкемия (НЛ) [11]. Различают первичную нейролейкемию (НЛ) и в структуре рецидива ОЛ [9, 17]. Морфологически при НЛ развивается инфильтрация бластными клетками мозговых оболочек, корешков нервов и вещества мозга, что определяет клиническую картину заболевания [3, 4, 15, 28, 33]. Наиболее распространенными клиническими проявлениями при НЛ являются головная боль, нарушение психического статуса, судорожный синдром, вовлечение черепных нервов

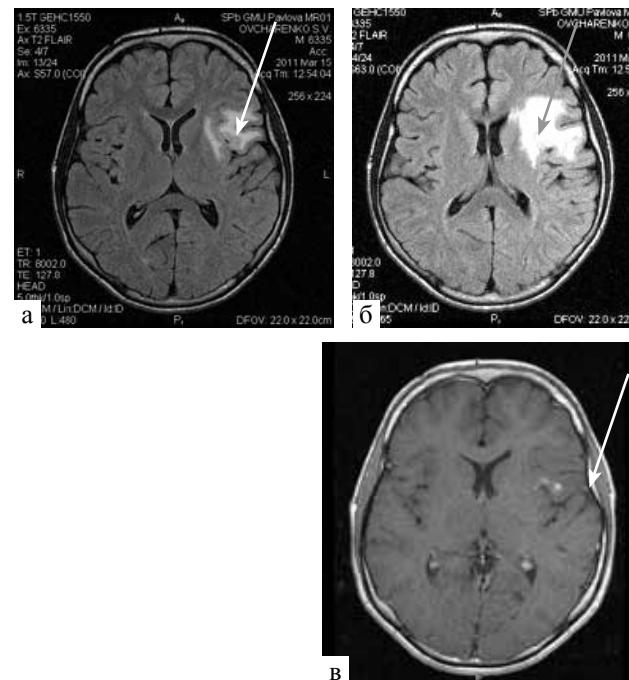


Рис. 2. Пациентка М.Г., 8 лет. Вторичная нейролейкемия, энцефалитическая форма: а – Т1 ВИ; б – FLAIR; в – постконтрастное МР-изображение. Патологическое изменение сигнала в левой лобно-височной области показано стрелкой

Fig. 2. Patient M.G., 8 years. Secondary neuroleukemia, encephalitic form: a – T1 WI; б – FLAIR; в – post-contrast enhancement MRI. Pathological changes in the signal in the left frontotemporal region indicated by the arrow

[4]. Чаще других поражаются глазной и нижняя ветвь тройничного нерва [3, 20] (рис. 1).

Для энцефалитической формы НЛ характерно выявление очагового поражения паренхимы, имеющего характеристики, аналогичные метастазам [4, 15, 33]. Проведение спинномозговой пункции с морфологическим и иммuno-логическим анализом спинномозговой жидкости (СМЖ) позволяет верифицировать НЛ [3, 28]. При развитии клинико-неврологических нарушений при нормальном количестве клеток в СМЖ используют магнитно-резонансную томографию (МРТ) с постконтрастным усилением [4, 15, 33] (рис. 2).

Несмотря на более высокую информативность постконтрастной МРТ по сравнению

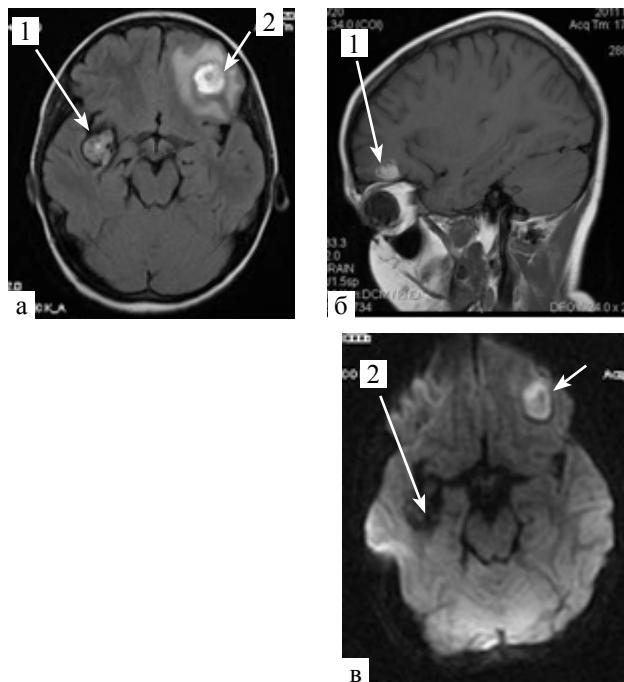


Рис. 3. Пациент Г.И., 12 лет. Внутримозговая гематома левой лобной доли. Коморбидная кавернозная мальформация ветви средней мозговой артерии справа: а, б — МР изображения Т1 ВИ; в — ДВИ МРТ; 1 — внутримозговое кровоизлияние; 2 — кавернозная мальформация ветви средней мозговой артерии (указаны стрелками)

Fig. 3. Patient G.I., 12 years. Intracerebral hematoma of the left frontal lobe. Comorbidity cavernous malformation branches of the middle cerebral artery on the right: a, b — T1 WI; в — DWI MRI; 1 — intracerebral hemorrhage; 2 — cavernous malformation of the middle cerebral artery branch (indicated by the arrows)

с постконтрастной КТ при НЛ, оба метода имеют высокие ложногативные показатели (30% для МРТ и 58% для КТ) [15]. Методом выбора для лечения НЛ является внутрилюмбальное введение метотрексата и лучевая терапия [4, 9].

Наиболее частым осложнением при ОЛ являются внутричерепные кровоизлияния (ВЧК), встречающиеся с частотой 2–18% [9, 11]. Частота развития ВЧК зависит от этапа терапии: на этапе индукции она достигает 33%, снижаясь до 5% при постиндукционной ХТ [9]. Нарушение деления и созревания клеток костного мозга за счет замены их бластами способствует развитию спонтанных кровоизлияний [11] (рис. 3).

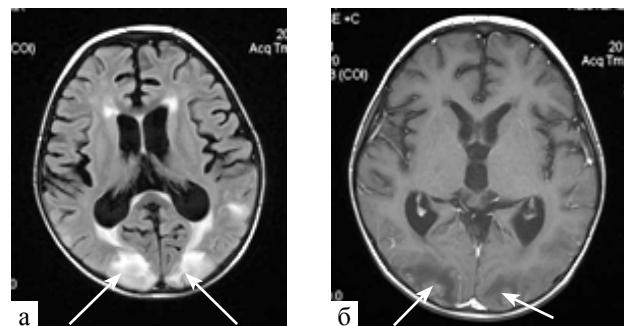


Рис. 4. Пациент Н.А., 6 лет. Ранняя нейротоксическая реакция: синдром задней обратимой энцефалопатии (собственное наблюдение): а — FLAIR; б — Т1 ВИ; изменения сигнала в кортикальных и субкортикальных областях теменно-затылочных областей указаны стрелками

Fig. 4. Patient N., 6 years. Early neurotoxic reaction: back of reversible encephalopathy syndrome (own observation): a — FLAIR; б — T1 WI. Signal changes in cortical and subcortical regions of the parietal-occipital regions are indicated by arrows

Частота развития нейротоксических реакций (НТР) при ОЛ составляет 3–18% [23]. НТР при ОЛЛ обусловлены интракальвальным введением метотрексата (МТХ) [20]. Выделяют клинически манифестирующие и асимптомные НТР [5, 11]. Наиболее часто из НТР у больных с ОЛ развивается синдром задней обратимой лейкоэнцефалопатии (Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome, PRES) и лumbosakralная радикулопатия [31]. PRES — клинико-радиологический симптомокомплекс, включающий развитие острой энцефалопатии, обусловленной локальным отеком вещества головного мозга в кортикальных и субкортикальных областях затылочных или лобных долей [7]. Клинически PRES проявляется интенсивной головной болью, очаговым неврологическим дефицитом и генерализованными судорогами [14]. Неврологические симптомы регрессируют быстрее изменений на МРТ: снижение церебральной перфузии может сохраняться до года, что подтверждается на ДВИ [7, 14] (рис. 4).

Также описаны инсультоподобные эпизоды, длиющиеся 1–7 дней, с развитием гемипаре-

зов, дисфазии, дезориентации, головной боли, хореоатетоза, судорог [8] (рис. 5).

Через 1–2 дня после интракраниального введения ХТ может развиться химический менингит, проявляющийся головной болью, тошнотой, рвотой, свето- или звукофобией и менингеальными симптомами [23]. В спинномозговой жидкости (СМЖ) выявляют повышенный плеоцитоз с гистиоцитарной реакцией [11]. Клинико-неврологические нарушения уменьшаются через 5 дней на фоне введения стероидов [30]. Патоморфологически при НТР выявляют очаги демиелинизации или микроинсультов [8, 9]. В литературе рассматриваются различные причины НТР. Основные из них – это преходящий вазоспазм и/или окклюзия сосудов малого калибра вследствие МТХ-индуцированной недостаточности фолиевой кислоты и повышения в крови уровня гомоцистеина [21, 23, 27]. Перфузионные нарушения при НТР подтверждаются у 44% больных на диффузно взвешенной МРТ (ДВИ) и протонной магнитно-резонансной спектроскопии (МРС) [7, 14].

Частота развития коагулопатии у больных с ОЛЛ на фоне ПХТ составляет 1,1–7%, что обусловлено гиперлейкоцитозом, системным воспалительным процессом и использованием L-аспарагиназы [6, 16]. Церебральный синус-тромбоз (ЦСТ) – редкое осложнение ОЛ у детей. Летальность при ЦСТ определяется выраженностью внутричерепной гипертензии и составляет 10–14% [6]. ЦСТ, как правило, развивается в верхнем сагittalном (49,4%) и поперечном (57%) синусах [2, 16]. Осложнением церебрального ЦСТ являются ишемические инсульты, которые претерпевают геморрагическую трансформацию [18]. При вовлечении глубоких вен мозга развиваются двусторонние инфаркты подкорковых ядер и мозжечка [1]. Клинико-неврологические расстройства характеризуются фокальным неврологическим дефицитом, соответственно области ишемического инсульта, угнетением сознания и статусным течением судорожного синдрома [24] (рис. 6).

При ЦСТ возможна как спонтанная реканализация тромба, так и катастрофическое быстрое нарастание внутричерепной гипертензии [19, 29]. Постконтрастная КТ можетказать-

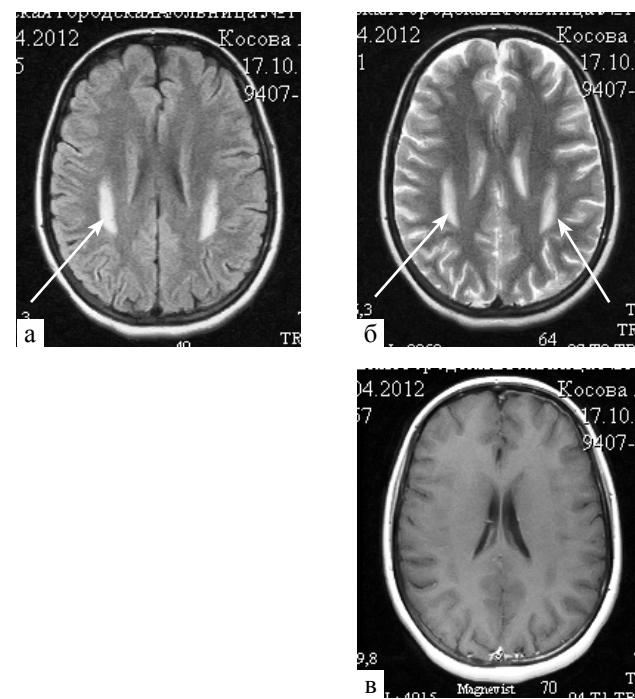


Рис. 5. Пациентка К.Я., 16 лет. Ранняя нейротоксическая реакция. Инсультоподобный эпизод с развитием афазии, гемипареза, судорог: а – FLAIR; б – Т2 ВИ; в – Т1 ВИ; г – постконтрастная МРТ. Изменение сигнала по типу острой демиелинизации в белом веществе теменно-затылочных областей показано стрелками

Fig. 5. Patient K.J., 16 years. Early neurotoxic reaction. Stroke-episode developmental aphasia, hemiparesis, seizures: a – FLAIR; б – T2 WI; в – T1 WI; г – postcontrast enhancement MRI. Changing the signal type of acute demyelination in the white matter of the parietal-occipital regions indicated by arrows

ся ложно-негативной в выявлении ЦСТ у 10–40% больных [19, 22]. Поэтому для верификации ЦСТ используют МР-венографию и GRE T_{1,2}-D FLASH последовательность, при которой снижаются артефакты от венозных синусов [19].

Риск развития оппортунистических инфекций обусловлен индуцированной миело- и иммуносупрессией [3, 27]. Преобладает гематогенный путь распространения инфекции из легких или желудочно-кишечного тракта [20] (рис. 7).

Прогрессирующая мультифокальная лейкоэнцефалопатия (progressive multifocal leukoencephalopathy, PML) представляет собой

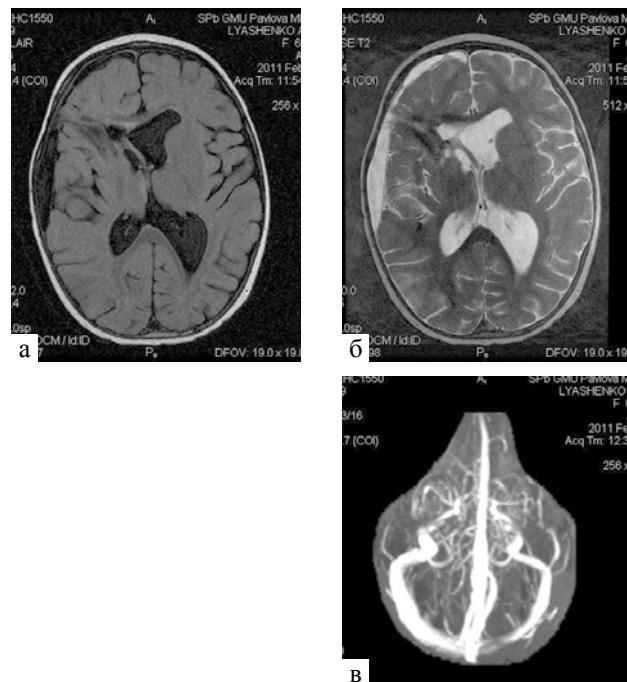


Рис. 6. Пациент Л.А., 5 лет. Церебральный синуситромбоз левого поперечного синуса. Тромбоз глубоких вен мозга справа: а — МР-изображение в режиме Т1 ВИ; б — МР-изображение в режиме Т2 ВИ, в МР-венографии. Рубцово-глиозные изменения в правой лобно-височной области (1), хроническая гигрома (2), снижение сигнала от поперечного синуса (3) показаны стрелками

Fig. 6. Patient L.A., 5 years. Cerebral sinus thrombosis of the left transverse sinus. Deep vein thrombosis of the brain on the right: а — MR image T1 WI; б — MR image T2 WI; в — MR-venography. Atrophic and glial changes in the right frontotemporal area (1), chronic hygroma (2), the signal drop from the transverse sinus (3) shown by the arrows

хроническую демиелинизирующую энцефалопатию с преимущественным поражением олигодендроцитов [10]. Клинически РМЛ проявляется полиморфной клиникой, зависящей от области поражения [25]. Контроль состояния осуществляется с помощью ДВИ, поскольку изменение диффузии коррелирует с прогрессированием РМЛ [28] (рис. 8).

Другим отдаленным последствием ОЛ является минерализационная ангиопатия (МА), являющаяся результатом перенесенного продуктивного менингита, васкулита, некротиче-

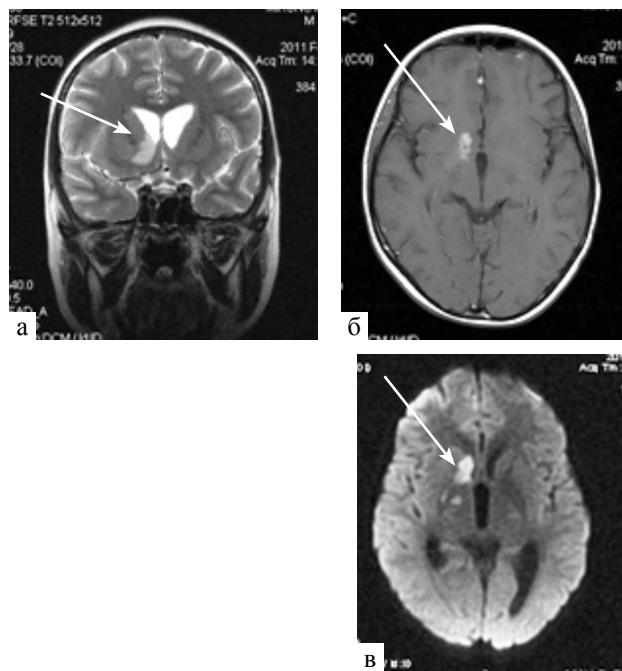


Рис. 7. Пациент С.Я., 5 лет. Клебсиеллезный менингоэнцефалит: а — Т2 ВИ; б — постконтрастное МР-изображение; в — ДВИ. Очаг воспалительной демиелинизации показан стрелкой

Fig. 7. Patient S.Y., 5 years. Klebsiella meningoencephalitis: а — MR image T2 WI; б — postcontrast enhancement; в — DWI. Area of inflammatory demyelination is shown by an arrow

ского лейкоэнцефалита цитомегаловирусной этиологии [3, 17]. Микроскопически при МА наряду с процессом воспаления выявляют глиоз, кистообразование и обызвествление в перивентрикулярных областях и эпендиме желудочков мозга [28] (рис. 9).

Лечение включает противовирусные препараты на начальном этапе развития заболевания и симптоматическую терапию в дальнейшем [17]. Самым частым видом поражения периферических нервов у больных с ОЛ является винクリстин-индукцированная сенсомоторная полинейропатия (ПНП) верхних и нижних конечностей [5, 20]. К начальным симптомам винкристиновой ПНП относят парестезии в стопах и ладонях, к которым в дальнейшем присоединяются мышечная слабость, обусловливающая внезапные падения [20]. Автономная винкристиновая нейро-

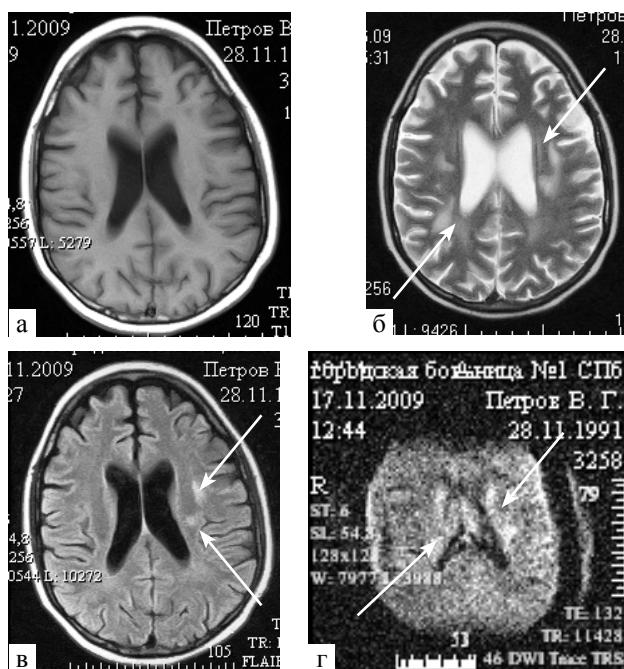


Рис. 8. Пациент П.В., 14 лет. Прогрессирующая мультифокальная энцефалопатия: а – Т1 ВИ; б – Т2 ВИ; в – FLAIR; г – ДВИ. Очаговые изменения в проекции белого вещества обоих полушарий показаны стрелками

Fig. 8. Patient V.P., 14 years. Progressive multifocal encephalopathy: a – T1 WI; б – T2 WI; в – FLAIR; г – DWI. Focal changes in the white matter is shown by the arrows in both hemispheres

патия развивается с частотой 5–7% от общего числа винкристин-индуцированных ПНП и проявляется выраженным болем в животе, запорами и нейрогенной дисфункцией мочевого пузыря [3]. Лечение состоит из редукции дозы винкристина и инфузационной терапии [9, 11, 20].

Лучевую терапию (ЛТ) назначают 5–25% больных высокого риска развития рецидива лейкемии [31]. Выделяют раннюю и позднюю постлучевую энцефалопатию (ПЛЭ). Ранняя ПЛЭ развивается в первые недели (в среднем 45 дней) после окончания ЛТ, клинически проявляясь повышенной сонливостью и фебрильной лихорадкой [3, 26]. ПЛЭ морфологически представляет собой диффузную демиелинизацию и имеет соответствующие характеристики на МРТ [8, 9, 29] (рис. 10).

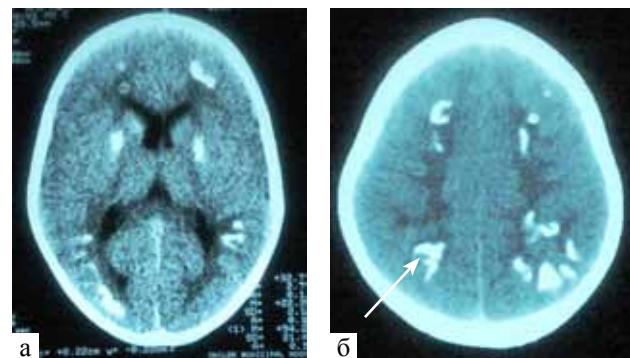


Рис. 9. Пациент К.Я., 6 лет. КТ-изображение минерализационной ангиопатии. Гиперденсные изменения в области церебральных сосудов базальных ганглиев, таламуса, белого и серого вещества больших полушарий показаны стрелками

Fig. 9. The patient K.Y., 6 years. CT scan of mineralization angiopathy. Hyperdense changes in cerebral vessels of the basal ganglia, thalamus, white and gray matter of the cerebral hemispheres are shown by arrows

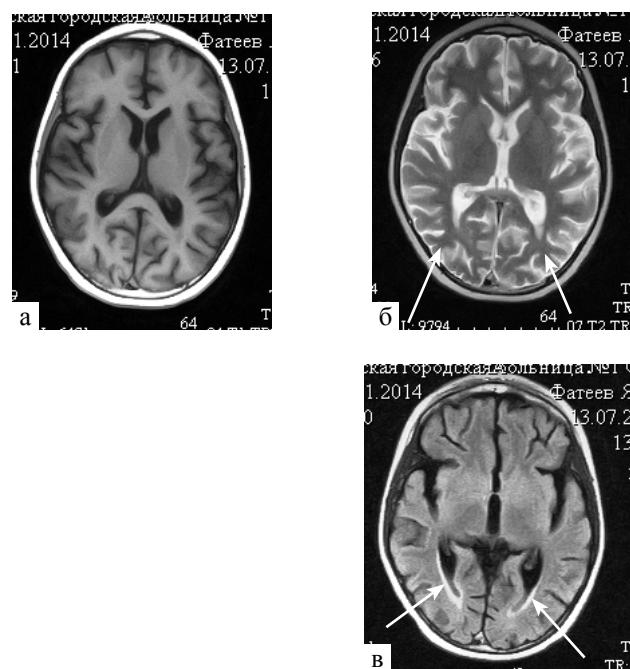


Рис. 10. Пациент Ф.Я., 7 лет. Ранняя постлучевая энцефалопатия: а – Т1 ВИ; б – Т2 ВИ; в – FLAIR. Изменение сигнала по типу острой воспалительной демиелинизации в перивентрикулярных областях теменно-затылочных долей обоих полушарий показано стрелками

Fig. 10. Patient F.Y., 7 years. Early post-radiation encephalopathy: a – T1 WI; б – T2 WI; в – FLAIR. Signal change of acute inflammatory demyelination in the periventricular regions of the parietal-occipital lobes of both hemispheres is shown by the arrows

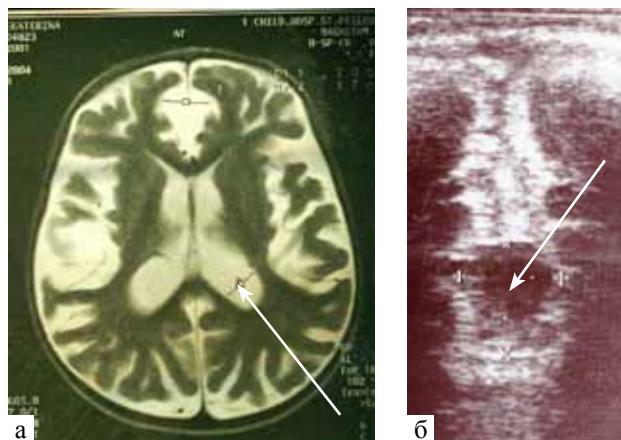


Рис. 11. Пациентка Л.Е., 8 лет. Лейкоэнцефалопатия. Коморбидная арахноидальная киста межполушарной щели: а – МР Т2 ВИ; б – УС-изображение головного мозга в коронарном срезе F3 (L3). Арахноидальная киста межполушарной щели (1) и расширенные боковые желудочки (2) показаны стрелками

Fig. 11. Patient L.E., 8 years. Leukoencephalopathy. Comorbidity arachnoid cysts interhemispheric area: a – MR T2 WI; b – US of the brain in the coronary scan F3 (L3). Arachnoid cyst interhemispheric area (1) and extended lateral ventricles (2) shown by the arrows

Через 2–3 года после окончания лечения ОЛ у 2–3% детей могут выявлять лейкоэнцефалопатию (leucoencephalopathy, LE) [26]. Данное состояние характеризуется преимущественным вовлечением пирамидного тракта или мозжечка, что обуславливает когнитивные и поведенческие нарушения у детей; вероятно развитие эпилепсии [12, 13]. Тяжесть LE соответствует степени поражения белого вещества, что коррелирует с удлинением времени релаксации на T1 и T2 ВИ [5, 12]. По литературным данным, наиболее подвержены повреждению передний, верхний, задний тракты лучистого венца и верхний продольный пучок, назначение которых связано с когнитивными функциями [5] (рис. 11).

В настоящее время метод МР-спектроскопии головного мозга признается наиболее чувствительным в выявлении отдаленных последствий ХТ: у 31% детей, получавших комбинированное краниальное облучение с ХТ, при

МРС выявляют уменьшение NAA/Cr и Cho/Cr отношения в течение 6–12 лет после окончания лечения [33]. Вероятное развитие рецидивов и отсроченных осложнений со стороны ЦНС способствует наблюдению за пациентами в течение 5 лет после окончания терапии [12].

Щугарева Людмила Михайловна,
заведующая отделением неврологии

ДГБ № 1, доцент кафедры
«Детская невропатология и нейрохирургия»
СЗГМУ им. И.И. Мечникова
e-mail: www.neurodoctor@mail.ru

БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК/ REFERENCE

1. Caruso V., Iacoviello L., Di Castelnuovo A., et al. Thrombotic complications in childhood acute lymphoblastic leukemia: a meta-analysis of 17 prospective studies comprising 1752 pediatric patients // Blood. – 2006. – Vol. 108. – P. 2216–2222.
2. Castelli R., Ferrari B., Cortelezzi A. Thromboembolic Complications in Malignant Haematological Disorders // Curr. Vasc. Pharmacol. – 2010. – Vol. 8, N 4. – P. 482–494.
3. Chamberlain M.C. Leukemia and the nervous system. Medicine Current Oncology Reports // Cancer Neurology in Clinical Practice. – 2008. – Part VII. – P. 555–565.
4. Chamberlain M.C. Neoplastic meningitis // Oncologist. – 2008. – Vol. 13, N 9. – P. 967–977.
5. Ficek K., Blamek S., Sygula D., et al. Evaluation of the late effects of CNS prophylactic treatment in childhood acute lymphoblastic leukemia (ALL) using magnetic resonance spectroscopy // Acta Neurochir. Suppl. – 2010. – Vol. 106. – P. 195–197.
6. Horowitz N., Brenner B. Thrombophilia and cancer // Pathophysiol. Haemost. Thromb. – 2008. – Vol. 36, N 3–4. – P. 131–136.
7. Ishimori M.L., Pressman B.D., Wallace D.J. Posterior reversible encephalopathy syndrome: another manifestation of CNS SLE? // Lupus. – 2007. – Vol. 16, N 6. – P. 436–443.
8. Küker W., Bader P., Herrlinger U. Transient encephalopathy after intrathekal methotrexate chemotherapy: diffusion-weighted MRI // Journal of Neuro-Oncology. – 2005. – Vol. 73, N 1. – P. 47–49.
9. Kun L.E. Leukemias in children // Pediatric Radiation Oncology. – 2007. – P. 15–39.
10. Kuroda Y., Kosugi M. Clinical characteristics, diagnostic criteria and treatment of progressive multifocal

- cal leukoencephalopathy // Nippon Rinsho. — 2007. — Vol. 65, N 8. — P. 1501–1505.
11. Laningham F.H., Kun L.E., Wilburn R.E., et al. Childhood central nervous system leukemia: historical perspectives, current therapy, and acute neurological sequelae // Neuroradiology. — 2007. — November. Vol. 49, N 11. — P. 873–888.
12. Mandrell B.N. The genetic profile and monitoring of acute lymphoblastic leukemia in children and adolescents // J. Pediatr. Nurs. — 2009. — Vol. 24, N 3. — P. 173–178.
13. Mennes M., Stiers P., Vandenbussche E. Attention and information processing in survivors of childhood acute lymphoblastic leukemia treated with chemotherapy only // Pediatr. Blood Cancer. — 2005. — Vol. 44 (5). — P. 478–486.
14. Morris E.B., Laningham F.H., Sandlund J.T. Posterior reversible encephalopathy syndrome in children with cancer // Pediatr. Blood Cancer. — 2007. — Vol. 48. — P. 152–159.
15. Newton H.B., Jolesz F.A. Handbook of neuro-oncology neuroimaging. — Elsevier Science & Technology Books, 2007.
16. Piatkowska-Jakubas B., Krawczyk-Kuliś M., Giebel S. et al. Use of L-asparaginase in acute lymphoblastic leukemia: recommendations of the Polish Adult Leukemia Group // Pol. Arch. Med. Wewn. — 2008. — Vol. 118, N 11. — P. 664–669.
17. Porto L., Kieslich M., Schwabe D. Central nervous system imaging in childhood leukaemia // Eur. J. Cancer. — 2004. — Vol. 40, N 14. — P. 2082–2090.
18. Priest J.R., Ramsay N.K., Latchaw R.E. Thrombotic and hemorrhagic strokes complicating early therapy for childhood acute lymphoblastic leukemia // Cancer Journal for Clinicians. — 2006. — Iss. 7. — P. 1548–1554.
19. Pui C.H., Campana D., Pei D., et al. Treating childhood acute lymphoblastic leukemia without cranial irradiation // N. Engl. J. Med. — 2009. — Vol. 360, N 26. — P. 2730–2741.
20. Reddick W.E., Laningham F.H., Glass J.O. et al. Quantitative morphologic evaluation of magnetic resonance imaging during and after treatment of childhood leukemia // Neuroradiology. — 2007. — Vol. 49, N 11. — P. 889–904.
21. Sagduyu A., Sirin H., Mulayim S., et al. Cerebral cortical and deep venous thrombosis without sinus thrombosis: clinical MRI correlates // Acta Neurol. Scand. — 2006. — Vol. 114, N 4. — P. 254–260.
22. Sandoval C., Kutschera M., Jayabosea S. Neurotoxicity of Intrathecal Methotrexate: MR Imaging Findings // American J. Neuroradiol. — 2003. — Vol. 24. — P. 1887–1890.
23. Santoro N., Giordano P., Del Vecchio G.C., et al. Ischemic stroke in children treated for acute lymphoblastic leukemia: a retrospective study // J. Pediatr. Hematol. Oncol. — 2005. — Vol. 27, N 3. — P. 153–157.
24. Shah R., Bag A.K., Chapman P.R., Curé J.K. Imaging manifestations of progressive multifocal leukoencephalopathy // Clin. Radiol. — 2010. — Vol. 65, N 6. — P. 431–439.
25. Skoczeń S., Balwierz W., Krocza S. Late neurological complications after termination of treatment of acute lymphoblastic leukemia in children // Przegl. Lek. — 2004. — Vol. 61, Suppl. 2. — P. 76–80.
26. Steffen-Smith E.A., Wolters P.L., Albert P.S., et al. Detection and characterization of neurotoxicity in cancer patients using proton MR spectroscopy // Childs Nerv. Syst. — 2008. — Vol. 24, N 7. — P. 807–813.
27. Ulu E.M., Töre H.G., Bayrak A. MRI of central nervous system abnormalities in childhood leukemia // Diagn. Interv. Radiol. — 2009. — Vol. 15, N 2. — P. 86–92.
28. Unal S., Varan A., Yalcin B. Evaluation of thrombotic children with malignancy // Ann. Hematol. — 2005. — Vol. 84, N 6. — P. 395–399.
29. Won S.C., Kwon S.Y., Han J.W. Posterior reversible encephalopathy syndrome in childhood with hematologic/oncologic diseases // J. Pediatr. Hematol. Oncol. — 2009. — Vol. 31, N 7. — P. 505–508.
30. Wong C.S., Van der Kogel A.J. Mechanisms of radiation injury to the central nervous system: implications for neuroprotection // Mol. Interv. — 2004. — Vol. 4, N 5. — P. 273–284.
31. Yeoh E.J., Ross M.E., Shurtleff S.A. et al. Classification, subtype discovery, and prediction of outcome in pediatric acute lymphoblastic leukemia by gene expression profiling // Cancer Cell. — 2002. — Vol. 1, N 2. — P. 133–143.
32. Кадыров Ш.У., Хухлаева У.А., Коновалов А.Н. Клинические проявления опухолей подкорковых узлов // Нейрохирургия и неврология детского возраста. — 2015. — № 1. — С. 39–49.
- Kadyrov Sh.U., Huhlaeva U.A., Konovalov A.N. Klinicheskie projavlenija opuholej podkorkovyh uzlov. Nejrohirurgija i nevrologija detskogo vozrasta. 2015. N 1. P. 39–49.

© К.Э. Лебедев, М.Р. Маматханов, 2016

ПОКАЗАНИЯ И ОБЩИЕ ПРИНЦИПЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ЭПИЛЕПСИИ (ОБЗОР)

К.Э. Лебедев, М.Р. Маматханов

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

Представлены современные методики дооперационной диагностики и ведения медикаментозно резистентных форм эпилепсии с учетом существующих стандартов, предложенных Международной противоэпилептической лигой. Изложены показания к различным видам хирургического лечения больных с медикаментозно-резистентными формами эпилепсии. Проведен анализ хирургического лечения 224 пациентов, оперированных по поводу медикаментозно резистентной эпилепсии с 2004 по 2013 г.

Ключевые слова: эпилепсия, хирургическое лечение эпилепсии.

INDICATIONS AND GENERAL PRINCIPLES FOR SURGICAL TREATMENT OF EPILEPSY (REVIEW)

K.E. Lebedev, M.R. Mamatkhanov

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

This article presents the modern methods of preoperative diagnostics medically refractory forms of epilepsy with the existing standards of management of patients with epilepsy, proposed by the International League against Epilepsy. Presented indications to the different types of surgical treatment of patients with drug-resistant forms of epilepsy. Analysis of surgical treatment of 224 patients operated for medically refractory epilepsy from 2004 to 2013.

Key words: epilepsy, surgical treatment of epilepsy.

Введение

В большинстве случаев эпилептические приступы могут достаточно хорошо контролироваться правильно подобранный антиконвульсивной терапией. Однако обобщенные литературные данные свидетельствуют, что 20–30 % случаев эпилепсии относительно или абсолютно устойчивы к любым вариантам медикаментозного лечения. Именно пациенты с резистентным к антиэпилептическим препаратам течением болезни являются кандидатами для проведения хирургического лечения.

Хирургическое лечение для этих детей является на сегодняшний день развития эпилептологии последним этапом (и последней возможностью!) в стремлении добиться полного прекращения приступов или, по крайней мере, значительного сокращения их частоты. При этом прекращение приступов предусматривает и улучшение других параметров психической деятельности — самочувствия, социальной адаптации, школьного обучения, т. е. всех

тех функциональных качеств, формализованное представление о которых обозначается термином «улучшение качества жизни пациента».

Начало современного этапа хирургического лечения эпилепсии связано с деятельностью Д. Форстера (D. Forster), опубликовавшего работу о патогенезе и хирургическом лечении эпилепсии (1925). В 1927 г. А.Л. Поленовым была предложена операция — субкортикальная пирамидотомия, предназначенная для хирургического лечения парциальной эпилепсии. Вслед за этим Д. Форстер и У. Пенфилд (W. Penfield) выполнили первую интраоперационную электрокортикографию (1930), которую в дальнейшем широко использовали на практике с 1940 г. совместно с Х. Джаспером (H. Jasper). Именно кортикографию следует считать первым и непреложным условием адекватного проведения противоэпилептического хирургического вмешательства. В результате оценки полученного опыта хирургического лечения больных эпилепсией [1,

2, 4–10, 17, 18, 21, 28, 31–36, 38–40] было особо подчеркнуто, что целью операции должно быть наиболее полное, радикальное удаление эпилептического очага.

Кроме оперативных вмешательств, имевших целью удаление эпилептического очага, локализованного в тех или иных структурах техники (фокальная корковая резекция, лобэктомия, гемисферэктомия) [2, 8, 17, 18, 21, 28, 31–34, 38, 40], разработаны методики, направленные на рассечение анатомических и функциональных связей различных отделов головного мозга (каллозотомия, субпиальная трансекция) [1, 7, 26, 39], а также способы нейромодуляции (мозжечковая и вагусная стимуляция) [6].

В нашей статье мы описываем принципы отбора больных для хирургического лечения, показания и виды хирургических вмешательств.

Основные требования для центров, проводящих хирургическое лечение эпилепсии, разработанные комиссией ILAE

Штатный состав центра должен включать высококвалифицированных эпилептологов, нейрохирурга с экспертными знаниями в хирургии эпилепсии, нейрофизиолога, нейропсихолога и располагать адекватными техническими средствами для обследования. Необходим блок реанимации и интенсивной терапии, а также психологическая и реабилитационная службы для коррекции возможных осложнений (эпилептический статус, психозы, нарушения двигательной и когнитивной функций).

Критерии для определения показаний к хирургическому лечению

1. Частота эпилептических приступов (наличие частых (более 1–2) приступов в месяц, дезадаптирующих больного и создающих серьезные препятствия в моторном и интеллектуальном развитии).
2. Характер эпилептических припадков.
3. Строгая верификация истинной парциальности припадков.

4. Адекватность антиэпилептической терапии, проводившейся в соответствии с типом или типами пароксизмов и формой эпилепсии.

5. Истинная резистентность приступов к противоэпилептическому медикаментозному лечению (в течение 1–2 лет с использованием не менее четырех АЭП последовательно или в комбинированном лечении).

6. Неврологический статус пациента, указывающий на локальность поражения мозга.

7. Глубина когнитивного дефицита.

8. Степень утраты социальной адаптации.

9. Возможность технического выполнения оперативного лечения и его эффективность.

10. Прогнозирование степени интеллектуально-мнемических и моторных постоперационных нарушений и решение с учетом этих прогнозов вопроса о целесообразности операции.

11. Принципиальное согласие на оперативное вмешательство ближайших родственников пациента (если речь идет о несовершеннолетних детях или недееспособных взрослых).

Решение о хирургической операции должно приниматься только после тщательного обследования больного и уверенности, что операция принесет ожидаемый эффект.

Отбор больных для хирургического лечения и методы обследования

Ключевым фактором, определяющим успех хирургического лечения, является тщательный отбор пациентов для его проведения. Непосредственно после принципиального решения о целесообразности хирургического противоэпилептического лечения следуют еще два этапа: дооперационная диагностика и хирургическое лечение.

Цель дооперационной диагностики эпилепсии – идентифицировать аномальный участок мозга, ответственный за генерацию судорожной активности, удалить который можно без какого-либо значительного функционального дефицита.

Первыми шагами дооперационного обследования больного является детальный сбор анамнеза, клинический осмотр, методы

современной нейровизуализации, видео-ЭЭГ-мониторинг, нейропсихологическое тестирование и оценка психосоциальной адаптации. Наиболее важные вопросы, на которые должна ответить дооперационная диагностика:

- фокальные, генерализованные или вторично-генерализованные приступы выявлены у больного;
- локализация эпилептического очага (по долям);
- наличие морфологических изменений, ответственных за генерацию приступов;
- техническая возможность удаления зоны инициации приступов;
- какого функционального дефицита можно ожидать.

Изучение данных о беременности и родах необходимо для определения вероятности врожденного или приобретенного повреждения мозга. Также значимо выяснение наличия фебрильных судорог, перенесенной черепно-мозговой травмы и нейроинфекции. Асинхрония психомоторного развития может говорить о ранних структурных повреждениях ЦНС, локальных неврологических и когнитивных нарушениях. Важно определить время дебюта заболевания, чувствительность к противоэпилептической терапии. Затем оцениваются частота, продолжительность, тяжесть приступов, постприступные нарушения. Уточнение кинематики припадка может дать опытному исследователю информацию о его «топическом происхождении».

Электроэнцефалография

Она остается важнейшим, если не самым важным, звеном дооперационной диагностики [3]. Анализ ЭЭГ-активности между приступами (межприступная ЭЭГ) и во время приступа (приступная ЭЭГ) может обеспечить доказательство истинной очаговости биоэлектрической дисфункции головного мозга. Когда характерные ЭЭГ-изменения не могут быть истолкованы в локализационном аспекте, требуется регистрация ЭЭГ-активности с сопутствующим ей визуальным изображением (видео-ЭЭГ-мониторинг), выполняемым на протяжении 24 ч и дольше. Видео-ЭЭГ-мониторинг

позволяет не только тщательно изучать запись во время пароксизма, но и синхронно сопоставлять биоэлектрические изменения с характером и динамикой приступа. Современное компьютерное ЭЭГ-оборудование позволяет в автоматическом режиме выявлять спонтанную активность головного мозга, ранее не регистрируемую рутинной ЭЭГ. Оценка ЭЭГ важна в самом начале судорожного пароксизма, до момента распространения судорожного пароксизма на соседние участки коры, вовлечение которых клинически выступает на первый план и может оказывать негативное влияние на формирование представления о фокусе пароксизма.

Нейропсихологическое тестирование

Детальное нейропсихологическое тестирование выполняется для выявления специфического фокального или мультифокального когнитивного дефицита. Нейропсихологическое тестирование сопоставляется с данными нейровизуализации и ЭЭГ и может быть эффективным в поиске аномального участка мозга. Кроме того, сравнение показателя уровня когнитивных способностей до и после оперативного вмешательства является одним из критериев эффективности хирургического лечения эpileпсии [12].

Нейровизуализация

Следующим шагом диагностики является нейровизуализация. В прошлом рентгенография черепа, вентрикулограммы, пневмоэнцефалограммы выявляли косвенные доказательства патологии мозга в виде локальной или диффузной атрофии, участков повреждения, кальцификации. В настоящее время магнитно-резонансная томография практически полностью вытеснила эти устаревшие методики. Компьютерная томография головного мозга применяется для определения локализации электродов, исключения послеоперационных гематом, выявления кальцификатов, врожденных аномалий мозга. Для визуализации аномалий белого вещества, склероза медиальных структур височной доли (гиппокампальный склероз, склероз аммонова рога, «мезиальный

склероз» [14]), а также кортикальных дисплазий, участков глиоза, небольших структурных аномалий неокортекса наиболее информативно МР-исследование. Этот метод пригоден для выявления фокальных корковых атрофий, в том числе и гиппокампальных. В так называемом сосудистом режиме возможно изучение сосудистой патологии головного мозга (например мальформации, аневризмы).

Магнитно-резонансная спектроскопия является единственным неинвазивным методом измерения уровня метаболитов в ткани головного мозга в естественных условиях, что используется при диагностике височной эпилепсии [15].

Функциональная магнитно-резонансная томография (фМРТ)

Она может воспроизвести индивидуальную анатомо-функциональную модель головного мозга человека [28]. Регистрируются минимальные изменения интенсивности сигнала, связанные с влиянием на церебральный кровоток, выполнения обследуемым элементарных команд (шевеление языком, произнесение слов, обращение к воспоминаниям, движение пальцев руки и т. д.). ФМРТ по мере его совершенствования, вероятно, займет уже в скором будущем приоритетные позиции в дооперационном обследовании больных с эпилепсией.

Функциональная нейровизуализация

Она проводится для наблюдения за изменением мозгового метаболизма при помощи позитронно-эмиссионной компьютерной томографии (ПЭТ) и однофотонно-эмиссионной компьютерной томографии (ОФЭКТ). Эти методики способны обнаружить эпилептические очаги как гиперметаболические участки коры большого мозга в межприступный период, так и очаги гиперметаболизма в момент приступа [25]. Но при ПЭТ и ОФЭКТ отсутствует пространственно-анатомическое изображение участков функционального нарушения. В связи с этим функциональные и структурные данные совмещаются с КТ и МРТ, виртуально «накладывая» изображения одного метода на другой.

Приступное ОФЭКТ основано на введении радиофармпрепарата спустя несколько секунд с момента начала приступа и последующей регистрации его накопления структурами головного мозга. Концентрация изотопа накапливается избирательно в участке инициации приступа, и это позволяет сделать максимально приближенное к реальности заключение о топографии очага инициации приступов. ПЭТ и ОФЭКТ очень информативны у тех пациентов, у которых клинико-электроэнцефалографически эпилептогенный фокус выявить не удается [25].

Интракаротидный амобарбиталовый тест (тест Wada), остающийся крайне значимым с 60-х гг. XX в. и оценивающийся именно психологами, проводится для определения латерализации функций речи и памяти с целью избежания когнитивного дефицита при вмешательстве на структурах височной доли [22].

Когда первичный эпилептогенный участок после проведения всех возможных неинвазивных диагностических исследований локализован в пределах определенной области, но его четкие границы остаются неясными, пациенту показана установка инвазивных интракраниальных электродов с последующим мониторированием электрической активности головного мозга [23]. Интракраниальные электроды имеют ряд безусловных преимуществ перед рутинной скальповой ЭЭГ, тогда как к недостатку относятся общихирургический риск, всегда сопровождающий любое оперативное вмешательство.

Эпидуральные электроды используются редко и в основном для латерализации и предварительной локализации источника судорог. Электроды размещаются через трепанационные отверстия в черепе путем прикрепления к дуральной оболочке. Эпидуральные электроды способны регистрировать активность только с латеральных поверхностей мозга. В связи с отсутствием повреждения твердой мозговой оболочки риск инфекционных осложнений при ЭЭГ с эпидуральными электродами невысок [13].

Субдуральные электроды размещаются непосредственно на поверхности головного

мозга в форме сеток или полосок с плоскими металлическими точками контактов, вмонтированными в пластик [37]. Сетчатые электроды требуют размещения через краниотомические отверстия и ограничены унилатеральной аппликацией. Полосчатые электроды размещаются через трепанационные отверстия над конвекситальной поверхностью, но возможно размещение и в межполушарной борозде для записи с парасагиттальных участков головного мозга. Технический риск состоит в опасности повреждения крупных мозговых вен. Преимущество субдуральных электродов заключается в возможности записи с относительно большой площади коры, отсутствии травматизации вещества головного мозга. Они также могут быть использованы для кортикальной стимуляции с целью картирования головного мозга.

Внутримозговые электроды устанавливаются в глубинные церебральные структуры стереотаксическим методом после изучения структурных васкуляризационных особенностей этой зоны. В большинстве случаев используются гибкие электроды с несколькими точками крепления, которые размещаются через небольшие отверстия в черепе и фиксируются. Электроды направляются в амигдалу, гиппокамп, орбитофронтальную, цингулярную области. Погружение происходит латеральным или вертикальным доступами [11]. С целью расширения информативных полей глубинные электроды могут быть использованы в комбинации с субдуральными или скальповыми. Показаниями к установке глубинных электродов являются бitemporальные, бифrontальные, фронтальные типы приступов [30].

Риск инфекционных осложнений в связи с профилактическим назначением современных антибактериальных средств минимален. По литературным данным, частота внутримозговых гематом при имплантации глубинных электродов составляет 2,9–4,2 % [11, 16]. По данным Джонстона (Jonston) с соавт. (2006) и Ван Гомпеля (Van Gompel) с соавт. (2008), после субдуральной имплантации электродов раневая инфекция отмечалась у 2,4–2,5 %, ликворея у 1,6 %, субдуральная гематома у 0,8–

3,0 %, а постимплантационный отек мозга — у 0,8–1,0 % пациентов [24, 37].

В связи с развитием методов нейровизуализации использование инвазивного интракраниального мониторинга сократилось с 40–50 до 10–20 %.

Хирургия эпилепсии

После подтверждения наличия фокуса пациент направляется на его хирургическое удаление.

Основная задача хирургического лечения эпилепсии — максимально точно локализовать и затем полностью удалить эпилептогенный участок головного мозга, не вызвав при этом значимого неврологического и когнитивного дефицита. Важнейшим фактором риска хирургического вмешательства является отношение эпилептогенного участка к функционально активным зонам коры большого мозга, так как повреждение этих зон вызывает непоправимый неврологический дефицит. Поиск функционально активных зон ведется с использованием анатомических ориентиров (существуют карты локализации функций в коре большого мозга), но возможны индивидуальные особенности, и это может исказить представление об объеме оперативного вмешательства. Для оптимизации резекционной техники большинство центров использует интраоперационную кортикоографию, определяющую ЭЭГ-активность церебральной поверхности [27].

Резекция височной доли

Операции на височной доле являются самыми частыми при лечении резистентных приступов, так как височная эпилепсия составляет 60 % в структуре парциальных эпилепсий [34].

Классическая передняя височная лобэктомия заключается в одномоментном удалении передних отделов височной доли с последующей интраоперационной кортикоографией. В настоящее время большинство височных лобэктомий (на доминантном или недоминантном полушарии) производятся под общим наркозом. В случае доминантности полушария

границы резекции находятся в 4–4,5 см от полюса височной доли и соответствуют проекции центральной борозды. В случае недоминантности полушария границы резекции расширяются до 6 см [34, 35].

При этом возникновение нарушения функций речи и памяти возможно только при ошибке с определением доминантности при проведении теста Wada.

Резекция медиальных структур опасна возникновением контралатеральной верхней квадрантной гемианопсии из-за возможного повреждения зрительной лучистости. Но необходимость резекции признается большинством авторов. Не вызывает сомнений ответственность глубинных структур височной доли в генерации и «поддержании» эпилептической активности. Модернизация техники височной лобэктомии, особенно на доминантном полушарии происходит в направлении сокращения резецирования неокортекса и расширения области удаления гиппокампальных структур. Разработаны техники проведения так называемой селективной амигдало-гиппокампэктомии транссильвиевым транскортикальным микрохирургическим доступом при локализации эпилептического очага в медиальных структурах височной доли как более бережным по отношению к неокортексу, а следовательно, сведением к минимуму нейропсихологического и неврологического дефицита [40].

При адекватном дооперационном обследовании эффективность хирургического лечения по поводу височной эпилепсии в виде резкого снижения количества или полного прекращения приступов составляет 75–85%, а при проведении пациенту полной схемы современных нейровизуализирующих методик – до 90%.

Летальный исход в результате височных резекций, по данным всех авторов, был очень низким. Й. Ван Бурен (J. Van Buren) сообщает о трех случаях из 300 пациентов (2 случая кровоизлияния в течение первых лет после операции, 1 случай – следствие посттрансфузионного гепатита) (1975). Ж. Энгел (J. Engel) приводит данные об отсутствии летальности более чем у 100 больных, оперированных по поводу височной эпилепсии (1993). В исследовании

Т. Расмуссена (T. Rasmussen) общая смертность составила 0,39% (после 819 оперативных вмешательств), причем после последних 700 не было отмечено ни одного летального исхода.

Наиболее частый неврологический дефицит, сопровождающий височные лобэктомии – верхняя квадрантная гомонимная гемианопсия, однако она доставляет наименьшее беспокойство для пациента. Это осложнение появляется при расширении объема лобэктомии в медиальном направлении до нижнего рога бокового желудочка. Нижняя граница гемианопсии имеет «скошенные» контуры и не представляет для пациента значительных затруднений. Гемипарез, контралатеральный стороне резекции, упоминается несколькими авторами. П. Крендэлл (P. Crandall) сообщает о двух случаях стойкого гемипареза у 53 пациентов после передней височной лобэктомии (1987). Последующий опыт был более благоприятным [17]. Ж. Энгел наблюдал три случая контралатерального гемипареза и три случая легкого моторного дефицита у 100 оперированных больных (1993) [19]. Схожие трудности обнаружил У. Пенфилд (1954). Возникновение гемипареза он объяснял нарушением мозгового кровообращения в системе средней мозговой артерии при хирургическом вмешательстве на инсулярной области. Если объем резекции не распространялся в инсулярную область, то стойкий гемипарез не возникал [29].

Сведения о возникающем вследствие височных резекций дефиците функций памяти и внимания можно встретить в сообщениях практически всех исследователей: Й. Ван Бурен (1975) – 1 случай, У. Пенфилд (1954) – 3 из 500 оперированных, Ж. Энгел – 2 из 100. Степень нарушения памяти и внимания увеличивается с включением в объем резекции медиальных структур височной доли и гиппокампа. Крайне неблагоприятно оказывается поражение медиальных структур височной доли на стороне контралатеральной резекции. Для исключения серьезного повреждения функции памяти у пациентов с предстоящей резекцией височной доли выполняется специальное тестирование, являющееся составной

частью амиталового теста Wada. Тем не менее дефицит памяти различной степени выраженности является одним из постоянных осложнений височных резекций.

О поражении глазодвигательного нерва (III) на стороне выполнения височной резекции сообщают П. Крендэлл (1987), Ж. Энгел (1993). Авторы объясняют это осложнение выполнением резекции техникой *en bloc*, тогда как более длительное, поэтапное резецирование медиальных структур позволяет визуализировать в процессе операции мягкую и арахноидальную оболочки, через которые можно наблюдать корешок глазодвигательного нерва.

Экстратемпоральные резекции

В отношении экстратемпоральных резекций нет стандартизованных методик, и большинство центров по хирургическому лечению эпилепсии осуществляют индивидуальный подход к изучению источника возникновения приступа с применением всех возможных экстра- и интраоперационных методик с целью выявления его локализации.

Идентификация первичных моторных, речевых зон является обязательной ввиду возникновения неминуемого неврологического дефицита в результате их попадания в поле резекции.

Париетальные и окципитальные доли большого мозга более благоприятны для резекции, но возникновение первичного очага эпилептической активности в них встречается реже, чем в височных и лобных долях. Результаты резекций при экстратемпоральных приступах различны и прямо зависят от качества дооперационной диагностики пациентов. Статистические показатели хирургического лечения при экстратемпоральных приступах не отражают столь высокой эффективности, как при приступах височного происхождения.

Прогностически благоприятным фактором успешного хирургического вмешательства является регистрация эпилептической активности, ограничивающейся границами одной доли. Мультилобарное ее распространение требует расширения зоны резекции, что в условиях жестких рамок возможности проведения

резекции на функционально «малозначимых» областях зачастую просто исключает возможность хирургической помощи. Обобщенные результаты по экстратемпоральной резекции: 64% — клиническое улучшение течения заболевания; 36% — полное прекращение приступов [32]. Однако развитие современных методов предоперационной диагностики позволяет с большим оптимизмом смотреть на экстратемпоральные резекции.

При планировании резекции на лобной доле доминантного полушария необходимо изучение моторных речевых зон. Большинство авторов воздерживались от резекции центра Брука лобной доли. Т. Расмуссен (1991), изучая особенности расположения коркового представительства моторной речи техникой электрокортографии, сообщал о возможных индивидуальных особенностях. Но даже эта (наиболее приближенная к объективным данным) техника еще не застраховывает от возможных речевых осложнений при резекциях на лобной доле. Так, нарушения экспрессивной речи возможны при резекции конвекса, расположенного заметно ближе к полюсу лобной доли, медиальной поверхности лобной доли. При этом моторная афазия, вызванная послеоперационным отеком, исчезает спустя 2–3 недели, и через несколько месяцев обнаруживается лишь замедленность артикуляции.

Следует иметь в виду, что при вмешательствах на прецентральной извилине и последующем возникновении слабости в конечностях восстановление силы в верхних конечностях происходит в небольшой степени (особенно в кисти). Восстановление силы в нижних конечностях происходит в несколько большем объеме. Резекция кортекса на уровне проекционной зоны лица вызывает лишь его асимметрию, и многие пациенты после восстановительного лечения выписываются из стационара с незначительным дефицитом. Перманентного нарушения речи при этом не возникает, несмотря на близость центра Брука. Возможна замедленность артикуляции в период послеоперационного отека.

Последствия резекции проекционной зоны чувствительности лица (нижние отделы пост-

центральной извилины) заключаются в нарушении дискриминационной чувствительности, преимущественно в области губ. Схожие резекции в проекционной зоне нижней конечности сводятся к потере мышечно-суставного чувства. Потеря проприорецепции в руке (при резекции соответствующей проекционной зоны) приводит к серьезной инвалидизации пациента. Резекция коры теменной доли за постцентральной извилиной не ведет к значительным расстройствам чувствительности. Однако в периферической височно-теменно-затылочной области доминантного полушария, включая ангулярную извилину, имеются важные отделы, участвующие в речевой функции.

При операциях на теменной доле возможно появление нижней квадрантной гемианопсии, приносящей значительно большие неудобства пациенту. Поэтому резекция коры теменной доли должна включать минимально возможное количество подлежащего белого вещества. Резекция проекционных зрительных зон затылочных долей (*cuneus, gyrus lingualis*) чревата выпадением половин полей зрения, противоположных стороне резекции.

Гемисферэктомия

Гемисферэктомия является особым видом хирургической помощи, имеющим наиболее жесткие показания к ее проведению. Она проводится в случаях симптоматической эпилепсии, вызываемой такой патологией, как гемигигантцефалия, синдром Штурге–Вебера, случаями *epilepsia partialis continua* [18, 33, 38].

Это практически всегда клинически очень тяжело протекающие случаи симптоматической эпилепсии; при этом приступы нередко заканчиваются эпилептическим статусом. Обязательным критерием при проведении гемисферэктомии является наличие у больного гемиплегии (или выраженного гемипареза) и гемианопсии. Важным условием при определении показаний к гемисферэктомии является преобладание эпилептической активности в пораженном полушарии.

Мировой опыт систематического применения гемисферэктомии насчитывает около 20 лет. Контроль приступов достигается в 80 %

случаев; у пациентов с фокальной эпилепсией посттравматического генеза, особенно с поражением любой доли, составляет около 40 %.

По данным Т. Расмуссена (1983), при надлежащем отборе пациентов выраженное клиническое улучшение можно наблюдать у 85 % больных; в 60 % случаев наступает прекращение приступов [31].

Вопреки большому объему оперативного вмешательства отмечается относительно небольшой процент смертности в раннем послеоперационном периоде: по обобщенным данным литературы – 6,6 % (группа из 269 пациентов). Т. Расмуссен (1983) сообщает о двух летальных исходах в течение первого года из 39 оперированных больных и двух случаях смерти (из 61 оперированного пациента) после субтотальной гемисферэктомии. Другие авторы приводят еще более оптимистичные данные: один летальный исход после 17 оперативных вмешательств, причем не было отмечено ни одного случая возникновения унилатеральной гидроцефалии или кровотечения в послеоперационную зону – основных грозных осложнений гемисферэктомии. О кровотечениях в послеоперационную полость в отдаленные сроки, ставших причиной ухудшения состояния пациентов после гемисферэктомии, сообщали М. Фалконер (M. Falconer) и Дж. Вилсон (J. Wilson) (1969): 17 подобных осложнений из 50 оперированных больных через 4 года и более после гемисферэктомии, из которых два стали летальными [21]. Т. Расмуссен (1983) описывает 9 случаев из 27 оперированных больных.

Патогенез этого осложнения сводится к повторным, незначительным в каждом отдельном эпизоде кровотечениям в послеоперационную полость в момент небольших травм. Это связано с патологической подвижностью структур головного мозга, лишенных привычной анатомической стабильности. В раннем послеоперационном периоде возможны фантомные боли, хронические субдуральные гематомы.

В литературе широко описано наблюдаемое у всех больных, перенесших гемисферэктомию, состояние, именуемое «поверхностный церебральный гемосидероз». Это патологическое

состояние является результатом мелких повторных кровоизлияний в постэктомическую полость и включает в себя сенсоневральную глухоту, гидроцефалию, позднее к этим симптомам присоединяется реактивная энцефалопатия. Возникающее асептическое воспаление может вызывать обструкцию ликворных путей (чаще на уровне водопровода мозга, отверстий Монро) и гидроцефалию.

Развитие этих грозных осложнений в 60–70-х гг. прошлого столетия заставило практически полностью отказаться от проведения гемисферэктомии. Но проблему развития гемосидероза практически решило выполнение так называемой функциональной гемисферэктомии. Различные технические модификации этой операции сводятся к тому, что при частичном сохранении лобной и затылочной долей путем сохранения питающих их сосудов производят функциональное «разъединение» пересечением комиссулярных и проекционных волокон.

При возникновении симптоматики ликвородинамических нарушений в виде головной боли, тошноты, рвоты, сонливости требуется немедленное обследование больного. В случае выявления гидроцефалии необходимо выполнение шунтирующей операции.

Фокальная корковая резекция

Внедрение метода МР-исследования дало возможность выявлять у многих пациентов с резистентными парциальными приступами ранее прижизненно не диагностируемые структурные повреждения кортикальной поверхности в виде кавернозных ангиом, низкодифференцированных астроцитом, участков глиоматоза, кортикальных дисплазий, участков локальной атрофии, ответственных за возникновение приступов. В большинстве случаев удаление зоны структурных изменений экстраптемпоральной локализации с небольшой областью окружающей неизмененной коры является успешной. В некоторых ситуациях требуется резекция большей площади коры большого мозга, если она вокруг очага генерирует патологическую активность. Радикальность выполнения резекции оправдана лучшим контролем приступов. Расширение необходимого объема

ма резекции ограничено только опасностью удаления функционально значимых зон коры. При локализации повреждения в височной доле объем резекции расширяется за счет медиальных структур, целесообразность удаления которых объясняется повышением положительного эффекта от хирургического лечения до 80% против 40–50% при их сохранении [35].

Каллозотомия

Рассечение мозолистого тела (*corpus callosum*) препятствует межполушарному распространению судорожной активности. Первоначально каллозотомия была предложена как альтернатива гемисферэктомии больным с грубым, преимущественно односторонним поражением головного мозга, сопровождавшимся резистентными судорогами и гемиплегией. Но результаты каллозотомии были не столь убедительны. В настоящее время каллозотомия нашла свое применение в случаях, когда проведение гемисферэктомии невозможно, так как у больного сохраны моторная, сенсорная и зрительная функции. В основном каллозотомия показана пациентам с вторично-генерализованными формами приступов, наличием сформировавшихся независимых эпилептогенных участков коры. Но наибольшая эффективность каллозотомии доказана при оперативных вмешательствах по поводу приступов типа «drop attack» (т. е. тонические и миатонические приступы аксиальной мускулатуры) [1, 7, 39].

Первые попытки выполнения каллозотомии сопровождались осложнениями (как правило, массивными кровоизлияниями), нередко заканчивающимися летальным исходом. В настоящее время для каллозотомии применяется специально разработанная микрохирургическая техника. Операция может выполняться в один или два этапа. Первым этапом является рассечение передних 2/3 мозолистого тела, вторым (при недостаточном клиническом эффекте после первого этапа) – задней трети. Наиболее частым осложнением рассечения *corpus callosum* становится транзиторная абулия. Других, общих для всех пациентов, подвергшихся этой операции, осложнений не отмечено. Возможны трудности в синергичном исполнении дви-

гательных актов верхними конечностями, чаще из-за апраксии для недоминантной конечности. Наилучшие результаты наблюдаются при приступах «drop attack» (улучшение 75–100% случаев). В отношении других типов приступов улучшение составляет около 50% случаев.

Первые попытки рассечения мозолистого тела приводили к травматизации желудочковой системы и последующему инфицированию цереброспинальной жидкости. Имеются также данные о случаях окклюзионной гидроцефалии и летального исхода.

В раннем послеоперационном периоде у большинства пациентов после тотальной каллозотомии наблюдали состояние, названное «синдромом острого разъединения», включающее мутизм, левостороннюю апраксию, двусторонние хватательные рефлексы. В случае двухэтапного выполнения каллозотомии, когда во время первого этапа пересекаются передние 2/3 мозолистого тела, а при недостаточности клинического эффекта на втором этапе рассекается его задняя треть, указанная патологическая симптоматика развивалась реже.

Множественные субпиальные транссекции

Метод, альтернативный резекционному, выполняется в случае совпадения эпилептогенного фокуса с функционально активными зонами головного мозга [26]. Выполнение вертикальных субпиальных продольных насечек позволяет создать препятствие распространению эпилептической активности на соседние кортикальные области, не разрушая функциональных проекционных волокон. Возникающий неврологический дефицит при правильно технически осуществленной операции нивелируется в течение нескольких недель. Хорошие результаты отмечаются в 70% случаев.

Стереотаксические техники

Метод стереотаксического разрушения глубоких церебральных структур применялся при различных локальных и генерализованных типах приступов. Имели место билатеральные цингулотомии, амигдалотомии, разрушение полей Фореля и структур таламуса. Результаты стереотаксического лечения эпилепсии до-

вольно противоречивы. В случае успешно проведенного лечения, как правило, в различные сроки происходило возобновление пароксизмов. В настоящее время в литературе публикации о стереотаксическом лечении эпилепсии практически не встречаются. Широко применяется стереотаксическая установка внутримозговых электродов в глубинные структуры головного мозга.

Частота осложнений стереотаксических вмешательств составляет около 1% летально-го исхода и 3–5% геморрагических инсультов как следствие травматизации крупных кровеносных сосудов.

Стимуляция мозжечка

По мнению физиологов, мозжечок является одной из структур, составляющих противоэпилептическую систему мозга. Модернизация аппаратов для долгосрочной стимуляции, электродов и техники их постановки способствовала повышению внимания к этой методике, но противоречивость полученных данных о способности контролировать эпилептические приступы, особенно в отдаленном периоде, не позволяют говорить о хронической стимуляции мозжечка как о методике выбора при какой-либо форме эпилепсии [9].

Стимуляция блуждающего нерва (nervus vagus)

С 1990 г. стали предприниматься попытки лечения эпилепсии длительной стимуляцией левой ветви блуждающего нерва. Применяется указанная стимуляция при резистентных формах эпилепсии [6]. Результаты стимуляции обнадеживают: количество приступов сокращается на 50%. Эффективна стимуляция блуждающего нерва при синдроме Леннокса–Гасто.

Проведен ретроспективный анализ хирургического лечения 224 детей и подростков, оперированных в РНХИ им. проф. А.Л. Поленова по поводу медикаментозно резистентной эпилепсии с 2004 по 2013 г. Отбор больных для хирургического лечения осуществлялся на основе критериев диагностики эпилепсии,

рекомендованных комиссией ILAE, основанных на Международной классификации эпилепсии и эпилептических синдромов.

Продолжительность приступов до операции колебалась от 1 года до 14 лет. Лиц мужского пола было 133 (59,4%), женского — 91 (40,6%). Начало припадков варьировало от 1 месяца до 6 лет. Средний возраст до операции составлял 8 лет. Частота припадков колебалась от ежедневных/серийных до 1 раза в неделю. Простые парциальные приступы отмечались у 71 (31,7%) пациентов, комплексные парциальные — у 46 (20,5%), вторично-генерализованные — у 78 (34,8%), первично-генерализованные — у 29 (13%) пациентов. Интериктальная ЭЭГ была латерализованной у 145 (64,7%) пациентов. По данным МРТ выявлялись те или иные структурные изменения у 203 (90,6%) больных. Интериктальная ПЭТ определяла гипометаболизм глюкозы у 22 пациентов из 53 в зонах, соответствующих изменениям на ЭЭГ. Инвазивная ЭЭГ выполнена у 22 пациентов. Произведены следующие операции: темпоральные резекции у 81 (36,2%) пациента, экстратемпоральные резекции у 97 (43,3%) пациентов, гемисферэктомия у 13 (5,8%) пациентов, каллозотомия у 24 (10,7%) пациентов, VNS-терапия у 9 (4%) пациентов.

Исходы хирургического лечения оценивались по шкале Engel с минимальным периодом наблюдения 12 месяцев. Результаты хирургического лечения по модифицированной шкале Engel были следующими. В целом при всех типах операций класс Engel I достигнут в 67,1% случаев, Engel II–IV — в 32,9% случаев.

Факторы, позволяющие прогнозировать прекращение припадков, включают: фокальное структурное поражение по данным нейрорентгенологии, полноту резекции очага, локализованные изменения на ЭЭГ и отсутствие генерализованных тонико-клонических припадков до операции.

Выводы

Хирургическое лечение эпилепсии является эффективным и безопасным методом лечения медикаментозно резистентной эпилепсии

у детей с низким процентом развития послеоперационных осложнений. Отсутствие приступов после операции является прогностически наиболее благоприятным фактором улучшения качества жизни, психосоциальной адаптации и в целом качества жизни.

На современном этапе развития эпилептологии наиболее эффективно удаление коркового эпилептогенного и/или эпилептического очага. При многоочаговой форме эпилепсии допустимо в достаточной мере расширить показания с проведением мультилобарных резекций. У детей с грубыми, распространенными анатомо-морфологическими изменениями в виде гемиатрофии полушария, наличия гемиплегии (глубокого гемипареза) обосновано выполнение гемисферэктомий в различных вариантах. При невозможности выполнения резекционных методов операций обосновано выполнение паллиативных методов — каллозотомии и множественных субпиальных транссекций с хорошими результатами.

Маматханов Магомед Рамазанович, к.м.н., старший научный сотрудник отделения нейрохирургии детского возраста РНХИ им. проф. А.Л. Поленова
e-mail: magomedniisp@mail.ru

БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК / REFERENCE

1. Бейн Б.Н. *Мозолистое тело, эпилептогенез, каллозотомия*. — Киров: Маури, 2010.
2. Beyn B.N. Mozolistoe telo, epileptogenez, kallozotomia. Kirov: Mauri, 2010.
3. Земская А.Г., Гармашов Ю.А., Рябуха Н.П. Использование стереотаксического метода в сочетании с классической краниотомией при лечении фокальной эпилепсии // Вопр. нейрохир. — 1975. — № 2. — С. 33–38.
4. Zemskaya A.G., Garmashov Y.A., Riabuha N.P. Ispolzovanie stereotaksicheskogo metoda v sochetanii s klassicheskoy kraniotomiey pri lechenii fokalnoy epilepsii. Vopr. neyrohirurgii. 1975. N 2. P. 33–38.
5. Зенков Л.Р. *Клиническая электроэнцефалография (с элементами эпилептологии): Руководство для врачей*. — М.: МЕДпрессинформ, 2004.
6. Zenkov L.R. Klinicheskaya elektroenzephalografija (s elementami epileptologii): Rukovodstvo dlja vrachey. Moscow: MEDpressinform, 2004.

4. Рябуха Н.П., Берснев В.П. Многоочаговая эпилепсия (этиопатогенез, клиника, диагностика и хирургическое лечение). — СПб.: Изд-во ФГУ «РНХИ им. проф. А.Л. Поленова Росмедтехнологий», 2009.
- Riabuha N.P., Bersnev V.P. Mnogoohagovaya epilepsia (etiopatogenes, klinika, diagnostika i hirurgicheskoe lechenie). Saint Petersburg: Izd-vo FGU "RNHI im. Prof. A.L.Polenova Rosmedtehnologiy", 2009.
5. Хачатрян В.А., Берснев В.П. с соавт. Диагностика и лечение прогредиентных форм эпилепсии. — СПб.: Десятка, 2008.
- Khachatryan V.A., Bersnev V.P. et al. Diagnostika i lechenie progredientnih form epilepsii. Saint Peterburg: Desiatka, 2008.
6. Хачатрян В.А., Маматханов М.Р., Лебедев К.Э. Вагостимуляция в системе хирургического лечения эпилепсии (обзор литературы) // Нейрохирургия и неврология детского возраста. — 2012. — № 2–3. — С. 152–161.
- Khachatryan V.A., Mamathanov M.R., Lebedev K.E. Vagostimuliacia v sisteme hirurgicheskogo lechenia epilepsii (obzor literatury). Neyrohirurgia i nevrologia detskogo vozrasta. 2012. N 2–3. P. 152–161.
7. Хачатрян В.А., Маматханов М.Р., Лебедев К.Э. Каллозотомия в хирургическом лечении медикаментозно резистентной эпилепсии у детей и подростков // Российский нейрохирургический журнал. — 2013. — Т. V, № 3. — С. 43–52.
- Khachatryan V.A., Mamathanov M.R., Lebedev K.E. Kallozotomia v hirurgicheskem lechenia medikamentozno rezistentnoy epilepsii u detey i podrostkov. Rossiyskiy neyrohirurgicheskiy журнал. 2013. N 3. P. 43–52.
8. Хачатрян В.А., Маматханов М.Р., Лебедев К.Э. с соавт. Гемисферэктомия у детей старшего возраста (клиническое наблюдение) // Нейрохирургия и неврология детского возраста. — 2014. — № 1. — С. 72–83.
- Khachatryan V.A., Mamathanov M.R., Lebedev K.E. et al. Gemisferektomia u detey starshego vozrasta (klinicheskoe nabludenie). Neyrohirurgia i nevrologia detskogo vozrasta. 2014. N 1. P. 72–83.
9. Хачатрян В.А., Асатрян Э.А., Маматханов М.Р., Лебедев К.Э. Стимуляция мозжечка в лечении фармакорезистентной эпилепсии (литературный обзор) // Нейрохирургия и неврология детского возраста. — 2014. — № 2. — С. 53–67.
- Khachatryan V.A., Asatrian E.A., Mamathanov M.R., Lebedev K.E. Stimuliacia mozgechka v lechenii pharmakoresistentnoy epilepsii (literaturny obzor). Neyrohirurgia i nevrologia detskogo vozrasta. 2014. N 2. P. 53–67.
10. Яцук С.Л., Повереннова И.Е., Алексеев Г.Н., Повереннов А.В. Хирургическое лечение генерализованной эпилепсии. — СПб.: Изд-во ФГУ «РНХИ им. проф. А.Л. Поленова Росмедтехнологий», 2008.
- Yacuk S.L., Poverennova I.E., Alekseev G.N., Poverennov A.V. Hirurgicheskoe lechenie generalizovannoy epilepsii. Saint Peterburg: Izd-vo FGU "RNHI im. prof. A.L. Polenova Rosmedtehnologiy", 2008.
11. Barbaro N.M. Stereoelectroencephalography using computerized tomography or magnetic resonance imaging-guided electrode implantation // J. Neurosurg. — 2006. — Vol. 104, N 4. — P. 480–482.
12. Boyer K.M. Preoperative Neuropsychological and Cognitive Assessment // Cataltepe O., Jallo G.I. Pediatric epilepsy surgery: preoperative assessment and surgical treatment. — Stuttgart: Thime, 2010. — P. 104–110.
13. Byrne R.W., Jobe K.W., Smith M.C., et al. Epidural cylinder electrodes for presurgical evaluation of intractable epilepsy: technical note // Surgical neurology. — 2008. — Vol. 70, N 2. — P. 160–164.
14. Cervenka M.C., Hartman A.L. Mesial Temporal Sclerosis in Children // Cataltepe O., Jallo G.I. Pediatric epilepsy surgery: preoperative assessment and surgical treatment. — Stuttgart: Thime, 2010. — P. 128–135.
15. Chernov M.F., Ochiai T., Ono Y. et al. Role of proton magnetic resonance spectroscopy in preoperative evaluation of patients with mesial temporal lobe epilepsy // J. Neurol. Sci. — 2009. — N 285. — P. 212–219.
16. Cossu M., Cardinale F., Colombo N., et al. Stereoelectroencephalography in the presurgical evaluation of children with drug-resistant focal epilepsy // J. Neurosurg. — 2005. — Vol. 103, N 4. — P. 333–343.
17. Crandall P.H. Cortical resection // Engel J.Jr. Surgical Treatment of the Epilepsies. — New York: Raven Press, 1987. — P. 377–404.
18. Di Rocco C., Fountas K., Massimi L. Anatomical hemispherectomy // Cataltepe O., Jallo G.I. Pediatric epilepsy surgery: preoperative assessment and surgical treatment. — Stuttgart: Thime, 2010. — P. 215–224.
19. Engel J. Surgical treatment of the epilepsies. 2nd ed. — New York: Raven Press, 1993.
20. Engel J.Jr. Seizures and Epilepsy. 2nd ed. — Oxford: Oxford University Press, 2013.
21. Falconer M., Wilson P. Complication deleted to hemorrhage after Hemispherectomy // J. Neurosurg. — 1969. — Vol. 30. — P. 413–421.
22. Haag A., Knake S., Hamer H.M. et al. The Wada test in Austrian, Dutch, German, and Swiss epilepsy centers from 2000 to 2005: a review of 1421 procedures // Epilepsy Behav. — 2008. — N 13. — P. 83–89.
23. Jayakar P., Miller I. Invasive electrophysiological monitoring // Baltuch G., Villemure J.-G. Opera-

tive techniques in epilepsy surgery. — Stuttgart: Thieme, 2009. — P. 34–40.

24. Johnston J.M. Jr., Mangano F.T., Ojemann J.G., et al. Complications of invasive subdural electrode monitoring at St. Louis Children's Hospital, 1994–2005 // J. Neurosurg. — 2006. — Vol. 105. — P. 343–347.

25. Kumar A., Chugani H.T. Application of PET and SPECT in Pediatric Epilepsy Surgery // Catalepe O., Jallo G.I. Pediatric epilepsy surgery. — Stuttgart: Thieme, 2010. — P. 82–92.

26. Morrell F., Whisler W.W., Bleck T.P. Multiple subpial transection: a new approach to the surgical treatment of focal epilepsy // J. Neurosurg. — 1989. — N 70 (2). — P. 231–239.

27. Ojemann G.A., Sutherling W.W., Lesser R.P., et al. Cortical stimulation // Engel J. Jr. (ed.) Surgical Treatment of the Epilepsies. Ed. 2. — New York: Raven Press, 1993. — P. 399–414.

28. Oliver A., Boling W.W., Tanrıverdi T. Techniques in epilepsy surgery: the MNI approach. — New York: Cambridge University Press, 2012.

29. Penfield W. Temporal lobe epilepsy // Brit. J. Surg. — 1954. — Vol. 41, N 168. — P. 337–343.

30. Placantonakis D.G., Shariff S., Lafaille F. et al. Bilateral Intracranial Electrodes for Lateralizing Intractable Epilepsy: Efficacy, Risk, and Outcome // Neurosurgery. — 2010. — Vol. 66, N 2. — P. 274–283.

31. Rasmussen T. Hemispherectomy for seizures revisited // Can. J. Neurol. Sci. — 1983. — N 10 (2). — P. 71–78.

32. Rasmussen T. Surgery for central, parietal and occipital epilepsy // Can. J. Neurol. Sci. — 1991. — N 18. — P. 611–616.

33. Schramm J., Krai T., Clusmann H. Transylvian keyhole functional hemispherectomy // Neurosurgery. — 2001. — N 49 (4). — P. 891–900; discussion 900–901.

34. Schramm J. Temporal lobe epilepsy surgery and the quest for optimal extent of resection: a review // Epilepsia. — 2008. — N 49 (8). — P. 1305–1307.

35. Spencer D.D., Ojemann G.A. Overview of Therapeutic Procedures // Engel J. Jr. ed. Surgical treatment of the epilepsies. — Philadelphia: Lippincott-Raven Publishers, 1996. — P. 455–471.

36. Van Buren J.M., Marsan C.A., Mutsuga N. Temporal-lobe seizures with additional foci treated by resection // J. Neurosurg. — 1975. — N 43. — P. 596–607.

37. Van Gompel J.J., Worrel G.A., Bell M.L., et al. Intracranial electroencephalography with subdural grid electrodes: Techniques, complications and outcomes // Neurosurgery. — 2008. — Vol 63, N 3. — P. 498–506.

38. Villemure J.G., Daniel R.T. Peri-insular hemispherotomy in paediatric epilepsy // Child's Nerv. Syst. — 2006. — N 22 (8). — P. 967–981.

39. Wong T.T., Kwan S.Y., Chag K.P. Corpus callosotomy // Catalepe O., Jallo G.I. Pediatric epilepsy surgery: preoperative assessment and surgical treatment. — Stuttgart: Thime, 2010. — P. 261–267.

40. Yasargil M.G., Teddy P.J., Roth P. Selective amygdalohippocampectomy: operative anatomy and surgical technique // Symon L. et al., eds. Advances and Technical Standards in Neurosurgery. — Vol. 12. — New York: Springer-Wien, 1985. — P. 93–123.



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 подрисуточные 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 полутона). 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 подрисуточную 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, методика исследования, материал работы и ее результа-

ты с указанием названия работы, фамилии и инициалов авторов.

12. Редакция оставляет за собой право сокращать и редактировать статьи и иллюстративный 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, ре^{зюме}, ключевые слова, подрисуночные подписи, названия таблиц и графиков — всё должно иметь перевод на английский язык.

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 пла^{тиата} 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, соприкасающихся 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.;

16. Для публикации принимаются также статьи на английском языке при наличии выполненных требований к русскоязычным публикациям (перевод на русский язык — название статьи, учреждение, авторы, ре^{зюме}, ключевые слова, подрисуночные подписи, названия таблиц и графиков).

17. Статьи вы можете также присыпать 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. Хачатряну. Переписка возможна по электронному адресу: neurobab12@gmail.com (секретарь журнала К.А. Самочерных).

Статьи не возвращаются.



— 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.

