

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

НАУЧНО-ПРАКТИЧЕСКИЙ ЖУРНАЛ
НЕЙРОХИРУРГИЯ И НЕВРОЛОГИЯ
ДЕТСКОГО ВОЗРАСТА

№ 1 (39) 2014

Дата подписания в печать: 02.04.2014

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

Учредители

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

Адрес редакции

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

Ответственный за номер проф. Е. Н. Кондаков

Перепечатка материалов допускается только
с письменного разрешения редакции журнала.

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

Тираж 1000 экз.

Бесплатно

Издатель

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

Типография

«Нестор-История»
191119, Санкт-Петербург,
ул. Правды, д. 15
Тел. (812)622-01-23

18+

Редакционная коллегия

Хачатрян В. А., проф. (Санкт-Петербург) — главный редактор

Гармашов Ю. А., проф. (Санкт-Петербург) — зам. главного редактора

Гузев В. И., проф. (Санкт-Петербург) — зам. главного редактора

Артарян А. А., проф. (Москва)

Батышева Т. Т., д.м.н., проф. (Москва)

Берснев В. П., проф. (Санкт-Петербург)

Гайдар Б. В., д.м.н., проф., акад. РАМН (Санкт-Петербург)

Горбунова В. Н., проф. (Санкт-Петербург)

Горельшев С. К., проф. (Москва)

Кондаков Е. Н., проф. (Санкт-Петербург)

Кондратьев А. Н., проф. (Санкт-Петербург)

Мацко Д. Е., проф. (Санкт-Петербург)

Меликян А. Г., д.м.н. (Москва)

Орлов Ю. А., проф. (Киев)

Симерницкий Б. П., проф. (Москва)

Скоромец А. П., д.м.н., проф. (Санкт-Петербург)

Скрипченко Н. В., проф. (Санкт-Петербург)

Трофимова Т. Н., проф. (Санкт-Петербург)

Щербук Ю. А., проф., член-корр. РАМН (Санкт-Петербург)

Arnold H., проф. (Lübeck)

Choi J. U., проф. (Seoul)

Jurkiewicz J., проф. (Warszawa)

Kato Y., проф. (Toyooka)

Marchac D., проф. (Paris)

Samii M., проф. (Hannover)

Tomita T., проф. (Chicago)

Редакционный совет

Акшулаков С. К., проф. (Астана)

Балязин В. А., проф. (Ростов-на-Дону)

Белогурова М. Б., проф. (Санкт-Петербург)

Белопасов В. В., проф. (Астрахань)

Иова А. С., проф. (Санкт-Петербург)

Ковтун О. П., проф. (Екатеринбург)

Кузенкова Л. М., д.м.н., проф. (Москва)

Лазебник Т. А., к.м.н. (Санкт-Петербург)

Ларионов С. Н., д.м.н. (Омск)

Мирсадыков Д. А., д.м.н. (Ташкент)

Музлаев Г. Г., проф. (Краснодар)

Мытников А. М., проф. (Москва)

Отеллин В. А., проф., член-корр. РАМН (Санкт-Петербург)

Саввина И. А., д.м.н. (Санкт-Петербург)

Семенова Ж. Б., д.м.н. (Москва)

Стариков А. С., 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., к.м.н. (Санкт-Петербург)

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», 2014

© Издательство «Нестор-История», 2014

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
A.L. Polenov Russian Neurosurgery Research Institute

JOURNAL OF MEDICAL RESEARCH AND PRACTICE
PEDIATRIC
NEUROSURGERY AND NEUROLOGY

№ 1 (39) 2014

Printed 02.04.2014

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) 622-01-13
E-mail: nestor_historia@list.ru
www.nestorbook.ru

Editorial Address

12 Mayakovsky Street,
191014, St. Petersburg, Russia

Printed at

Nestor-Historia Print House
15 Pravda Street
Tel. +7 (812)622-01-23
191119, St. Petersburg

Responsible editor E. Kondakov

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

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

Printed in 1000 copies.

Free of charge

18+

Editorial Board

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

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

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

A. Artaryan (Moscow, Russia)

T. Batisheva (Moscow, Russia)

V. Bersnev (St. Petersburg, Russia)

B. Gaydar (St. Petersburg, Russia)

V. Gorbunova (Moscow, Russia)

S. Gorelishev (Moscow, Russia)

E. Kondakov (St. Petersburg, Russia)

A. Kondratev (St. Petersburg, Russia)

D. Matsko (St. Petersburg, Russia)

A. Melikyan (Moscow, Russia)

Y. Orlov (Kiev, Ukraine)

B. Simernitsky (Moscow, Russia)

A. Scoromets (St. Petersburg, Russia)

N. Scripchenko (St. Petersburg, Russia)

T. Trofimova (St. Petersburg, Russia)

Y. Shcherbuk (St. Petersburg, Russia)

H. Arnold (Lubeck, Germany)

J.U. Choi (Seoul, South Korea)

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)

A. Iova (St. Petersburg, Russia)

O. Kovtun (Ekaterinburg, Russia)

T. Lazebnik (St. Petersburg, Russia)

S. Larionov (Omsk, Russia)

D. Mirsadikov (Tashkent Uzbekistan)

G. Muzlaev (Krasnodar, Russia)

V. Otellin (St. Petersburg, Russia)

I. Savvina (St. Petersburg, Russia)

J. Semenova (Moscow, Russia)

A. Starikov (Ryazan, Russia)

M. Talabaev (Minsk, Byelorussia)

G. Chmutin (Moscow, Russia)

Secretariat

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

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

Included in the *eLIBRARY.RU* electronic library

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

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

Глубокоуважаемые коллеги!

Актуальность проблемы диагностики и лечения эпилепсии, важность обсуждения социальных, организационных, нейрореабилитационных и других вопросов, связанных с эпилепсией, очевидны.

По данным литературы, это заболевание встречается до 1% в популяции и около 5% из них в той или иной степени нуждаются в хирургическом лечении. В среднем 1–4% больных с тяжелыми формами эпилепсии ежегодно умирают. Высока также инвалидизация и социальная дезадаптация этой группы больных.

Эта проблема несомненно важна для педиатрии, так как в 75% случаев дебют эпилепсии наблюдается в детском возрасте. Требуют дальнейших исследований наследственно-генетические аспекты заболевания, вопросы профилактики, диспансеризации и социально-семейной адаптации этих больных.

В нашей стране к концу XX столетия имелась достаточно стройная система организации научных исследований по диагностике и лечению больных эпилепсией.

В этот период в Тбилиси функционировала проблемная комиссия по эпилепсии, которую возглавлял П.М. Сараджишвили, существовала система диспансеризации и поэтапного лечения больных, создавались центры для хирургического лечения тяжелых и сложных форм эпилепсии в Ленинграде, Киеве, Омске, проводились конференции по актуальным проблемам эпилепсии, издавались тематические монографии, руководства, пособия; успешно действовала система подготовки и совершенствования специалистов по хирургии эпилепсии. В ведущих клиниках страны и центрах по хирургии эпилепсии проводились современные виды операций как при фокальных, так и при генерализованных и многоочаговых формах эпилепсии (открытые резекции, стереотаксические деструкции, стимуляционные, сочетанные вмешательства и другие операции).

В течение последних 20–25 лет существовавшая система медицинского обеспечения больных эпилепсией перестала действовать в необходимом объеме, а создание новой концепции и системы оказания помощи этим пациентам до сих пор не завершены.

Тем не менее, в ряде крупных научных центров РФ (Санкт-Петербург, Москва, Екатеринбург, Самара и др.), оснащенных современной клинко-диагностической аппаратурой и хирургическими технологиями, продолжают разработки новых методов хирургического лечения эпилепсии, которые работают в тесном сотрудничестве с Российской противоэпилептической лигой.

За последние годы созданы и реализуются государственные программы в системе здравоохранения по улучшению оказания медицинской помощи, в том числе и больным эпилепсией в структуре федеральных центров.

По всей вероятности, следует считать целесообразной разработку и реализацию подобной Федеральной программы для формирования системы диспансеризации и поэтапного лечения больных эпилепсией, в которую должны входить создание электронной базы данных (реестра) для всех больных эпилепсией в Российской Федерации; координация работы учреждений, занимающихся подготовкой и совершенствованием специалистов; организация взаимодействия научно-исследовательских центров, занимающихся проблемой диагностики и лечения пароксизмальных состояний, как медикаментозного, так и хирургического.

Редколлегия журнала относит публикации по различным аспектам этой проблемы к числу приоритетных.

Редколлегия

СОДЕРЖАНИЕ*История***СЛОВО О НЕЙРОХИРУРГЕ АЛЕКСАНДРЕ
КОНОВАЛОВЕ**

Л.Б. Лихтерман 8

*Диагностика***ВОЗМОЖНОСТИ ИСПОЛЬЗОВАНИЯ
ПОЗИЦИОННОЙ ТИМПАНОМЕТРИИ В ОЦЕНКЕ
ВНУТРИЧЕРЕПНОГО ДАВЛЕНИЯ У ДЕТЕЙ
С ЗАБОЛЕВАНИЯМИ ЦНС ПО ДАННЫМ
ЛИТЕРАТУРЫ**

Е.Г. Телешова, Ж.Б. Семенова, Д.Н. Капитанов 19

**МЕТОДИКА ДИАГНОСТИЧЕСКОЙ
ТРАНСКРАНИАЛЬНОЙ МАГНИТНОЙ
СТИМУЛЯЦИИ В ПЕДИАТРИЧЕСКОЙ ПРАКТИКЕ
ПРИ НЕЙРОИНФЕКЦИЯХ**В.Б. Войтенков, В.Н. Команцев, Н.В. Скрипченко,
А.В. Климкин 31*Неврология***ДЕБЮТ СИМПТОМАТИЧЕСКОЙ
МИОКЛОНИЧЕСКОЙ ЭПИЛЕПСИИ
У НОВОРОЖДЕННОГО РЕБЕНКА С ВЕНОЗНЫМ
СИНУС-ТРОМБОЗОМ**

Т.В. Мелашенко, О.Ф. Позднякова, В.В. Гузева 37

*Нейрохирургия***СИМПТОМАТИЧЕСКИЙ ПАРКИНСОНИЗМ
У ДЕТЕЙ С ДРЕНАЖЕЗАВИСИМОЙ
ГИДРОЦЕФАЛИЕЙ. ОПИСАНИЕ ДВУХ СЛУЧАЕВ
И ЛИТЕРАТУРНЫЙ ОБЗОР**В.А. Хачатрян, А.В. Ким, А.Г. Мартикян, К.А. Самочерных,
О.А. Дон, К.В. Сысоев, Л.В. Сахно, К.Э. Лебедев,
О.О. Шмелева, К.А. Герасимова 45**СИНДРОМ МОЗЖЕЧКОВОГО МУТИЗМА
ПОСЛЕ УДАЛЕНИЯ ОПУХОЛИ СТВОЛА
(ОПИСАНИЕ КЛИНИЧЕСКОГО СЛУЧАЯ)**

О.О. Шмелева, В.А. Хачатрян, А.В. Ким 57

**ПРИМЕНЕНИЕ РАЗНОВИДНОСТЕЙ
НЕКЛАССИЧЕСКИХ ЛИКВОРОШУНТИРУЮЩИХ
ОПЕРАЦИЙ ПРИ ГИДРОЦЕФАЛИИ**

Д.А. Мирсадыков, М.М. Абдумажитова, О.С. Аллаберганов 65

CONTENTS*History***WORD OF PRAISE FOR NEUROSURGEON
ALEXANDER KONOVALOV**

L.B. Lihterman 8

*Diagnostics***POSSIBILITIES OF POSITION TYMPANOMETRY
IN ASSESSING THE INTRACRANIAL PRESSURE
IN CHILDREN WITH CNS DISEASES BY THE
LITERATURE DATA**

E.G. Teleshova, Zh.B. Semenova, D.N. Kapitanov 19

**TRANSCRANIAL MAGNETIC STIMULATION IN
CHILDREN WITH NEUROINFECTIONS**V.B. Voitenkov, V.N. Komantsev, N.V. Skripchenko,
A.V. Klimkin 31*Neurology***DEBUT OF SYMPTOMATIC MIOCLONIC EPILEPSY
IN NEWBORN WITH SINOVENOUS THROMBOSIS**

T.V. Melashenko, O.F. Pozdnykova, V.V. Guzeva 37

*Neurosurgery***SYMPTOMATIC PARKINSONISM IN
CHILDREN WITH A DRAINAGE DEPENDENT
HYDROCEPHALUS. DESCRIPTION OF TWO CASES
AND REVIEW OF THE LITERATURE**W.A. Khachatryan, A.V. Kim, A.G. Martikyan, K.A. Samochernyh,
O.A. Don, K.V. Sysoev, L.V. Sakhno, K.E. Lebedev, O.O. Shmeleva,
K.A. Gerasimova 45**CEREBELLAR MUTISM SYNDROME FOLLOWING
BRAINSTEM TUMOR REMOVAL (CASE REPORT)**

O.O. Shmeleva, W.A. Khachatryan, A.V. Kim 57

**APPLICATION OF VARIETY OF UNCLASSICAL CSF
SHUNT OPERATIONS ON HYDROCEPHALUS**

D.A. Mirsadikov, M.M. Abdumajitova, A.S. Allaberganov 65

**ГЕМИСФЕРЭКТОМИЯ У ДЕТЕЙ СТАРШЕГО
ВОЗРАСТА (КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ)**

В.А. Хачатрян, М.Р. Маматханов, К.Э. Лебедев,
К.А. Самочерных, А.В. Ким, Э.А. Асатрян, О.О. Шмелева 72

**HEMISPHERECTOMY IN OLDER CHILDREN
(CASE REPORT)**

V.A. Khachatryan , M.R. Mamatkhanov, K.E. Lebedev,
K.A. Samochernikh, A.V. Kim, E.A. Asatryan, O.O. Shmeleva 72

Юбилеи

К ЮБИЛЕЮ ВАЛЕРИЯ ПАВЛОВИЧА БЕРСНЕВА

И.В. Яковенко, В.А. Хачатрян, М.Р. Маматханов 84

Anniversaries

ANNIVERSARY OF VALERY P. BERSNEV

I. V. Yakovenko, V.A. Khachatryan, M.R. Mamatkhanov 84

© Л.Б. Лихтерман, 2014

СЛОВО О НЕЙРОХИРУРГЕ АЛЕКСАНДРЕ КОНОВАЛОВЕ**Л.Б. Лихтерман**

Институт нейрохирургии имени академика Н.Н. Бурденко, Москва, Россия

WORD OF PRAISE FOR NEUROSURGEON ALEXANDER KONOVALOV**L.B. Lihterman**

Burdenko's Neurosurgery Institute, Moscow, Russia

Александр Николаевичу Коновалову исполнилось — 80!

Тот, кто попытается написать о нем, следуя биографии великого нейрохирурга — ученого с мировым именем, может заблудиться в его бесконечных чинах, наградах и регалиях. Герой труда России, дважды академик, четырежды лауреат Государственных премий, множественный почетный и действительный член, директор, президент, председатель, редактор, словом, «Триумф» (он обладает и премией с таким названием).

Но разве это определяет суть Александра Коновалова?!

Плоды «семейственности»

Передо мной встает голодный мальчик военных лет, который в эвакуации вместе с братом Юрой готовит уроки и ждет маму с работы, чтобы хоть немного поесть и согреться.

А вот уже старшие школьные годы в Москве. Весь класс восхищается, как Саша Коновалов ходит на руках, и еще — он один из первых в учебе.

Отец — врач, мать — врач, дед — врач. По этой же стезе пошел и Александр. Как медалиста, его принимают без экзаменов на лечфак Первого меда. И следуя за отцом — выдающимся неврологом Николаем Васильевичем Коноваловым, Александр решил овладеть его специальностью. И, конечно, стал бы неврологом. Спасла пресловутая семейственность. Академик, директор Института неврологии в те времена не считал возможным держать при себе сына. И в 1957 году направил его для обуче-

ния в Институт нейрохирургии им. Н.Н. Бурденко, где сложилась сильная неврологическая школа. Но всё же здесь главенствовала нейрохирургия. К ней и потянулись сильные талантливые руки Александра, желавшего всё делать и доводить до завершения сам. А за ними устремился его могучий интеллект. И он стал оперирующим неврологом или нейрохирургом — призвание на всю долгую жизнь, во благо для больных и для нейронаук (рис. 1).

Оправдавший надежды

Саша Коновалов был самым молодым из плеяды егоровских приобретений. Невысокий, но идеально атлетически сложенный, с породистым, красивым и умным лицом, смотревший на мир сквозь толстые очки, он выделялся на фоне уже проявивших себя талантов института особой пытливостью и жадностью к знаниям и умениям. У всех он хотел что-то взять, научиться тому, в чем уже преуспели коллеги.

На Коновалове стояло клеймо «невролога», и его долго не принимали всерьез как хирурга. Но надо знать Сашу. Он выключил из жизни все, кроме спорта и, до изнурения тренируя свои руки в анатомке и бесконечно ассистируя, — учился. Учился у Бориса Григорьевича Егорова, учился у Александра Ивановича Арутюнова, учился у Сергея Николаевича Федорова, учился у Федора Андреевича Сербиненко, учился у Эфраима Исааковича Злотника, учился у Эдуарда Израилевича Канделя...

Он знал, на что способен, но знал также, что талант может раскрыться только через труд. Талант и труд — это сочетание и сделало его

сначала признаваемым, потом равным в «могучей кучке» — Федоров, Сербиненко, Габиров, Васин, Филатов, а со временем и первым среди нейрохирургов отечества. Что значит первый? Это не должность, не итоги голосования, а результаты операций, разумеется, тех, которые по сложности относятся к вершинам нейрохирургии. Александр Коновалов их достиг, став одним из лидеров мировой нейрохирургии.

Как-то в Лионе, в крупнейшем нейрохирургическом госпитале Франции я попал на операцию по поводу огромной краниофарингиомы у 4-летнего мальчика. Опытный нейрохирург, мучаясь с выделением опухоли, в сердцах сказал мне: «Сюда бы вашего Коновалова». Это и есть мировое признание.

Пришли к Коновалову слава и власть. Обычно они меняют человека, а нередко портят. Но к Александру Николаевичу это не относится. Каким был, таким и остался — великим тружеником, интеллигентным, скромным, доступным, обязательным и порядочным. И, может быть, именно потому он, не будучи карьеристом, быстро сделал потрясающую карьеру, став в 42 года директором Института нейрохирургии.

Он ироничен к избытку своих наград и регалий (кроме одного звания — дедушка: на свет появился Александр Николаевич Коновалов-младший). Самое важное для него — ежедневный бесконечный тяжелый труд в операционных и еще научные исследования.

Главное предназначение

Свое главное предназначение Александр Коновалов осуществляет в операционной, где творится нейрохирургическое действо. Входит в нее сосредоточенный, с каким-то отстраненным взглядом. Вымытые руки согнуты в локтях и, кажется, вознесены к небу. Ассистент вскрывает череп. Мозговая часть сложнейшей операции ждет мастера — удаление опухолей ствола, III желудочка, шишковидного тела, зрительного бугра, базальных менингиом... Оперирует Коновалов четко, методично и деликатно; операционный микроскоп позволяет молодым нейрохирургам следить за его филигранно отточенными движениями и учиться. Высшее напряжение пе-



Рис. 1. Александр Николаевич Коновалов

Fig. 1. Aleksander Nickolaevich Konovalev

реходит в высшее удовлетворение, когда опухоль убрана, а все мозговые функции удалось сохранить.

На эйфорию нет времени. В день Коновалов выполняет 2–3, а порой и 4 нейрохирургических вмешательства, берется за самые трудные. 300–400 операций в год, а за 55 лет хирургической деятельности более 15 тысяч возвращенных, за редкими исключениями, к жизни детей и взрослых. По количеству и по качеству операций Александр Николаевич в институте лидирует. Ему не завидуют, за ним стараются тянуться.

Школа А.Н. Коновалова — школа творческой современной микroneйрохирургии с использованием высокоразрешающих систем операционного видения, точной навигации, интраоперационного физиологического мониторинга и прицельных щадящих воздействий. Школа А.Н. Коновалова — это комплексное изучение физиологии и патофизиологии центральной нервной системы человека на основе



Рис. 2. Сиамские близнецы-краниопаги: *а* — до операции; *б* — спустя 5 лет

Fig. 2. Siamese twins-craniopagus: *a* — before surgery; *b* — five years later

единственно допустимой возможности, открываемой лечебными хирургическими вмешательствами на головном и спинном мозге.

Некоторые операции Александра Николаевича уникальны. Ему удалось, например, в ходе 16-часовой хирургии успешно разделить сиамских близнецов, сросшихся головами, так называемых краниопагов (рис. 2).

Эту операцию показывали по телевидению в Европе и Америке, о ней писали газеты и научные журналы. Как и великие музыканты, есть великие нейрохирурги, поднявшие свое ремесло на уровень искусства. К ним отно-

сится А.Н. Коновалов. Один из ведущих нейрохирургов США, профессор Майкл Апуццо сказал о нем: «Я близко знаком с выдающимся нейрохирургом современности, профессором Александром Коноваловым. То, чего он достиг в микрохирургии опухолей головного мозга, — непостижимо. Коновалов — неповторим».

Александр Николаевич — мужественный и благородный человек, никакой позы, никакой спеси. Он полон сострадания к больным, особенно детям. Именно поэтому, как это ни парадоксально, стремится от них дистанцироваться, чтобы эмоции не мешали решениям и спасительным действиям во время операций. Кому-то он кажется холодным; порой проходит мимо, никого не замечая и не здороваясь. В это время он просто погружен в невеселые размышления. «У каждого хирурга есть свое кладбище», — говорит Александр Николаевич.

Однажды поздним вечером мне довелось ехать с Коноваловым к нему домой — за рукописью I тома «Руководства по черепно-мозговой травме». Книгу надо срочно сдавать в печать, а замотанный Александр Николаевич уже несколько дней ее не возвращает. По пути уставший, не обедавший и явно собой недовольный Коновалов диктует в магнитофон протоколы двух сегодняшних операций: невринома слухового нерва — «сохранить распластаный на опухоли резко истонченный лицевой нерв не удалось»; краниофарингиома — «при попытке убрать петрификат травмирован зрительный нерв»... Так прямо и диктует. Коновалов удручен, для него нет оправдания трудностью случаев — огромные запущенные опухоли, у больной с невриномой и до операции был грубый парез лицевого нерва, а мальчик с краниофарингиомой слеп на оба глаза. Я понимал недовольство великого нейрохирурга самим собой, никто его не судит так строго, как он сам себя, даже если нет никакой вины.

Ночью мне приснилось, что Коновалов учит меня трепанировать внутренний слуховой проход. Когда утром я удивленно ему сказал об этом, он со свойственной ему иронией ответил: «Бесполезно, Леонид Болеславович» и быстро пошел в реанимацию.

Александр Николаевич исключительно ответственен во всем, что он делает, особенно как врач. Вспоминается характерный для Коновалова эпизод. Июньским утром мы должны были вместе лететь в Англию на VII Конгресс Европейской академии мультидисциплинарной нейротравматологии. Александр Николаевич мечтал побывать в этой стране, где в молодости провел несколько учебных месяцев, так хотелось вновь посетить Кембридж и Оксфорд. И вдруг ранним утром в день отлета звонок:

— Извини, я не смогу полететь.

— Как же так, ведь твердо договорились!

— Вчера прооперировал больного, ночью вызвали — кровотечение, сделал ревизию, убрал гематому. Теперь должен наблюдать, не будет ли рецидива.

— Но больной под надежным присмотром, если почему-то понадобится нейрохирург, он всегда рядом, и всё, что надо и как надо, делает.

— Это так, но больного оперировал я, и я за него в ответе.

Не полетел Александр Николаевич. С больным больше ничего не случилось; его, избавленного Коноваловым от протяженной опухоли основания черепа, благополучно выписали домой.

...Хотя наш Институт огромный, всё же мы часто пересекаемся с Коноваловым. Оба любим бежать по лестнице, спускаясь с 10-го этажа, где реанимация. Оба поднимаемся одним и тем же лифтом, — я до 9-го этажа, где моя клиника, он — до 12-го, где его операционные. Там ждут Коновалова нагрузки и перегрузки. Поднимается в операционную один человек, а спускается другой. После тяжелой изнурительной многочасовой мозговой хирургии Коновалов идет-бредет, отрешившись и пошатываясь от усталости и невероятного напряжения. Загорелое после горных лыж его лицо зеленеет. Глаза блуждают. От меня отшатнулся. «Не бойтесь, я вас терзать не буду» (и откладываю нужное и требующее его санкции дело)...

Как он всегда и за все переживает! Когда на утренних конференциях показывают на КТ

или МРТ плохую опухоль, Коновалов сокрушенно покачивает головой и рукой теребит волосы.

Он один из тех, кто постоянно не только внимает происходящему в институте, но и неустанно реагирует на каждый диагноз, на показания к операции, на тактику лечения. И нередко коноваловские замечания вовремя корректируют ход событий, а, если сказать эмоционально — судьбу человека.

Дом Коновалова

...Некоторые жалуются: «Его никогда нельзя застать в кабинете» А он, руководя институтом из операционного блока и одновременно спасая там больных, именно благодаря такому стилю совершил главный подвиг своей жизни: нечеловеческими усилиями построил 14-этажный корпус и оснастил его современным оборудованием. По существу, Коновалов создал новый Институт нейрохирургии, так необходимый для России и соответствующий по всем параметрам мировым стандартам. Нет, не зря на открытии летом 1999 года 300-кочной клиники Юрий Михайлович Лужков похвалил Александра Николаевича как строителя. А Коновалов на этом не успокоился — он думает и о будущем института — и открывает впервые в стране радиохимию с гамма-ножом и электронными ускорителями. Он думает и о прошлом — и создает музей истории московской нейрохирургии. Он думает и о душе страдающих — и восстанавливает храм Святителя Николая-Чудотворца. Введен в строй корпус позитронно-эмиссионной томографии. Завершается строительство центра нейрореабилитации. Впереди — новый операционный блок с интраоперационным оборудованием и нейровизуализацией, навигацией, мониторингом, роботами и современный учебный центр...

Высшее достижение Коновалова как администратора заключается в том, что коллектив Института нейрохирургии слаженно и устойчиво работает независимо от того, есть ли директор на месте или отсутствует по какой-либо причине. Но, конечно, когда Коновалов с нами,

институтский тонус и энергетика существенно повышаются. Это и есть признаки истинного руководителя.

Институт — первый и самый главный дом для Коновалова. Здесь он с утра до вечера, а порой и ночами. Где бы он ни был, сюда его тянет неудержимо. В июне 2007 года Александру Николаевичу в Кремле вручили Государственную премию РФ. Прямо из Георгиевского зала Коновалов направился в Институт — посмотреть, прижились ли посаженные накануне цветы...

Характер

Александр Коновалов — мой судьбоносный друг. Более полувека мы вместе. На моих глазах произошел его взлет. Однако от своих друзей он не оторвался. Трогательно заботлив, но и требователен, никаких поблажек, скорей, напротив. Мы с Сашей близки, тем не менее, на работе всегда соблюдаем дистанцию, здесь мы только на «вы» и по имени-отчеству. Коновалов, преодолевая анонимки снизу и указания сверху, пробил для меня назначение в Москву, но не как для друга, а как для надежного помощника по 5-летней Всесоюзной программе по травме головного и спинного мозга (С. 09). И я преданно служу делу, стараясь оправдать доверие друга. Иногда мне кажется, что он мной доволен, и это так окрыляет!

...После тяжелой кровавой полостной операции, еще не выйдя полностью из наркоза, я открыл глаза и увидел в палате Сашу Коновалова. В его глазах были тревога и дружеское участие: «Леня, мы с тобой еще поработаем». И подарил изящную записную книжечку с карандашиком. Прогноз Саши, к счастью, оправдался. Вот уже 17 лет как я вновь в строю. А сколько написано — и вместе с Сашей, и без него!

С Коноваловым я объездил многие города России, ближние и дальние страны — программа С.09, пленумы проблемной комиссии, юбилеи соратников, конференции, съезды. Для Саши прежде всего дело, но когда остаются свободные часы — кружение по улицам, музеи, природа. Мы оба с ним подвержены гипнозу солнца.

Я помню, как в апреле в Ереване прямо с заседания мы мчались к Матенадарану и на

его ступенях грелись на солнышке и любовались Араратом. Саша разделся до пояса, обнажив свой атлетический торс, я уснул в пиджаке и при галстукке. Когда очнулись, увидели, что нас снимают кинокамерой. Разговорились с режиссером — учеником Сергея Параджанова. Он решил нами иллюстрировать французское издание о современном Ереване — уж очень колоритная пара на фоне скульптуры создателя армянской письменности Месропа Маштоца и Матенадарана.

Саша тут же выдал свой экспромт: *«Сегодня я от счастья пьян, / Сегодня я безумно рад: / Со мною рядом Лихтерман / И также рядом Арарат».*

Я ему тут же ответил: *«Матенадаран и Коновалов, / Матенадаран и Лихтерман, / И Арарат, и Ереван / Сведут с ума потомков галлов».*

На следующий день, также мечтая позагорать, мы поднялись на опорную стену в стороне от Матенадарана, разделись, легли на камни. *«Два жареных тела у ног Месропа»*, — начал свой экспромт Саша, и тут мы уснули. Пробудились от энергичного голоса гида, который, показывая на нас, объяснял группе экскурсантов: «Эти люди пришли неизвестно откуда, но все дни лежат у Матенадарана, набираясь мудрости...»

Помню Пленум правления Ассоциации нейрохирургов России в Царском Селе в конце мая 1999 года, накануне 200-летия со дня рождения Пушкина. Здесь все дышало памятью о великом поэте. Не уставая восхищаться, мы с Сашей наслаждались Царскосельской архитектурой, роскошными музеями, бесконечно бродили белыми ночами по соловьиным паркам. Потом наш Пленум переместился в Петербург, где продолжались наши бессонные ночи, но уже на воде — в плаваниях по паутине каналов...

Саша смел, порой чересчур. Вспоминаю, как в Нижнем Новгороде после заключительного банкета по поводу II Съезда нейрохирургов России, стоим с Коноваловым на откосе в духоте июньской ночи. Саша обращается ко мне: «Хорошо бы сейчас выкупаться». Я ему: «Слабо?!», он мне: «Слабо!». В темноте по ощупью угадываемым крутым тропинкам скатились

к Волге и поплыли по течению. Вышли обновленными.

Как-то в Домбае я спустился в люльке подвесной дороги. В синеве мартовского неба над снежными вершинами парил орел, я взглянул вниз и увидел другого орла, стремительно мчавшегося на лыжах с трехтысячной высоты — это был Саша.

Спорт неотделим от Коновалова. После нейрохирургии это его вторая страсть. В школьные и студенческие годы он увлекался гимнастикой. Помню, как вместе с Маратом Кариевым Саша на руках спускался по лестнице с III этажа старого корпуса Института. Это было зрелище! Плавание и горные лыжи сопутствуют Коновалову всю жизнь. Но особенно и регулярно он занимается теннисом, в котором достиг мастерских высот. Без спорта Саша не смог бы выносить сверхпродолжительные физические и психологические нагрузки многочасовых операций.

Саша сострадательен. Однажды мы были с ним на Пленуме правления Ассоциации нейрохирургов России на Северном Кавказе. Первого марта 2002 года вечером прямо в комнату, где заседал Пленум, позвонил по мобильному Яшар Гасанов: «Умер Сербиненко». Это был шок для всех. Мы не могли поверить, что ушел наш Федя. Было невмозможу. Саша Коновалов и я побрели в холодную звездную ночь среди нависающих громад, покрытых вечными снегами. Шумел лес. Остались позади поселок и кладбище альпинистов. Милый песик увязался за нами. Вдруг Саша в ужасе закричал: случайная машина сбила собачку. Склонились над бедным животным, чувствуя себя виноватыми и особо переживая случившееся. И, о чудо, бездыханный песик начал скулить, двигать лапками, затем поднялся и, прихрамывая, вновь побежал. Ярко мерцали звезды. Другого чуда не произошло...

Мы оказались как раз в тех местах, где прошли детство и юность Федора Сербиненко — мировой величины, создателя эндоваскулярной нейрохирургии. По дороге в аэропорт Минеральных Вод, опоздав на рейс, набрали мешочек земли с его родины и купили горные

цветы. Федя, как обычно, просил нас написать открытку с Северного Кавказа; ею стали фиалки и подснежники...

Саша скромнен. Получить у него интервью или снять для фильма почти невозможно. Он не терпит никаких, пусть абсолютно объективных и заслуженных похвал. Даже когда упоминание о нем как о директоре института просто необходимо, и тут он решительно восстает. Вспоминаю один эпизод. Мне было поручено написать в журнал «Вопросы нейрохирургии» юбилейную статью к 70-летию Московского института нейрохирургии. Естественно, что в ней я сжато описал всех директоров института, короче, чем о других, сказал несколько слов об Александре Николаевиче Коновалове, дольше всех возглавляющем институт (с 1975 года). Статья прошла все этапы редакционной обработки, и уже верстка журнала попала на глаза Александру Николаевичу. Он безоговорочно вычеркнул всякое упоминание о себе. Я возразил: «Как же такое возможно?! Получается, что институт почти 30 лет работает без директора. Ваша скромность заслоняет истину, ставит институт в нелепое положение». Но Коновалов настоял на своем. Типография была вынуждена переделать макет журнала.

Когда я брал интервью у Евгения Максимовича Примакова, он сказал: «К Александру Николаевичу я отношусь с нежностью. Он так беззащитен, когда речь идет не о деле, а о нем самом». И это действительно так.

Однажды мне довелось защищать Александра Николаевича. Шла объединенная сессия Большой Академии и Академии медицинских наук. Обсуждались проблемы трансплантации, в том числе стволовых клеток, при патологии центральной нервной системы. Председательствовали академики А.Н. Коновалов и М.В. Угрюмов. На фоне серьезных научных докладов, дискуссий по экспериментальным исследованиям вдруг выступил один псевдоученый, известный безответственной пересадкой больным стволовых клеток за большие деньги. Он демагогически громко заявил, что академик Коновалов тормозит развитие нейротрансплантации в нашей стране. Наглая лож ошарашила Александра Николаевича; почему-то

молчал и Михаил Вениаминович Угрюмов. Притихла аудитория, а проходимец продолжал разглагольствовать. Я не выдержал, возмущился и с места прервал поток грязных обвинений: «Александр Николаевич абсолютно объективно и обоснованно отверг ваши недоказательные и опасные методические рекомендации по пересадке стволовых клеток при тяжелых травмах и заболеваниях головного и спинного мозга. Это сегодня клинически недопустимо. Вы же научной дискуссии предпочитаете злобную клевету. Немедленно прекратите!» Зал зааплодировал, и авантюрист ретировался.

Саша любопытен. Я рассказал ему об удивительном хохломском художнике Степане Павловиче Веселове, и он загорелся желанием встретиться с ним. Бросок на «Волге» километров 200 от Нижнего Новгорода — и мы в избе, где Степан Павлович творит травушку-муравушку, золотое солнце, задорных петушков, токующих тетеревов, гордых павлинов. Я был поражен, с каким интересом Саша вникал в таинства хохломской росписи. Точно так же в Париже он вглядывался в композиции Родена в мемориальном музее великого скульптора. А как его неподдельно захватили персонажи сказок Гофмана, с большим искусством воссозданные предприимчивым владельцем гостеприимного дома на родине сказочника под Кёнигсбергом!

Академик А.Н. Коновалов приехал в Ялту — на столетие моего отца, профессора Болеслава Владимировича Лихтермана. И я наблюдал его и в домике Чехова, и в пещерных городах под Бахчисараем, и среди волн Черного моря...

Саша обязателен. Решил создать современный Институт нейрохирургии и неотступно на протяжении 20 лет изнурял себя сложнейшей и очень дорогой проблемой строительства нового корпуса в условиях нестабильности 80–90-х годов. У него были все объективные основания опустить руки. И никто бы не посмел упрекнуть его. Но не таков Коновалов — он неуклонно добивался и добился своего, разумеется, не для самоутверждения, а для больных, для сотрудников, для отечественной нейрохирургии, для страны.

Александр Николаевич — человек преодоления и в большом, и в малом. Как мне рас-

сказывал его родной брат, Юрий Николаевич Коновалов, с детства Саша выделялся среди сверстников требовательностью к себе, последовательностью, ответственностью. С возрастом эти черты стали доминирующими в его характере. Они так важны для нейрохирурга и директора Коновалова. Он такой же и в спорте, который рассматривает не только как удовольствие, но и необходимость для поддержания профессиональной формы. Поэтому, преодолевая усталость и посттравматическую боль, он тренируется, тренируется, тренируется...

Я восхищаюсь Сашей, его талантливой разносторонностью и искренностью...

У Александра Николаевича блистательный дар оратора и лектора. Ему всегда внимают и коллеги, и студенты, и больные, и граждане, вслушиваясь в каждое его слово — в нем и смысл, и музыка одновременно, все то, что составляет очарование русской речи. Он неисчерпаем, постоянно разбрасываясь меткими сравнениями и афоризмами, порой саркастическими: «*Кому — корка, кому — икорка*», «*Лучше быть убыточным, чем убыточным*», «*Все жалуется на память, но никто на ум*», «*Лучше хранить, чем хоронить*», «*Он слишком умен, чтобы быть искренним*», «*Чем больше децибелов, тем больше имбецилов*», «*Если лектор безлик, то его лекция ликбез*»...

На комиссии по нейротрансплантологии под председательством Коновалова докладывают о новом методе лечения паркинсонизма — пересадке в подкорковые образования клеток мушек-дрозофил. «*Больной взлетел?*» — спрашивает Коновалов. И оценка метода для всех стала очевидна.

12 декабря 2011 года. Звонит Кобзон, поздравляет Коновалова с днем рождения. Коновалов: «*Иосиф, у вас голос по телефону лучше, чем по телевизору*».

«Бритвенность» коноваловского слова, удивительная способность мгновенно уловить ритм, рифму, созвучие, ситуацию делают нелегким совместное с ним написание статей и книг, текст переделывается бесконечно, не всегда он от этого выигрывает, но обычно становится проще и прозрачнее.

У него есть потребность с кем-либо поделиться внезапно найденной метафорой, удачной рифмой, забавным разложением слова или другим озарением. Нередко на заседаниях я получаю от Коновалова записки с рисунками; если бы он не был нейрохирургом, наверное, стал бы интересным художником или скульптором. Одну из них он вручил мне 25 марта 2005 года во время обхода в реанимации, видимо, ему не терпелось поделиться со мной: «*Лихтерман — писучий, пёс сучий*». Я тут же ответил: «*Писучий — “тиссучий”, точней и с запахом*». Коновалов улыбнулся и продолжил директорский обход.

Коновалов дóбро и очень заразительно смеется. Он умеет и у меня вызвать неудержимый смех. И мы вместе хохочем и хохочем до боли в мышцах. Начинают смеяться и окружающие. Разумеется, не на работе.

Как я стал кинематографистом

Я не знаю степени своего влияния на Сашу. Но его влияние на меня, на мою жизнь, на мое творчество огромно. Здесь я расскажу только о том, как он сделал из меня кинематографиста, которым я никогда не стремился стать.

Приближался юбилей Института нейрохирургии. И фильм об его 70-летней истории запланировали как одно из главных мероприятий праздника. Александр Николаевич вызвал меня и попросил: «Леня, напиши сценарий и возглавь работу по фильму». Отказать моему другу я не мог, хотя в это время на мне «висело» пять книг, открытие музея и много прочего. Также я понимал, что пригласить сценариста-профессионала очень дорого, долго, неуправляемо, да и вряд ли он сумеет вникнуть в суть нейрохирургии, соразмерить исторические личности института, увлечется пустыми эффектами, которые вовсе не нужны бурденковцам. А из сотрудников института я, вероятно, казался наиболее подходящей фигурой. Это я сознавал, как и свою ответственность.

Продумав концепцию фильма, изложил ее Александру Николаевичу и получил одобрение. Фильм строился на двух линиях: связь становления института с событиями в стра-

не, т.е. история института как частица истории СССР; и на ее фоне судьбы личностей, создававших отечественную нейрохирургию.

Написал сценарий. Александра Николаевича грызли сомнения насчет его качества. И он решил привлечь для оценки профессионала в области документального кино. Понятно, что его выбор пал на Олеся Фокину — крупного режиссера, сценариста и деятеля неигрового кино. Олеся сделала прекрасный фильм «Доктор» — о А.Н. Коновалове и его институте, знала не только специфику жанра, но и особенности нашего коллектива.

Я дал Олеся 15 страниц моего сценария. Она тут же углубилась в чтение. «Сценарий годится, но в нем нет позиции автора. Непонятно, какой фильм вы намерены делать — авторский или объективистский. Поэтому всё и плывет. Зная вас и ваши данные по своему фильму “Доктор”, я бы посоветовала делать авторский фильм, самому читать текст, вспоминать, привлекая к рассказу коллег, документы и другие материалы. Это будет и гармоничней, и интересней. Так я и скажу Александру Николаевичу». Александр Николаевич категорически отверг предложение Олеся. Я обрадовался — не выпячиваю себя, как наверняка трактовали бы мое постоянное «висение» в фильме некоторые, да и читать собственный текст не хотелось.

Александр Николаевич настаивал, чтобы я включил в сценарий, хотя бы кратко, историю российской нейрохирургии, ее приоритеты, имена Бехтерева, Пуссера. С общих позиций он был прав — действительно, в России впервые в мире были открыты нейрохирургическая операционная, нейрохирургическая клиника, нейрохирургический госпиталь, нейрохирургический институт. Но с позиций фильма об истории нашего института я считал, что этого делать не следует. Включение уже обыгранных в недавнем фильме к 75-летию Санкт-Петербургского нейрохирургического института известных имен и фактов, размывая динамизм моего сценария, представлялось шаблонным, инородным и подражательным. Александр Николаевич убеждал меня в обратном.

Никогда я столько с ним не общался, сколько в связи с работой над фильмом. Он был и строгий судья, и тонкий советчик, по существу являлся создателем картины. Я по справедливости просил его быть соавтором в сценарии, Александр Николаевич решительно отказался, продолжая, несмотря на крайнюю загруженность, уделять фильму исключительное внимание.

Я часто соглашался с Александром Николаевичем, либо же уступал, но по вопросу включения Бехтерева, Пуссепе и связанного с ними был непреклонен. Помню долгий телефонный разговор на эту тему. А вскоре впервые за многие годы он сам зашел ко мне в кабинет, и дискуссия один на один продолжалась. Глубоко интеллигентный Александр Николаевич был необыкновенно настойчив, но всё же терпел мои возражения и, к счастью, избегал императива. Он обсудил свое предложение с режиссером и получил согласие. Я же стоял на своем. Но фильм стоять не мог. И я сказал: «Давайте двигаться дальше, а с Бехтеревым и Пуссепом решим потом».

Между тем директор требовал показать фильм, хотя бы вчерне, но фильма-то не было. Наступил апрель 2007 г. Давно пора было выстраивать эпизоды в систему. И я, собрав киностудию, предложил: «Соединим в последовательности куски, что кажутся готовыми. Пусть будут пропуски, нестыковки, но это ускорит создание фильма». Так и сделали. И 12 апреля, в День Космонавтики, в кабинете директора состоялся первый просмотр беззвучного еще труда: зрелище было не из лучших. Александр Николаевич заволновался — будет ли вообще фильм к сроку?

Мы выкладывались. Накануне майских праздников снова показали фильм Коновалову. Его реакция была амбивалентной. Предложил «расширить» Кандела, включить IX Европейский конгресс нейрохирургов, добавить Габиева, укоротить кинохронику и мой рассказ о Васине и вновь настаивал на Бехтерева и Пуссепе. Кроме последнего, я был во всем согласен с Александром Николаевичем. Сели за доделку и переделку.

И вечером 15 мая, когда Александр Николаевич, освободившись от тяжелой операции,

смог нас принять, показали ему еще немой, но завершённый по кадрам фильм.

42 минуты пролетели в тишине и напряжении, как мгновение. Я ощутил удачу. Бросил взгляд на Коновалова и раньше, чем он что-то сказал, понял, что и он поверил в фильм. Впервые Александр Николаевич даже не упомянул о Бехтерева и Пуссепе. Видимо, почувствовал, что это нарушило бы цельность фильма. Стало ясно, «Надежда» выйдет к юбилею института.

Устали, но были довольны — теперь можно приглашать диктора и подыскивать музыку. Одновременно предстояла чистка фильма от всяких технических погрешностей.

Я был на подъеме и с нетерпением ждал просмотра уже полностью готовой «Надежды».

Спустя десять дней «Надежда» обрела завершенность. Однако Александр Николаевич был настолько плотно занят, что в понедельник не смог уделить фильму хотя бы час. Во вторник у него было три больших операции, и он предложил встретиться в среду утром. Я не согласился по двум причинам: во-первых, утром его будут бесконечно отвлекать звонки, хождение запов, больные и другие неотложные дела, а во-вторых, упускается еще день для возможных коррекций фильма. Это понимал и сам директор. «Тогда назначим прогон на вторник, на 10 вечера» — закончил он наш диалог.

Поздним вечером мы собрались в кабинете Александра Николаевича. Ожидание, волнение, какое-то особое состояние души. И вот на большом экране директорского телевизора первый кадр фильма. Я вздрогнул и чуть не взорвался — Кремлевские куранты бьют полночь, а затем все пошло, как было уже знакомо: коллективная встреча Нового года, приветствие Коновалова, открытие хирургического корпуса, фонтан «Надежда»... Фильм с прекрасно читаемым дикторским текстом, великолепно подобранной музыкой, мастерской «игрой» кадров, аккуратными титрами разительно отличался от немого прототипа, захватывал все больше и больше. Когда показывали войну, я почувствовал, что глаза мои увлажнились.

Мы все молчали. Какое-то время наше молчание продолжалось и после того, как экран погас. Все ждали, что скажет Коновалов, который вообще всегда очень сдержан в похвалах. «Пожалуй, фильм получился», — наконец произнес он. Я смотрел на его значительное лицо — на нем было больше восторга, чем в скупых словах. Александр Николаевич тепло пожал нам руки, и мы покинули директорский кабинет. Каждый заметил какие-то шероховатости, которые следовало устранить.

В коридоре полуночного института устроили разбор фильма. Единодушно восстали против начального кадра — Кремлевских курантов. Мимо прошел Коновалов, который направлялся в реанимацию — провести прооперированных сегодня больных. «Да, я забыл сказать вам, что “Кремлевские куранты” слишком банальны, чтобы начинать фильм». — «Мы уже решили их убрать, Александр Николаевич». — «Вот и хорошо», — ответил он и, пожелав удачи, удалился.

Да, действительно, 27 мая 2002 года стало днем рождения фильма, сделанного по инициативе и при самом активном участии Александра Николаевича. Но как воспримет его широкая аудитория? Ответ мы получили 31 мая, когда состоялась премьера «Надежды» в Государственном центральном киноконцертном зале «Россия». Собралось 2,5 тысячи сотрудников института и гостей. Александр Николаевич вышел на сцену и сказал, что вместо долгого доклада по истории института будет показан сделанный к юбилею фильм, из которого «вы всё узнаете».

Шли кадры. В зале стояла тишина. Я иногда поглядывал по сторонам, замечал: фильм смотрят с вниманием, у соседки справа катились слезы. Когда картина закончилась, раздались аплодисменты.

Такой же теплый прием встретил фильм через неделю в Санкт-Петербурге на 3-м Съезде нейрохирургов России, «Надежда» стала событием моей жизни и частицей моего «я». У меня проявилось желание делать фильмы (их уже 11). Так Александр Николаевич сделал из меня кинематографиста.

Сбывшееся предсказание

...Коллектив Института нейрохирургии особенный. Те, кто приходит в него работать, как правило, остаются здесь на всю жизнь. В институте нет склок и дразг. Все трудятся, беря пример со своего директора, которого вот уже 38 лет подряд единогласно каждый раз избирают на новый 5-летний срок.

Александр Николаевич заботлив и необыкновенно гуманен к своим сотрудникам. Среди них немало тех, кому далеко за 70. А.Н. Коновалов держит «стариков», отдавших институту по 40–50 лет жизни. Конечно, в этом есть и расчет. Уверенные в своем будущем ученые не только дольше живут, но и приносят большую пользу и больным, и научным исследованиям; они и творцы, и опытные эксперты, и необходимые критики. А может быть еще важнее, что, сохраняя старые кадры, Коновалов обеспечивает преемственность замечательных традиций и поколений «бурденковцев». Не случайно его сын Николай пошел по стопам отца, работает нейрохирургом в спинальной клинике, защитил и кандидатскую, и докторскую диссертации. Династия Коноваловых продолжается...

А.Н. Коновалов востребован обществом, и даже чересчур. «Наше национальное достояние», — как точно определил его значение Иосиф Давидович Кобзон.

Вклад Александра Николаевича Коновалова в развитие отечественной нейрохирургии на микрохирургическом этапе соизмерим с деяниями Николая Ниловича Бурденко и Андрея Львовича Поленова на макрохирургическом этапе ее становления.

Площади института, крупнейшего в мире нейрохирургического учреждения, при Коновалове увеличились в 12 раз, количество сложных мозговых операций за последние 15 лет на том же числе коек выросло вчетверо, а летальность снизилась в 10 раз!

Как он смог достичь столь достойных итогов своего «царствования»? Прежде всего высокой личной планкой, которая мобилизовала и сплачивала коллектив. Было за кем тянуться! И тянулись. И выросли поколения талантливых нейрохирургов, творчески раскованных,

профессионально состоятельных. Ветви дерева сами превратились в деревья. Это и есть истинная высшая оценка учителя и руководителя. И этого достиг Коновалов, сочетая личный пример, сочувствие и помощь в чужой беде, либеральное отношение к сотрудникам и жесткость к тем, кто нарушает этику врача.

...Когда в середине 70-х годов Александра Николаевича утвердили директором Института нейрохирургии, я из Горького послал ему телеграмму, в которой желал, «чтобы коноваловский период в нейрохирургии был долгим и счастливым». Так рад, что мое предсказание сбылось!

Александр Коновалов, несмотря на цепляющиеся хвори, всё так же неутомимо оперирует и директорствует, учит студентов и ординаторов, пишет книги, строит корпуса и создает новые лаборатории, играет в теннис, плавает, катается на горных лыжах; решает в самолетах кроссворды, вырывается в театры и на вернисажи...

Оранжевой звезде девятой величины в созвездии Стрельца присвоено его имя.

Звездный путь самого давно оперирующего среди великих нейрохирургов мира продолжается...

Леонид Болеславович Лихтерман,
профессор, Заслуженный деятель науки РФ,
лауреат Государственной премии РФ

© Е.Г. Телешова, Ж.Б. Семенова, Д.Н. Капитанов, 2014

ВОЗМОЖНОСТИ ИСПОЛЬЗОВАНИЯ ПОЗИЦИОННОЙ ТИМПАНОМЕТРИИ В ОЦЕНКЕ ВНУТРИЧЕРЕПНОГО ДАВЛЕНИЯ У ДЕТЕЙ С ЗАБОЛЕВАНИЯМИ ЦНС ПО ДАННЫМ ЛИТЕРАТУРЫ

Е.Г. Телешова, Ж.Б. Семенова, Д.Н. Капитанов

НИИ неотложной детской хирургии и травматологии, Москва, Россия

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

Основанием для создания отоакустических методов оценки ВЧД явилось наличие тесной связи периферического отдела слухового и вестибулярного анализатора с внутричерепными структурами. Система перилимфатических пространств всего лабиринта через водопровод улитки имеет сообщение с субарахноидальным пространством черепа. Большинство исследователей считают, что перилимфа образуется вследствие поступления спинномозговой жидкости в лабиринт из субарахноидального пространства через водопровод улитки, что подтверждается схожим составом. Многочисленные данные литературы свидетельствуют о том, что гидродинамика перилимфы, возможно, зависит от внелабиринтного влияния на нее спинномозговой жидкости в виде изменения давления, оказываемого снаружи на эндолимфатический мешок. Ряд авторов сообщают, что при повышении или понижении ВЧД ликвор может непосредственно через водопровод улитки влиять на внутрилабиринтные жидкости и тем самым изменять микромеханику улитки. На базе НИИ НДХиТ проводится апробация отоакустического метода оценки ВЧД — позиционной тимпанометрии. Оригинальность метода заключается в том, что он позволяет в тимпанограмме выделить компонент, относящийся к внутреннему уху, который обладает высокой чувствительностью к изменениям внутричерепного давления. При помощи метода позиционной тимпанометрии, применяющейся в НИИ НДХиТ, было обследовано 70 детей в возрасте от 4 до 18 лет. Полученные результаты сравнивались с результатами других неинвазивных методик: ТКДГ, нейроофтальмологическим обследованием, фазоконтрастной МРТ в режиме ликвородинамики. При этом специфичность метода составила 88% и чувствительность — 84%. Таким образом, на сегодняшний день метод может применяться для качественной оценки ВЧД, являясь достаточно ценным и информативным дополнением к обследованию пациентов с подозрением на ВЧД в амбулаторных и стационарных условиях.

Ключевые слова: внутричерепное давление, внутричерепная гипертензия, смещение барабанной перепонки.

POSSIBILITIES OF POSITION TYMPANOMETRY IN ASSESSING THE INTRACRANIAL PRESSURE IN CHILDREN WITH CNS DISEASES BY THE LITERATURE DATA

E.G. Teleshova, Zh.B. Semenova, D.N. Kapitanov

Clinical and Research Institute of Urgent Pediatric Surgery and Trauma, Moscow, Russia

Burdenko's Neurosurgery Institute, Moscow, Russia

The close connection of peripheric part of auditory and vestibular analyzer with intracranial structures has become a reason for developing otoacoustic techniques for ICP assessment. The system of perilymphatic spaces in the whole labyrinth has a connection with the subarachnoid space in the skull via the cochlear aqueduct. The majority of researchers consider that the perilymphatic fluid is formed due to the spinal fluid transmission to the labyrinth from the subarachnoid space via the cochlear aqueduct. Multiple literature findings indicate changes in the perilymphatic hydrodynamics is likely to depend on the extralabyrinth impact of spinal fluid via the endolymphatic sac; and these changes may look like changes in pressure. Some authors report that in case of decreased or increased ICP the liquor can directly influence intralabyrinth fluids via the cochlear aqueduct, thus changing the cochlear micromechanics. In the Clinical and Research Institute of Urgent Pediatric Surgery and Trauma an otoacoustic technique for assessing ICP-position tympanometry is being tested. The specificity of the developed technique allows to separate a component of the inner ear in the tympanogram which has a high sensitivity to the intracranial pressure. 70 children aged 4–18 were investigated in the institute with the developed technique. The results obtained have been compared

to the results obtained with other non-invasive techniques: TCDG (transcranial dopplerography), neuroophthalmologic examination, phase-contrast MRI in liquordynamic regime. The technique's specificity was found to be equal to 88%, the sensitivity – to 84%. Thus, the developed technique may be considered quite valuable and informative and may be used for ICP qualitative assessment being as an additional tool in examining patients with suspected ICP disorders both in hospitals and out-patient units.

Key words: *intracranial pressure, intracranial hypertension, tympanic membrane displacement.*

История изучения синдрома внутричерепной гипертензии (ВЧГ) насчитывает более 200 лет. Результаты исследования основаны на доктрине Монро–Келли, согласно которой в замкнутом пространстве черепа располагаются вещество мозга, кровь и цереброспинальная жидкость. В норме они находятся в следующих пропорциях: ликвор – 7–8%, кровь – 10–16%, головной мозг – 76–83% объема черепа, что отражает нормальная величина внутричерепного давления (ВЧД) – 7–15 мм рт. ст. При увеличении одного из компонентов внутричерепного пространства непременно происходит уменьшение другого компонента, что в конечном счете приводит к повышению ВЧД.

ВЧД представляет собой разницу между давлением в полости черепа и атмосферным давлением и в норме соответствует 15 мм рт. ст. Параметры нормального ВЧД варьируют в зависимости от возраста и положения тела. Нормальное значение ВЧД у взрослых и подростков без внутричерепной патологии не выше 10–15 мм рт. ст., а в горизонтальном положении не превышает 11 мм рт. ст. [12, 40]. У новорожденных значения ВЧД составляют 1,5–6 мм рт. ст., у детей 3–7 мм рт. ст.

Основными причинами внутричерепной гипертензии являются: опухоли головного мозга, черепно-мозговая травма (эпи-, субдуральные, внутримозговые гематомы), нетравматические внутричерепные кровоизлияния, ишемический инсульт, гидроцефалия, гнойно-воспалительные заболевания (менингоэнцефалиты, абсцессы головного мозга), другие причины (псевдотуморозные образования, пневмоцефалия, кисты, первичная или идиопатическая внутричерепная гипертензия) [6].

К повышению внутричерепного давления может приводить накопление ликвора вследствие окклюзии ликворотока и возникновения гидроцефалии либо нарушение резорбции ликвора.

Синдром ВЧГ является одной из основных проблем в клинической неврологии и нейрохирургии. Основные патологические состояния, такие как внутричерепные объемные процессы, черепно-мозговая травма, субарахноидальные кровоизлияния, инфекционные менингиты, гидроцефалия, очень часто сопровождаются клиникой синдрома ВЧГ вплоть до необратимых нарушений функций центральной нервной системы [3]. Подъем ВЧД приводит к снижению церебральной перфузии, затруднению венозного дренирования и нарастанию дислокационных явлений с расстройством витальных функций. ВЧГ является фактором неблагоприятного исхода при травматическом повреждении головного мозга. Прогностическое значение имеет не только выраженность, но и длительность гипертензии [10].

Поскольку уровень и длительность ВЧГ влияет на исход патологического процесса в головном мозге, его контроль и своевременное проведение мероприятий, направленных на нормализацию, приобретают важнейшее значение.

Золотым стандартом для оценки и измерения ВЧД считается применение инвазивных методов. Различные типы сенсоров (эпидуральные, интрапаренхиматозные, внутрижелудочковые) используются для мониторинга ВЧД. Однако данные методы ассоциируются с риском кровотечений, инфекции и повреждением вещества мозга [13, 42, 50, 57]. Кроме того, инвазивная оценка ВЧД возможна только в условиях стационара [48].

Все это накладывает определенные ограничения на их широкое использование в практике, поэтому поиск эффективных неинвазивных методов объективной диагностики внутричерепной гипертензии на сегодняшний день остается одной из сложнейших проблем неврологии и нейрохирургии.

Проводятся попытки оценки ВЧД с помощью транскраниальной доплерографии (ТКДГ), офтальмодинамометрии, папиллометрии, оценки ликвородинамики с помощью магнитно-резонансной томографии (МРТ) и др.

Основанием для создания отоакустических методов оценки ВЧД явилось наличие тесной связи периферического отдела слухового и вестибулярного анализатора с внутричерепными структурами.

Особенности анатомии и физиологии внутреннего уха

В процессе эмбриогенеза первый сенсорный орган, который формируется у человека, это ухо. К моменту рождения ребенка звукопроводящий аппарат, несмотря на то что отличается от такового у взрослых по размерам и расположению некоторых деталей, уже полностью выполняет функцию проведения звука [1].

Анатомически ухо делится на три части: наружное, среднее, внутреннее. Внутреннее ухо располагается в толще пирамиды височной кости, структуры которой к моменту рождения развиты полностью и имеют почти ту же величину, что и у взрослых. Оно состоит из костного и перепончатого лабиринта. Костный лабиринт состоит из трех анатомических отделов: улитки, преддверия и полукружных каналов. Капсула лабиринта состоит из плотной кости толщиной в 2–3 мм, которая отделяет его от задней черепной ямки. С возрастом капсула сливается с пирамидой. Внутри костного находится перепончатый лабиринт, полностью повторяющий его строение [1, 50].

Система перилимфатических пространств всего лабиринта связана между собой и через водопровод улитки имеет сообщение с субарахноидальным пространством черепа. Эндолимфа же перепончатого лабиринта является системой замкнутой, и водопровод преддверия заканчивается на задней поверхности пирамиды слепым эндолимфатическим мешком. Оба водопровода (улитки и преддверия) у новорожденных и грудных детей относительно короче, шире и менее развиты, чем в старшем возрасте [1].

Что касается проходимости водопровода улитки, то по данным гистологических исследований, проведенных J. Wlodyka [56], у новорожденных и у плодов отмечалась 100%-ная проходимость водопровода улитки.

Считается, что с возрастом проходимость водопровода улитки уменьшается. Как указывают Shimbles et al. [50] в своей работе, водопровод улитки был непроходим у 22% здоровых добровольцев младше 40 лет и у 35% — старше 40 лет. По данным N. Wagner и A. Walsted [53], водопровод улитки был непроходим в 11% случаев среди добровольцев в возрасте 26–39 лет и в 30% — в возрасте 46–53 лет.

J. Wlodyka [56] провел гистологические исследования 250 височных костей человека для определения проходимости водопровода улитки. Автор указывает, что проходимость водопровода улитки с возрастом уменьшается — от 40 до 59 лет до 50%, а после 60 лет — до 30%.

Однако H. Rask-Andersen et al. [38], проведя морфологические исследования 82 человеческих височных костей, только в трех случаях (3,6%) обнаружили облитерацию водопровода улитки; найденные изменения не зависели от возрастных критериев.

Q. Goren et al. [24] также не выявили связи частоты облитерации с полом или возрастом. По данным авторов, водопровод улитки был непроходим при гистологических исследованиях в 7% случаев.

Известно несколько гипотез образования и гидродинамики перилимфы. Некоторые авторы считали, что она является продуктом фильтрации либо цереброспинальной жидкости, либо крови, а возможно, и того, и другого [48]. Другие указывают, что перилимфа фильтруется из кровеносных сосудов, находящихся в перилимфатическом пространстве [6].

Однако большинство исследователей считают, что перилимфа образуется вследствие поступления спинномозговой жидкости в лабиринт из субарахноидального пространства через водопровод улитки, что подтверждается схожим составом [29]. Так, например, эндолимфа, как и любая клеточная жидкость организма, содержит высокую концентрацию калия и низкую концентрацию натрия, тогда как

в перилимфе, как и во внеклеточной жидкости, соотношение этих концентраций обратное. Перилимфа содержит белки и электролиты в следующем соотношении: К — 10 ммоль/л, Na — 140 ммоль/л, белок — 2–4 г/л, спинномозговая жидкость имеет сходный состав: К — 4 ммоль/л, Na — 152 ммоль/л, белок — 0,2–0,5 г/л [4].

Многочисленные данные литературы свидетельствуют о том, что гидродинамика перилимфы, возможно, зависит от внелабиринтного влияния на нее спинномозговой жидкости в виде изменения давления, оказываемого снаружи на эндолимфатический мешок, точнее на ту часть, которая выступает в субарахноидальное пространство. Ряд авторов сообщают, что при повышении или понижении ВЧД ликвор может непосредственно через водопровод улитки влиять на внутрилабиринтные жидкости и тем самым изменять микромеханику улитки [9]. Так, гистологическими исследованиями установлено, что при повышении ВЧД во внутреннем ухе развиваются сосудистые расстройства и дегенеративные изменения в нейроэпителиальных образованиях. Вначале при этом обычно развиваются обратимые изменения, связанные с отеком внутреннего уха, а затем происходят дегенеративные изменения в рецепторном аппарате улитки [8].

Вышеуказанное наличие тесной связи периферического отдела слухового и вестибулярного анализатора с внутричерепными структурами, явилось основанием для создания отоакустических методов оценки ВЧД.

История применения

В 1987 г. R.J. Marchbanks, A. Reid et al. [34], основываясь на наличии тесной связи между перилимфой и ликвором, впервые применив отоакустические методики, исследовали трех пациентов с повышенным ВЧД. Авторы провели предварительное исследование, в котором изучали смещение барабанной перепонки при стапедальном рефлексе до и после операции по шунтированию. Авторы пришли к выводу, что данный метод является чувствительным и позволяет определять изменения давления перилимфы, зависящие от изменений ВЧД.

Также в работе указывалось, что отоакустические методики могут рассматриваться в качестве простых и неинвазивных методов для мониторинга изменений ВЧД.

В исследованиях, проведенных A. Reid, R.J. Marchbanks et al. в 1989 и 1990 гг. [34, 40], было установлено, что пациенты с повышенным ВЧД в отличие от пациентов с нормальным имеют разные значения смещения барабанной перепонки при акустическом рефлексе.

Наряду с этим J.P. Wilson [55] в своей работе впервые показал, что изменение положения тела влияет на отоакустическую эмиссию. Позднее появился ряд публикаций, где указывалось, что изменения слуховой функции, возникающие при изменении положения тела, являются результатом изменения акустической податливости из-за изменения ВЧД при перемене положения тела [18, 22, 23].

Результаты всех этих исследований указывали на следующую гипотезу: при повышении ВЧД давление цереброспинальной жидкости передается перилимфе через водопровод улитки. Давление перилимфы, в свою очередь, оказывает влияние на акустическую податливость, что и возможно зарегистрировать с помощью отоакустических методов.

Вышеуказанные работы положили начало изучению возможности применения отоакустических методов для мониторинга ВЧД.

Описание методов

По данным литературы различные отоакустические методы могут быть использованы для определения и мониторинга ВЧД, среди них: отоакустическая эмиссия [16–18, 22–24], микрофонный потенциал улитки [19], акустическая рефлексометрия и тимпанометрия [31, 33, 43, 48, 54]. Последний метод наиболее широко представлен в зарубежной литературе, основан на тесной взаимосвязи перилимфы внутреннего уха и спинномозговой жидкости через водопровод улитки; давление перилимфы оказывает влияние на податливость звукопроводящей системы, которая и определяется при акустическом (стапедальном) рефлексе.

Акустический рефлекс реализуется следующим образом: вызванные звуковым стимулом нервные импульсы по слуховым путям доходят до верхних оливных ядер, где переключаются на моторное ядро лицевого нерва и доходят до стременной мышцы. Сокращение мышц происходит с обеих сторон. В наружный слуховой проход вводят датчик, который реагирует на изменение давления (объема). В ответ на звуковую стимуляцию генерируется импульс, проходящий по описанной выше рефлекторной дуге, в результате чего сокращается стременная мышца и начинает двигаться барабанная перепонка, меняется давление (объем) в наружном слуховом проходе, что и регистрирует датчик. В норме порог акустического рефлекса стapedи составляет около 80 дБ над индивидуальным порогом чувствительности. Нормальное ВЧД приводит к двустороннему смещению барабанных перепонки во время «реализации» акустического рефлекса (рис. 1), в то время как при повышенном ВЧД происходит ее смещение кнутри. Когда же ВЧД низкое, сокращение стапедальной мышцы приводит к смещению барабанной перепонки кнаружи [48].

Смещение барабанной перепонки измеряется при использовании Marchbanks measurement system (MMS). На рис. 2 представлен расчет значений смещения барабанной перепонки при стапедальном рефлексе. В расчет берется значение смещения барабанной перепонки от точки при максимальном положении кнутри (V_{\min}) до точки окончания действия звукового стимула (V_{end}).

Для измерения ВЧД с помощью регистрации смещения барабанной перепонки (tympanic membrane displacement) при стапедальном рефлексе необходимо наличие следующих условий: 1) нормальное давление в среднем ухе, 2) наличие неизмененного стапедального рефлекса, 3) проходимость водопровода улитки [41].

Следовательно, до исследования необходимо определить давление в среднем ухе при использовании тимпанометрии [48] и проходимость водопровода улитки.

Для оценки проходимости водопровода улитки проводят постуральный тест. Он заключается в следующем: измерение смещения бара-

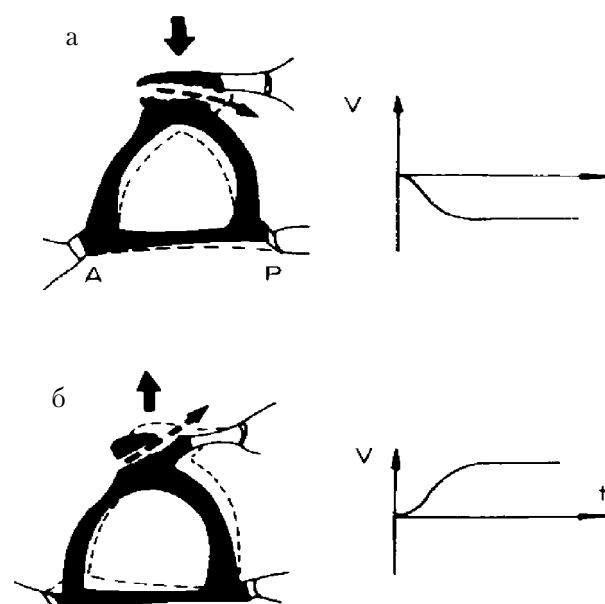


Рис. 1. Движение стapedи и смещение барабанной перепонки при акустическом рефлексе в условиях (а) повышенного и (б) пониженного перилимфатического давления [39]. Пунктиром выделено положение стapedи в условиях нормального перилимфатического давления. Пунктирной стрелкой обозначено направление при сокращении стapedальной мышцы, черной стрелкой — смещение стapedи при реализации акустического рефлекса. V — объем смещения барабанной перепонки, отрицательный в случае смещения кнутри (условия повышенного ВЧД) и положительный в случае смещения кнаружи (условия сниженного ВЧД)

Fig. 1. Stapes movement and tympanic membrane dislocation at the acoustic reflex under (a) the increased and (б) decreased perilymphatic pressure [39]. The dotted line indicates the place of the stapes under the normal perilymphatic pressure. The dotted arrow shows the direction under the stapedia muscle contraction; the black arrow indicates the stapes dislocation under the realisation of the acoustic reflex. V — volume of tympanic membrane dislocation: negative in case of inward dislocation (when ICP is increased) and positive in case of outward dislocation (when ICP is decreased)

банной перепонки при использовании системы Marchbanks проводят сначала в положении сидя, а потом лежа. Значения ВЧД ниже в положении сидя. Если же, несмотря на изменение положения пациента, значения ВЧД не меняются, считается, что водопровод улитки непроходим [48].

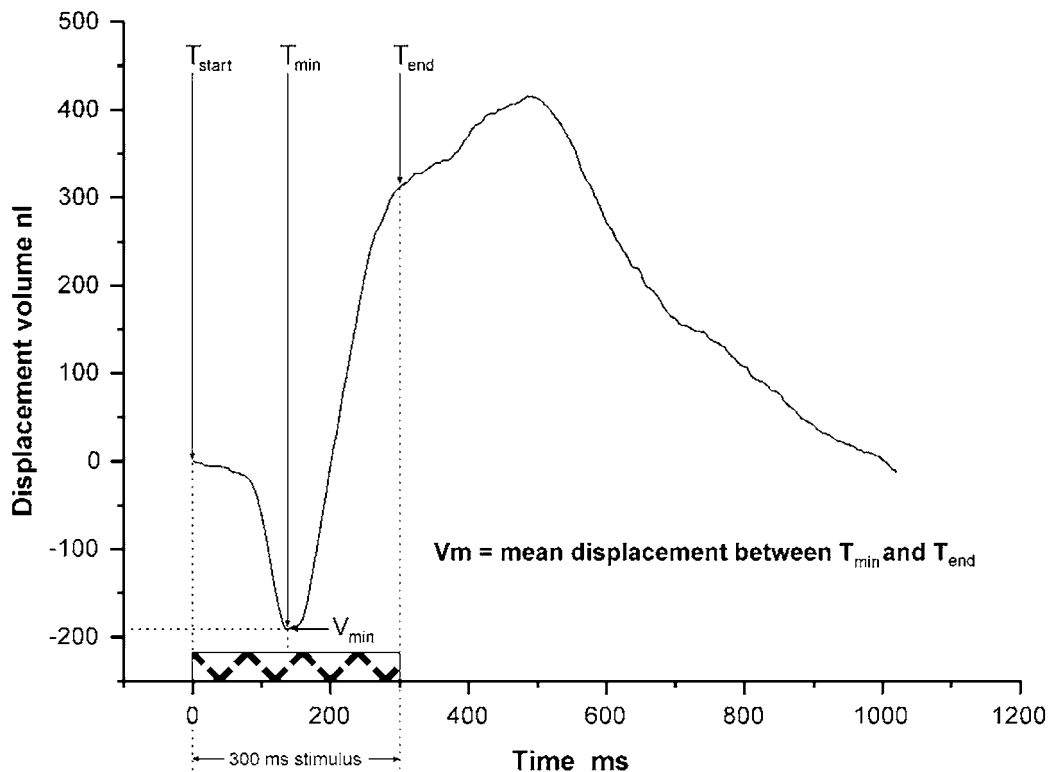


Рис. 2. Расчет значений смещения барабанной перепонки при стапедиальном рефлексе [47]

Fig. 2. Calculations of tympanic membrane dislocation at the stapedial reflex [47]

N. Wagner и A. Walsted [53] исследовали смещение барабанной перепонки у добровольцев при акустическом рефлекс в условиях изменения положения тела (для изменения ВЧД). Измерение проводилось в положении лежа и сидя; измерения делались многократно для выявления изменчивости результатов у каждого обследуемого. Частота звукового сигнала составляла 1000 Гц в течение 500 мсек на уровне 80–115 дБ. Авторы указывают, что тест прост в исполнении, не требует больших временных затрат, результаты воспроизводимы у одного пациента. При этом в работе подчеркивается, что результаты имеют значительные различия между пациентами.

На базе НИИ НДХиТ проводится апробация отоакустического метода оценки ВЧД, также основанного на экспериментально установленных закономерностях взаимосвязи ликвородинамики головного мозга и функции внутреннего уха. ВЧД и давление перилимфы

при отклонении от вертикали за счет изменения сопротивления мембраны круглого окна меняет жесткость звукопроводящей системы среднего уха, увеличивая ее, чем способствует смещению барабанной перепонки кнаружи. При этом пиковая податливость барабанной перепонки не претерпевает существенных изменений, кроме того, она на порядок выше податливости мембраны круглого окна. Поэтому, несмотря на то, что отклонение человека от вертикали приводит к почти десятикратному увеличению давления жидкости в черепе и во внутреннем ухе и что соответственно при этом заметно возрастает жесткость пограничной мембраны окна улитки, тимпанограмма не отображает эти изменения. Оригинальность метода заключается в том, что он позволяет в тимпанограмме выделить компонент, относящийся к внутреннему уху, который обладает высокой чувствительностью к изменениям внутричерепного давления [2, 7].

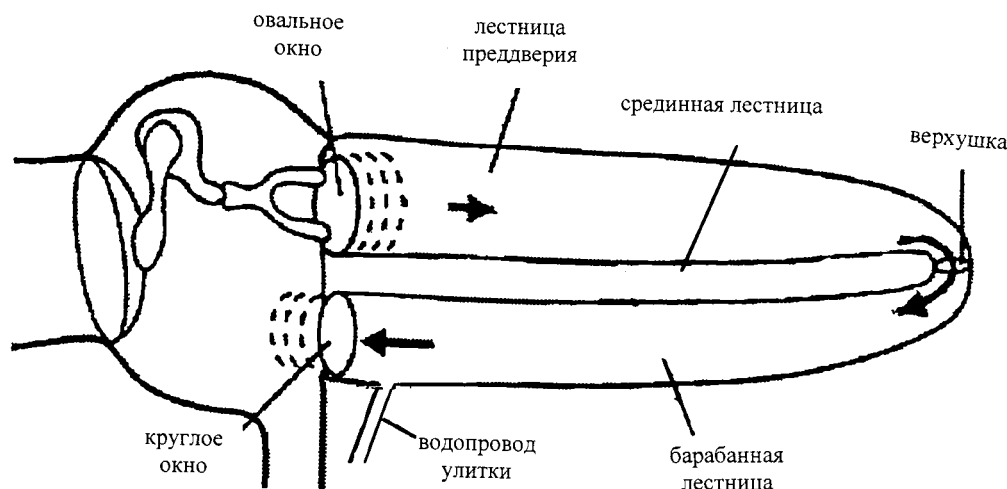


Рис. 3. Влияние давления ЦСЖ на сопротивление мембраны круглого окна и жесткость звукопроводящей системы среднего уха [2]

Fig. 3. Effects of the cerebral-spinal fluid pressure at the resistance of round window membrane as well as at the rigidity of sound-conducting system of the middle ear [2]

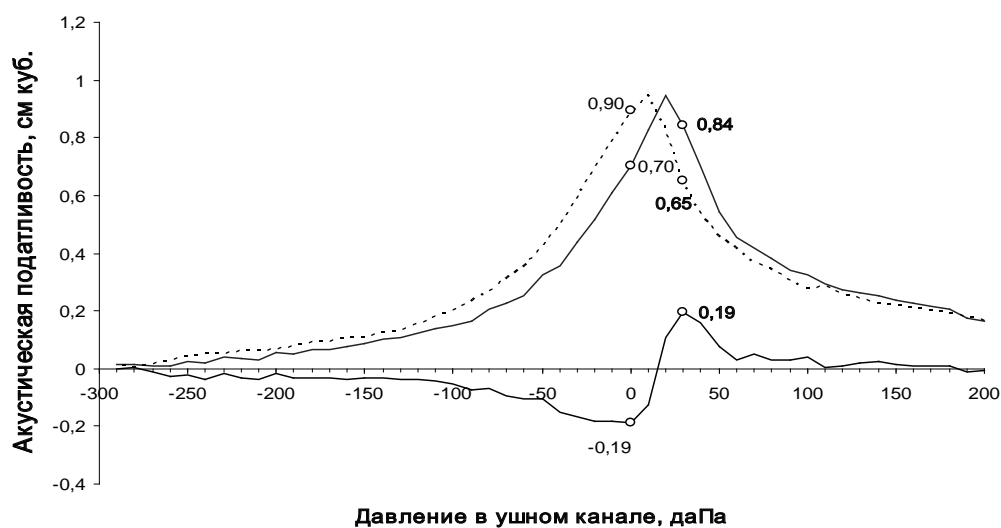


Рис. 4. Расчет значений смещения барабанной перепонки и мембраны круглого окна [2]

Fig. 4. Calculations of tympanic membrane and round window membrane displacements [2]

Нам не удалось найти публикации зарубежных авторов, посвященные именно позиционной тимпанометрии. В отечественной литературе существуют единичные работы, посвященные данному методу [2, 7], однако исследования проводились только у взрослых пациентов. В свою очередь, А. Reid с соавт. [39] отмечают, что данный метод лучше всего подходит для измерения внутричерепного давления именно у детей с ги-

дроцефалией, доброкачественной внутричерепной гипертензией, после черепно-мозговой травмы, так как в этой возрастной группе отклонение барабанной перепонки наиболее точно коррелирует с изменением ВЧД за счет хорошей проходимости водопровода улитки.

Для измерения ВЧД используется авторский метод динамической позиционной тимпанометрии, подробно описанный Боховым Б.Б. [2].

Исследования проводятся на стандартном импедансометре «АТ-235» (Дания) с частотой зондирующего звукового сигнала 226 Гц и интенсивностью 85,5 дБ. Скорость измерения податливости равняется 5 замерам в секунду с временным интервалом 0,2 с. Для ступенчатого отклонения от вертикали используется поворотный стол. Скорость вращения стола составляет 5 град/с. Отсчет угла наклона ведется от горизонтали. Всего используется 9 позиций: 90°, 60°, 45°, 30°, 15°, 0°, 0°, 0°, 90°. Тимпанограммы снимаются непосредственно после остановки стола в каждой из девяти перечисленных позиций и в оцифрованном виде передаются в компьютер. Общее время обследования составляет около 10 мин для каждого уха. С помощью программы Excel проводится последовательное вычитание каждой точки тимпанограммы вертикального положения из соответствующих значений тимпанограмм, полученных при отклонении. Результатом является производная кривая, отражающая акустическую податливость круглого окна водопровода улитки.

Пунктиром выделена тимпанограмма вертикального положения, сплошной линией — тимпанограмма горизонтального положения пациента; двугорбая кривая отражает колебания мембраны круглого окна.

Оценка точности результатов измерения ВЧД при помощи отоакустических методов в сравнении с инвазивными методами

Существует ряд работ, где исследуется возможность применения метода смещения барабанной перепонки. Так, A. Reid et al. [38] оценивали смещение барабанной перепонки в ответ на акустический рефлекс у пациентов 5–77 лет с гидроцефалией, субарахноидальной геморрагией, травмами головы. Наиболее сопоставимые результаты были получены у пациентов младшего возраста с гидроцефалией и доброкачественной внутричерепной гипертензией. Авторы подчеркивают невозможность исследования при отсутствии стапедального рефлекса.

K. Gosepath et al. [25] измеряли интракохлеарное давление посредством определения смещения барабанной перепонки у пациентов с болезнью Меньера, а также у здоровых добровольцев. Не было получено достоверных отличий в показателях давления в обеих группах. Авторами сделан вывод о нецелесообразности использования данного метода у пациентов с болезнью Меньера.

В других работах также было показано отсутствие связи между симптомами болезни Меньера и изменениями перилимфатического давления, а также неинформативность данного метода при болезни Меньера [14, 15, 26, 27, 45].

H.J. Rosingh et al. [44] обследовали 50 нормально слышащих добровольцев (100 ушей) при различных условиях: сидя и лежа, утром и вечером, до и после физической нагрузки. Было показано, что перилимфатическое давление в положении лежа достоверно выше, чем в положении сидя; оно не зависело от времени суток и не менялось после физической нагрузки. Был выявлен достаточно большой разброс показателей между обследуемыми, однако при этом межличностные различия при повторных измерениях были незначительными. Авторы указывают, что методика является хорошим дополнением при мониторинге давления цереброспинальной и перилимфатической жидкостей, однако при условии нормальной функции среднего уха.

N. Wagner и A. Walsted [53] исследовали смещение барабанной перепонки у добровольцев при акустическом рефлексе в условиях изменения положения тела (для изменения ВЧД). Измерение проводилось в положении лежа и сидя; измерения делались многократно для выявления изменчивости результатов у каждого обследуемого. Частота звукового сигнала составляла 1000 Гц в течение 500 мсек на уровне 80–115 дБ. Авторы указывают, что тест прост в исполнении, не требует больших временных затрат, результаты воспроизводимы у одного пациента. При этом в работе подчеркивается, что результаты имеют значительные различия между пациентами.

S. Shimbels et al. [48] обследовали 29 пациентов, используя систему Marchbanks для оцен-

ки смещения барабанной перепонки при стапедиальном рефлексе. Всем пациентам проводился инвазивный мониторинг ВЧД по поводу основного заболевания. Запись проводилась в положении сидя и лежа горизонтально. Показатели ВЧД варьировали от 1 до 36 мм рт. ст. в положении лежа и от -12 до +35 мм рт. ст. в положении сидя, а показатели смещения барабанной перепонки от +275 до +277 нл в положении лежа и от -133 до +466 нл в положении сидя. Линейный регрессионный анализ показал достоверную отрицательную связь между двумя показателями ($r = -0,57, p = 0,0013$). Авторы подчеркивают, что несмотря на это определение ВЧД с помощью измерения смещения барабанной перепонки является недостаточно информативным методом из-за очень большого разброса результатов, но при этом метод может с успехом использоваться у одного пациента в динамике.

M. Samuel et al. [46] обследовали детей с шунтами по поводу гидроцефалии. Проводился параллельный мониторинг ВЧД как с помощью инвазивного метода, так и с помощью неинвазивного (оценка смещения барабанной перепонки при стапедиальном рефлексе). Авторы указывают, что при повышенном ВЧД (от 23 до 40 мм рт. ст.) объем смещения барабанной перепонки варьировал от -120 до -506 нл (в среднем -250 нл). При пониженном ВЧД (от 1 до 6 мм рт. ст.) объем был от +263 до +810 нл (в среднем +530 нл). При нормальном ВЧД объем смещения барабанной перепонки соответствовал +58 до +175 нл. Авторы указывают, что чувствительность данного метода 93%, специфичность 100%. Прогностичность положительного результата - 100%, отрицательного результата - 73%. Таким образом, делается вывод, что объем смещения барабанной перепонки -200 нл и меньше говорит о повышенном ВЧД, а при значениях +200 нл и больше - о пониженном.

S.M. Moss et al. [35, 36] указывают на возможность мониторинга ВЧД при дисфункции желудочкового шунта. Авторы наблюдали 43 пациента с наличием шунтов по поводу гидроцефалии в возрасте от 4 до 17 лет в течение 18 месяцев. В течение периода на-

блюдения у 11 (26%) были выявлены симптомы, указывающие на дисфункцию шунта, при этом в 10 из 11 случаев были зарегистрированы изменения при исследовании смещения барабанной перепонки.

Существует ряд работ, где изучалась возможность применения отоакустической эмиссии и исследовалось смещение барабанной перепонки при инфразвуковом воздействии для мониторинга ВЧД [16-18, 24, 52].

Так, E. Stettin et al. [50] использовали инфразвуковое воздействие на барабанную перепонку у 22 пациентов, которым проводился мониторинг ВЧД по поводу основного заболевания с помощью имплантированных сенсоров. Было проведено 83 измерения в разных положениях (горизонтальное, 45°, вертикальное). Низкое ВЧД характеризовалось наличием волн с высокими начальными пиками с последующими пиками меньших амплитуд. Высокое ВЧД ассоциировалось со снижением общего числа пиков на волнах и большей разницей в амплитудах начального и последующего пиков.

S.E. Voss et al. [52] изучали возможность использования отоакустической эмиссии для мониторинга ВЧД. Исследовали параметры отоакустической эмиссии на частоте продукта искажения при различных положениях тела (в вертикальном положении и при наклоне тела -45°). Было обследовано 12 добровольцев от 19 до 42 лет с отсутствием в анамнезе заболеваний среднего уха, с порогами слуха не ниже 20 дБ на частотах в 500, 1000, 2000 и 4000 Гц и нормальными тимпанограммами. Авторами были показаны достоверные различия параметров при разных положениях тела.

При помощи метода позиционной тимпанометрии, применяющейся в НИИ НДХиТ, было обследовано 70 детей в возрасте от 4 до 18 лет. Полученные результаты сравнивались с результатами других неинвазивных методик: ТКДГ, нейроофтальмологическим обследованием, фазоконтрастной МРТ в режиме ликвородинамики. При этом специфичность метода составила 88% и чувствительность 84%.

Заключение


На основании проведенного анализа литературных данных и опыта применения позиционной тимпанометрии для оценки ВЧД в нашем стационаре можно сделать вывод, что при достаточно высокой чувствительности и специфичности отоакустические методы имеют ряд несомненных преимуществ при использовании их у детей. Так, данные методы выполняемы в любом возрасте и могут проводиться даже во сне, а также при отсутствии сознания у пациента. Быстрота, отсутствие боли, неинвазивность, отсутствие необходимости применения лекарственных препаратов (обезболивающих, седативных и т. д.) — факторы, способствующие положительному отношению родителей пациентов к обследованию. Также необходимо отметить удобство использования самого оборудования — обследование можно проводить в амбулаторных условиях, например при обычном приеме у педиатра в качестве скрининга; в стационарных условиях отоакустическое оборудование легко транспортировать в палату пациента. Также немаловажна относительно небольшая стоимость оборудования, что позволяет увеличить круг пациентов. К относительным недостаткам методики можно отнести обязательную анатомическую сохранность и отсутствие воспалительных изменений структур среднего и внутреннего уха у обследуемых.

Таким образом, на сегодняшний день метод может применяться для качественной оценки ВЧД, являясь достаточно ценным и информативным дополнением к обследованию пациентов с подозрением на ВЧГ в амбулаторных и стационарных условиях.

БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК

1. Богомилский М.Р., Чистякова В.Р. *Детская оториноларингология*. — М.: ГЭОТАР-МЕД, 2002. — 432 с.
2. Бохов Б.Б. *Изменение податливости внутреннего уха при отклонении тела от вертикали // Вестник оториноларингологии*. — 2007. — № 5. — С. 14–19.
3. Гаспарян С.С. *Клиника, диагностика и лечение больных с синдромом доброкачественной внутричерепной гипертензии: Дис. ... д-ра мед. наук*. — М., 1998. — 246 с.
4. *Головокружение: Пер. с англ. / Под ред. М.Р. Дикса, Дж.Д. Худа*. — 2-е изд., стереотип. — М.: Медицина, 1989. — 480 с.: ил.
5. Доманский Д.С., Белкин А.А., Зислин Б.Д. *Сравнительная оценка доступных методик измерения внутричерепного давления // УРМЖ*. — 2007. — № 1. — С. 23–28.
6. Древаль О.Н., Лазарев В.А., Джинджихадзе Р.С. *Внутричерепная гипертензия в ургентной нейрохирургии. Диагностический алгоритм и тактика лечения // Медицинский алфавит. Неотложная медицина*. — 2010. — № 1/2. — С. 10–16.
7. Еремеева Н.В. *Кохлеовестибулярные нарушения у больных с измененной ликвородинамикой: Автореф. дис. ... канд. мед. наук*. — М., 2011. — 26 с.
8. Жукович А.В. *Частная отоневрология*. — Л.: Медицина, 1966. — 403 с.
9. Иванец И.В., Левина Ю.В., Еремеева Н.В. *Внутричерепная гипертензия и ее роль в возникновении кохлеовестибулярных нарушений // Вестник оториноларингологии*. — 2009. — № 3. — С. 61–65.
10. Ошоров А.В., Лубнин А.Ю. *Внутричерепное давление. Мониторинг внутричерепного давления // Анестезиология и реаниматология*. — 2010. — № 4. — С. 4–10.
11. Пальчун В.Т., Крюков А.И. *Оториноларингология: Руководство для врачей*. — М.: Медицина, 2001. — 616 с.
12. Albeck M.J., Skak C., Niesen P.R. et al. *Age dependency of resistance to cerebrospinal fluid outflow // J. Neurosurg*. — 1998. — Vol. 89, No. 2. — P. 275–278.
13. Anderson R.C., Kan P., Klimo P. et al. *Complications of intracranial pressure monitoring in children with head trauma // J. Neurosurg*. — 2004. — Vol. 101 (Suppl. 1). — P. 53–58.
14. Ayache D., Nengsu Tchuenta A., Plouin-Gaudon I. et al. *Assessment of perilymphatic pressure using the MMS-10 tympanic membrane displacement analyzer (Marchbanks' test) in patients with Meniere's disease: preliminary report // Ann. Otolaryngol. Chir. Cervicofac.* — 2000. — Vol. 117 (3). — P. 183–188.
15. Bouccara D., Ferrary E., El Garem H. et al. *Inner ear pressure in Meniere's disease and fluctuating hearing loss determined by tympanic membrane displacement analysis // Audiology*. — 1998. — Vol. 37 (5). — P. 255–261.
16. Büki B., Avan P., Lemaire J.J. et al. *Otoacoustic emissions: a new tool for monitoring intracranial pressure changes through stapes displacements // Hear Res.* — 1996. — Vol. 94 (1–2). — P. 125–139.

17. Büki B., Chomicki A., Dordain M. et al. Middle-ear influence on otoacoustic emissions. II: contributions of posture and intracranial pressure // *Hear Res.* — 2000. — Vol. 140 (1–2). — P. 202–211.
18. Büki B., de Kleine E., Wit HP., Avan P. Detection of intracochlear and intracranial pressure changes with otoacoustic emissions: a gerbil model // *Hear Res.* — 2002. — Vol. 167 (1–2). — P. 180–191.
19. Büki B., Giraudet F., Avan P. Non-invasive measurements of intralabyrinthine pressure changes by electrocochleography and otoacoustic emissions // *Hear Res.* — 2009. — Vol. 251 (1–2). — P. 51–59.
20. Casselbrant M., Ingelstedt S., Ivarsson A. Volume displacement of the tympanic membrane at stapedius reflex activity in different postures. Studies on variations in perilymphatic pressure // *Acta Otolaryngol.* — 1978. — Vol. 85 (1–2). — P. 1–9.
21. Czosnyka M., Pickard J.D. Monitoring and interpretation of intracranial pressure // *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry.* — 2004. — Vol. 75, No. 6. — P. 813–821.
22. De Kleine E., Wit H.P., Dijk P. van, Avan P. The behavior of spontaneous otoacoustic emissions during and after postural changes // *J. Acoust. Soc. Am.* — 2000. — Vol. 107 (6). — P. 3308–3316.
23. De Kleine E., Wit H.P., Avan P., Dijk P. van. The behavior of evoked otoacoustic emissions during and after postural changes // *J. Acoust. Soc. Am.* — 2001. — Vol. 110 (2). — P. 973–980.
24. Frank A.M., Alexiou C., Hulin P. et al. Non-invasive measurement of intracranial pressure changes by otoacoustic emissions (OAEs) — a report of preliminary data // *Zentralbl. Neurochir.* — 2000. — Vol. 61 (4). — P. 177–180.
25. Gopen Q., Rosowski J.J., Merchant S.N. Anatomy of the normal human cochlear aqueduct with functional implications // *Hear Res.* — 1997. — Vol. 107 (1–2). — P. 9–22.
26. Gosepath K., Mauer J., Amedee R., Mann W. Tympanic membrane displacement analysis after glycerol intake: effects on intracranial and intracochlear fluid pressure // *Am. J. Otol.* — 1997. — Vol. 18 (5). — P. 644–647.
27. Gosepath K., Mauer J., Pelster H. et al. Pressure relations between endocranial and intracochlear fluid spaces in patients with inner ear diseases // *Laryngorhinootologie.* — 1995. — Vol. 74 (3). — P. 145–149.
28. Gosepath K., Mauer J., Thews O., Mann W. Non-invasive determination of pressure relations of intracranial and intracochlear fluid spaces during the glycerol test in normal probands and patients with Menière's disease // *Laryngorhinootologie.* — 1996. — Vol. 75 (7). — P. 384–387.
29. Kimberly H.H., Shah S., Marill K., Noble V. Correlation of optic nerve sheath diameter with direct measurement of intracranial pressure // *Acad. Emerg. Med.* — 2008. — Vol. 15. — P. 201–204.
30. Kellerhals B. Perilymph production and cochlear blood flow // *Acta Otolaryngol.* — 1979. — Vol. 87 (3–4). — P. 370–374.
31. Magnano M., Albera R., Lacilla M. et al. Impedance measurement as a noninvasive technique for the monitoring of intracranial pressure variations // *Audiology.* — 1994. — Vol. 33 (4). — P. 237–243.
32. Magnano M., Albera R., Lerda W. et al. Evaluation of the cochlear aqueduct patency: comparison of 2 noninvasive techniques // *Acta Otorhinolaryngol. Ital.* — 1997. — Vol. 17 (6). — P. 403–408.
33. Marchbanks R.J. Measurement of tympanic membrane displacement arising from aural cardiovascular activity, swallowing, and intra-aural muscle reflex // *Acta Otolaryngol.* — 1984. — Vol. 98 (1–2). — P. 119–129.
34. Marchbanks R.J., Martin A.M., Brightwell A.P., Bateman D. The effect of raised intracranial pressure on intracochlear fluid pressure: three case studies // *Br. J. Audiol.* — 1987. — Vol. 21 (2). — P. 127–130.
35. Moss S.M., Marchbanks R.J., Burge D.M. Non-invasive assessment of ventricular shunt function using tympanic membrane displacement measurement technique // *Z. Kinderchir.* — 1990. — Vol. 45. Suppl. 1. — P. 26–28.
36. Moss S.M., Marchbanks R.J., Burge D.M. Long-term assessment of intracranial pressure using the tympanic membrane displacement measurement technique // *Eur. J. Pediatr. Surg.* — 1991. — Vol. 1. Suppl. 1. — P. 25–26.
37. Phillips A.J., Marchbanks R.J. Effects of posture and age on tympanic membrane displacement measurements // *Br. J. Audiol.* — 1989. — Vol. 23. — P. 279–284.
38. Rask-Andersen H., Stahle J., Wilbrand H. Human cochlear aqueduct and its accessory canals // *Ann. Otol. Rhinol. Laryngol.* — 1977. — Suppl. 42. — P. 1–6.
39. Reid A., Marchbanks R.J., Bateman D.E. et al. Mean intracranial pressure monitoring by a noninvasive audiological technique: a pilot study // *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry.* — 1989. — Vol. 52 (5). — P. 610–612.
40. Reid A., Marchbanks R.J., Bateman D.E. et al. The relationship between intracranial pressure and tympanic membrane displacement // *Br. J. Audiol.* — 1990. — Vol. 24. — P. 123–129.
41. Ropper A., Gress D., Diring M. et al. *Neurological and Neurosurgical Intensive Care.* — Gourth Edition. LWW, 2004. — P. 12–25.
42. Rosenberg J.B., Shiloh A.L., Savel R.H., Eisen L.A. Non-invasive methods of estimating intracranial pressure // *Neurocrit. Care.* — 2011. — Vol. 15. — P. 599–608.

43. Rosingh H.J., Wit H.P., Albers F.W. *Limitations of the MMS-10 tympanic displacement analyser // Audiology.* — 1998. — Vol. 37 (1). — P. 1–6.
44. Rosingh H.J., Wit H.P., Albers F.W. *Non-invasive perilymphatic pressure measurement in normal hearing subjects using the MMS-10 tympanic displacement analyser // Acta Otolaryngol.* — 1996. — Vol. 116 (3). — P. 382–387.
45. Rosingh H.J., Wit H.P., Sulter A.M., Albers F.W. *Longitudinal non-invasive perilymphatic pressure measurement in patients with Ménière's disease // ORL J. Otorhinolaryngol. Relat. Spec.* — 1997. — Vol. 59 (3). — P. 135–140.
46. Samuel M., Burge D.M., Marchbanks R.J. *Tympanic membrane displacement testing in regular assessment of intracranial pressure in eight children with shunted hydrocephalus // J. Neurosurg.* — 1998. — Vol. 88 (6). — P. 983–995.
47. Samuel M., Burge D.M., Marchbanks R.J. *Quantitative assessment of intracranial pressure by the tympanic membrane displacement audiometric technique in children with shunted hydrocephalus // Eur. J. Pediatr. Surg.* — 1998. — Vol. 8 (4). — P. 200–207.
48. Shimbles S., Dodd C., Banister K. et al. *Clinical comparison of tympanic membrane displacement with invasive ICP measurements // Acta Neurochir.* — 2005. — Vol. 95. — P. 197–199.
49. Silverstein H. *Biochemical studies of the inner ear fluids in the cat // Annals of Otology, Rhinology and Laryngology.* — 1966. — Vol. 75. — P. 48–63.
50. Stettin E., Paulat K., Schulz C. et al. *Noninvasive intracranial pressure measurement using infrasonic emissions from the tympanic membrane // J. Clin. Monit. Comput.* — 2011. — Vol. 25 (3). — P. 203–210.
51. Voss S.E., Horton N.J., Tabucchi T.H. et al. *Posture-induced changes in distortion-product otoacoustic emissions and the potential for noninvasive monitoring of changes in intracranial pressure // Neurocrit. Care.* — 2006. — Vol. 4 (3). — P. 251–257.
52. Voss S.E., Adegoke M.F., Horton N.J. et al. *Posture systematically alters ear-canal reflectance and DPOAE properties // Hear Res.* — 2010. — Vol. 263 (1–2). — P. 43–51.
53. Wagner N., Walsted A. *Postural-induced changes in intracranial pressure evaluated non-invasively using the MMS-10 Tympanic Displacement Analyser in healthy volunteers // Acta Otolaryngol.* — 2000. — Vol. 543. — P. 44–47.
54. Walsted A., Wagner N., Andersen K.M. *Tympanic displacement analysis in healthy volunteers after indomethacin administration // Acta Otolaryngol.* — 2002. — Vol. 122. — P. 822–826.
55. Wilson J.P. *Evidence for a cochlear origin for acoustic reemissions, threshold fine-structure and tonal tinnitus // Hear Res.* — 1980. — Vol. 2 (3–4). — P. 233–252.
56. Wlodyka J. *Studies on cochlear aqueduct patency // Ann. Otolaryngol.* — 1978. — Vol. 87 (Pt 1). — P. 22–28.
57. Wolfe T.J., Torbey M.T. *Management of intracranial pressure // Curr. Neurol. Neurosci. Rep.* — 2009. — Vol. 9 (6). — P. 477–485.
58. Zeng T., Gao L. *Management of patients with severe traumatic brain injury guided by intraventricular intracranial pressure monitoring: a report of 136 cases // Chin. J. Traumatol.* — 2010. — Vol. 13. — P. 146–151.
- 

© Коллектив авторов, 2014

МЕТОДИКА ДИАГНОСТИЧЕСКОЙ ТРАНСКРАНИАЛЬНОЙ МАГНИТНОЙ СТИМУЛЯЦИИ В ПЕДИАТРИЧЕСКОЙ ПРАКТИКЕ ПРИ НЕЙРОИНФЕКЦИЯХ

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

Научно-исследовательский институт детских инфекций, Санкт-Петербург, Россия

В статье представлены результаты исследования проводимости по кортико-моторным путям у детей с различными нозологическими формами нейроинфекций. Материалы и методы: обследовано 30 человек: 14 пациентов с нейроинфекциями и 16 детей группы контроля. Всем проводилась транскраниальная магнитная стимуляция (ТКМС). Результаты: показано, что у детей ТКМС хорошо переносится, имеет место постоянство и устойчивость полученных показателей, что позволяет сравнивать их с медицинской нормой. Выявлено, что при очаговом поражении ЦНС достоверным показателем является разница в скорости моторного проведения между сторонами. В 80% случаев у детей с энцефалитами наблюдались отклонения от нормальных показателей ТКМС.

Ключевые слова: нейроинфекции, энцефалит, менингит, ТКМС, вызванный моторный ответ, дети.

TRANSCRANIAL MAGNETIC STIMULATION IN CHILDREN WITH NEUROINFECTIONS

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

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

We studied the cortico-motor pathways conductivity in children with various neuroinfections. We present data for 30 patients: 14 patients with neuroinfections and 16 controls. All children undergo transcranial magnetic stimulation (TMS). TMS demonstrated good tolerability and safety profile; values were stable and comparable between the groups. In children with lesions of brain difference in central conduction time between left and right pathways are significant.

Key words: neuroinfections, encephalitis, meningitis, TMS, motor evoked potential, children.

Введение

Нейроинфекции у детей характеризуются высокой смертностью, тяжестью течения, высокой частотой инвалидизации пациентов [5].

Проблема достоверной оценки результатов лечения и выработка прогностических критериев течения заболевания у больных с нейроинфекциями является актуальной для современной медицины. У детей, в особенности первых лет жизни, существенно затруднена объективная оценка состояния двигательной системы с помощью клинического неврологического осмотра [15].

Для оценки состояния проведения по центрам и путям центральной нервной системы (ЦНС) и периферической нервной системы (ПНС) традиционно применяется электроней-

ромиография (ЭНМГ), обеспечивающая детальную оценку ПНС.

Вызванные потенциалы (акустические, зрительные, соматосенсорные, когнитивные) дают ценную информацию о проведении по соответствующим путям ЦНС, хорошо изучены как в педиатрической, так и во взрослой практике [3]. Проведение по центральным моторным путям с помощью перечисленных методик не оценивается.

Транскраниальная магнитная стимуляция (ТКМС) — диагностическая и терапевтическая методика, вошедшая в практику в 1980-е гг. [8]. С введением данной методики впервые появилась возможность качественной и количественной оценки проведения по центральному участку двигательного пути. Методика применяется

при широком спектре патологических состояний — эпилепсии, опухолях ЦНС, мониторинге процессов центрального торможения [1, 2, 4].

При проведении ТКМС у пациентов в возрасте до двух лет данная методика имеет свои особенности. Известно, что миелинизация кортико-спинальных трактов к концу второго года жизни практически полностью завершается. Однако миелинизация интракортикальных, кортико-гиппокампальных и каллозальных путей, префронтальной коры идет вплоть до третьего десятилетия жизни, возможно и далее [9, 22]. По этой причине основные параметры ТКМС у детей отличаются от взрослых; например, пороги вызванного моторного ответа (ВМО) у детей до 10 лет выше, чем у взрослых [14]. Часто у детей до 6 лет при расслабленных мышцах невозможно получить достоверный ВМО [16]. При напряжении мышцы-мишени, когда она получает дополнительную корковую импульсацию, достоверный ВМО может регистрироваться даже у новорожденных [4, 12]. Латентность ВМО приобретает «взрослый» характер при регистрации с напряженной мышцы к 3–5 годам жизни, с расслабленной — только в раннем подростковом периоде [13].

Применение ТКМС в педиатрической практике началось с конца 80-х гг. [16]. Основной точкой приложения исследования в педиатрии явился детский церебральный паралич и связанные с ним моторные нарушения [15]. При *spina bifida aperta* данная методика имеет прогностическую значимость: большая площадь ВМО коррелирует с более благоприятным последующим развитием моторной функции [10]. ТКМС применяется для диагностики эпилепсии у детей, в частности для оценки эффективности противосудорожной терапии [24]. Считается, что ТКМС обладает потенциалом для того, чтобы стать распространенной методикой исследования нервной системы в педиатрии [14, 17].

Известно несколько публикаций, посвященных применению ТКМС в нейроинфекционной практике. Имеются сведения о комплексном нейрофизиологическом обследовании взрослых пациентов с японским энцефалитом.

У большей части больных (71%) параметры ВМО по показателям латентности либо амплитуды отклонялись от нормы. Изменения соматосенсорных вызванных потенциалов (ССВП) наблюдались лишь у 7% пациентов [19].

Отсутствие ВМО с одной или двух сторон при повреждениях ствола мозга, в том числе обусловленных энцефалитом, являются чувствительным прогностическим признаком наступления моторного дефекта, который, по некоторым сообщениям, превосходит данные клинического осмотра [21]. Двустороннее отсутствие ВМО при коматозных состояниях, в том числе обусловленных энцефалитом, является предиктором абсолютно неблагоприятного исхода [23].

Имеются сведения об успешном терапевтическом применении ТКМС в терапии последствий энцефалита, вызванного вирусом Эпштейна–Барр [7]. С диагностической целью в данном исследовании методика не применялась.

Поражения спинного мозга инфекционной природы являются прямым показанием к проведению ТКМС. Сообщается о случае инфекционного миелита, обусловленного нейроборрелиозом, исследование ВМО при котором показало удлинение латентности, снижение амплитуды и изменение его формы [6]. При синдроме Миллера–Фишера проведение ТКМС позволило выявить обратимое нарушение центрального моторного проведения [18].

Применению ТКМС при менингитах посвящены отдельные сообщения. Так, при туберкулезном менингите из 27 (среди них 11 детей) пациентов с измененными параметрами ВМО у 12 наступил летальный исход, в то время как среди тех 27 пациентов, у которых показатели ТКМС были нормальными, умерло 6 [20]. При рассеянном склерозе у детей методика применялась редко, имеющиеся работы описывают серии из двух-трех случаев [11].

Применение ТКМС при нейроинфекциях может дать информацию по проведению по двигательным путям на уровне головного и спинного мозга, возбудимости нейронов, пластичности ЦНС на различных стадиях нейроинфекционного процесса. Всё вышеизложенное явилось основанием для проведения данного исследования.

Цель исследования

Целью нашей работы явилось исследование состояния центральных двигательных путей при нейроинфекциях (энцефалитах, менингитах, миелитах) у детей путем использования ТКМС, а также оценка безопасности ее применения в данной популяции.

Материалы и методы: всего обследовано 30 детей, из них 14 с различными формами нейроинфекций. 10 детей имели вирусные энцефалиты, 2 человека — воспалительную полиневропатию, 1 пациент — серозный менингит, 1 — поперечный миелит, вызванный вирусом клещевого энцефалита. Возраст детей составил от 1 до 17 лет, средний 10,7 лет. Группу сравнения составили здоровые дети, проходившие ТКМС в рамках скринингового обследования (16 человек, средний возраст 13,5 лет, разброс от 7 до 17 лет).

У всех пациентов с нейроинфекциями в клинической картине преобладал астенический синдром. Выраженных парезов не было ни у одного ребенка. У всех пациентов с энцефалитами наблюдался вестибулярный синдром и различная очаговая симптоматика. У пациента с менингитом преобладал гипертензионно-гидроцефальный синдром. У пациентов с полиневропатией отмечалась умеренная дистальная слабость конечностей и парестезии в кистях и стопах.

У всех пациентов с энцефалитами с помощью магнитно-резонансной томографии (МРТ) были выявлены очаги измененного сигнала в веществе головного мозга.

Всем пациентам проводилась ТКМС с оценкой латентности и амплитуды кортикального и сегментарного ВМО с *m. abductor pollicis brevis* с двух сторон, времени центрального моторного проведения (ВЦМП) при снятии с *m. abductor pollicis brevis* с двух сторон, латентности и амплитуды кортикального и сегментарного ВМО с *m. abductor hallucis* с двух сторон, ВЦМП при снятии с *m. abductor hallucis* с двух сторон, формы кортикального и сегментарного ВМО с *m. abductor pollicis brevis* и *m. abductor hallucis* с двух сторон.

Для стимуляции использовался магнитный стимулятор «Нейро-МС» производства фирмы «Нейрософт» и электронейромиограф

«Нейро-МВП» производства фирмы «Нейрософт». Регистрировалось не менее трех ВМО с каждой мышцей. При оценке сегментарных ВМО койл располагался так, чтобы внешний диаметр его нижней части находился на уровне нижней части остистого отростка седьмого шейного позвонка. При исследовании поясничного сегментарного ВМО койл располагался в области проекции сегмента L5–S1.

Статистическая обработка полученных данных в обеих группах проводилась в программе Excel и Statistica 6.0 for Windows с использованием непараметрического метода корреляционного анализа по Спирмену. Для оценки достоверности различий применялся *t*-критерий Стьюдента.

Результаты и обсуждение

Ни у одного пациента обеих групп не наблюдалось нежелательных эффектов или отказа от продолжения исследования вследствие болевых ощущений. После ТКМС не наблюдалось повышенной сонливости или изменений настроения и восприятия.

Сравнение сводных результатов между группой детей с нейроинфекциями и группой контроля вследствие разнородности нозологических форм достоверных результатов не выявило. У пациента с поперечным миелитом наблюдалась асимметрия ВЦМП 4 мс с замедлением проведения с пораженной стороны (норма 2 мс), деформация коркового ВМО с *m. abductor hallucis*. У обоих пациентов с полиневропатией значимых изменений выявлено не было.

У пациента с серозным менингитом выявлено диффузное снижение амплитуды ВМО с сохранением его правильной формы и нормальными корковыми и сегментарными латентностями и ВЦМП с двух сторон. Полученные результаты можно интерпретировать как признаки выраженного диффузного снижения активности мотонейронов коры, видимо, обусловленного основным заболеванием. Полученные результаты вызывают большой интерес, обоснованным представляется дальнейшее исследование состояния центральных моторных путей при различных формах менингитов.

Показатели ТКМС в группе энцефалитов и группе сравнения TMS parameters in encephalitis group and in controls				
Параметры	Латентность, мс	Амплитуда, мВ	Латентность, мс	Амплитуда, мВ
	Группа сравнения (n = 16)		Группа энцефалитов (n = 10)	
ВМОк <i>m. Abd. Pol. Brev.</i> справа	21,37 ± 1,85	2,68 ± 2,38	21,5 ± 2,02	2,21 ± 1,99
ВМОк <i>m. Abd. Pol. Brev.</i> слева	21,71 ± 1,38	2,60 ± 2,21	20,14 ± 2,26	2,7 ± 2,16
ВМОс <i>m. Abd. Pol. Brev.</i> справа	11,22 ± 1,09	8,08 ± 3,18	11,47 ± 2,16	6,06 ± 2,16
ВМОс <i>m. Abd. Pol. Brev.</i> слева	11,29 ± 1,11	4,27 ± 2,64	11,82 ± 2,81	3,57 ± 3,11
ВМОк <i>m. Abd. Hallucis</i> справа	36,7 ± 3,63	1,21 ± 1,76	39,53 ± 2,19	1,16 ± 2,28
ВМОк <i>m. Abd. Hallucis</i> слева	36,86 ± 3,59	1,24 ± 1,14	38,61 ± 2,61	1,72 ± 1,28
ВМОс <i>m. Abd. Hallucis</i> справа	20,86 ± 2,66	3,01 ± 1,61	21,4 ± 2,46	2,02 ± 1,63
ВМОс <i>m. Abd. Hallucis</i> слева	20,66 ± 3,20	1,51 ± 1,19	21,4 ± 2,20	1,8 ± 2,14
ВЦМП, пр. <i>m. Abd. Pol. Brev.</i> (мс)	9,77 ± 1,19		10,02 ± 1,92	
ВЦМП, лев. <i>m. Abd. Pol. Brev.</i> (мс)	9,98 ± 2,27		9,94 ± 1,12	
ВЦМП, правая <i>m. Abd. Hallucis</i> (мс)	16,41 ± 1,12		18,14 ± 3,72	
ВЦМП, левая <i>m. Abd. Hallucis</i> (мс)	16,31 ± 1,51		17,21 ± 1,22	
Средняя разница ВЦМП, <i>m. Abd. Pol. Brev.</i> (мс)	1,11 ± 0,58		1,12 ± 1,21	
Средняя разница ВЦМП, <i>m. Abd. Hallucis</i> (мс)	1,12 ± 0,78		3,95 ± 0,99*	

ВМОк — вызванный моторный ответ при корковой стимуляции, ВМОс — вызванный моторный ответ при сегментарной стимуляции, ВЦМП — время центрального моторного проведения

* Отличие достоверно при сравнении с группой контроля, $p < 0,05$

Достоверные изменения при сравнении с контрольной группой наблюдались у детей с очаговым поражением головного мозга (энцефалиты, $n = 10$).

По параметрам амплитуды и латентности ВМО, ВЦМП и разнице ВЦМП между сторонами показатели в группе энцефалитов и группе сравнения распределились следующим образом (см. табл.).

При сравнении усредненных показателей достоверных различий между группами по показателям латентности как корковых, так и сегментарных ответов не выявлено. Обращает на себя внимание несколько бóльшая латентность корковых ВМО при регистрации на нижних конечностях в группе энцефалитов (в среднем на 2 мс).

В ходе проведенного исследования выявлено, что усредненные показатели между сторонами практически не различаются и в целом соответствуют медицинской норме в обеих группах; тенденция увеличения ВЦМП в группе нейроинфекций постоянна, хотя достоверного различия между группами нет.

Форма ВМО является практически значимым показателем. У детей раннего возраста ВМО чаще имеет дисперсную форму, с возрастом, с полным развитием пирамидных трактов, форма приобретает правильный вид [17]. В группе сравнения у 3 пациентов (18%) наблюдалась дисперсность как сегментарных, так и корковых ВМО.

Важным показателем, непосредственно отражающим поражение центральных моторных путей, является асимметрия проведения по ним (разница ВЦМП между сторонами). В норме она не должна превышать 2–3 мс, обычно составляет около 1,5 мс [4].

При сравнении разницы скорости ВЦМП между сторонами в группе сравнения и в группе пациентов с энцефалитами ($n = 10$) выявлены достоверные различия. В группе энцефалитов средняя разница ВЦМП была достоверно выше, чем в группе сравнения (см. табл.). Данный показатель отражает нарушение проведения по моторным путям на центральном участке (кортико-спинальных трактов).

Важным составляющим компонентом анализа получаемых нейрофизиологических данных является оценка каждого конкретного случая с составлением нейрофизиологического заключения о соответствии полученных параметров медицинской норме или об отклонении от нее [3].

При анализе каждого отдельного случая в группе энцефалитов в 50% случаев ($n = 5$) отмечались характерные изменения формы ВМО (дисперсность); в 20% случаев ($n = 2$) отмечалась разница ВЦМП между сторонами более 3 мс. У одного из пациентов с лейкоэнцефалитом отмечалась выраженная разница ВЦМП между сторонами (8 мс), что может отражать распространенный очаговый процесс, затрагивающий центральный участок моторного пути.

Можно констатировать, что в 80% случаев очагового поражения ЦНС при энцефалитах у детей ТКМС позволяла выявлять патологические изменения.

Таким образом, ТКМС показала высокую чувствительность в выявлении нарушения проведения по моторным путям при энцефалитах.

Выводы

1. Разница времени центрального моторного проведения между сторонами является достоверным показателем нарушения проведения по центральному участку моторного пути при очаговом поражении ЦНС у детей.
2. Показатели ТКМС у детей в норме и при нейроинфекциях отличаются достаточным постоянством.
3. В большей части случаев очагового поражения ЦНС ТКМС позволяет выявлять нарушение проведения по центральным моторным путям, что делает ее важным компонентом нейрофизиологической оценки их состояния при нейроинфекциях.
4. Транскраниальная магнитная стимуляция является неинвазивным, безболезненным и безопасным методом диагностики, что позволяет ее рекомендовать для широкого внедрения в педиатрическую практику.

БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК

1. Войтенков В.Б., Киселева Л.Н., Карташев А.В. Диагностическая транскраниальная магнитная стимуляция при новообразованиях головного мозга // Сибирский онкологический журнал. — 2012. — № 5. — С. 85–89.
2. Войтенков В.Б., Киселева Л.Н., Карташев А.В. Исследование влияния дельта-сон индуцирующего пептида на процессы центрального торможения у человека // Врач-аспирант. — 2012. — Т. 52, № 3. — С. 290–294.
3. Команцев В.Н., Скрипченко Н.В., Савина М.В. Возможности нейрофизиологических методов в оценке локализации поражения нервной системы при нейроинфекциях у детей // Журнал инфектологии. — 2010. — Т. 2, № 2. — С. 40–44.
4. Никитин С.С., Куренков А.Л. Магнитная стимуляция в диагностике и лечении болезней нервной системы. — М.: САШКО, 2003. — С. 378.
5. Скрипченко Н.В., Иванова Г.П. Клещевые инфекции у детей. — М.: «Медицина», 2008. — С. 423.
6. Albrecht P., Henke N., Lehmann H.C. et al. A Case of Relapsing-Remitting Neuroborreliosis? Challenges in the Differential Diagnosis of Recurrent Myelitis // Case Rep. Neurol. — 2012. — Vol. 4, No. 1. — P. 47–53.
7. Anninos P., Kotini A., Tamiolakis D., Tsagas N. Transcranial magnetic stimulation. A case report and review of the literature // Acta Neurol. Belg. — 2006. — Vol. 106, No. 1. — P. 26–30.
8. Barker A.T., Jalinous R., Freeston I.L. Non-invasive magnetic stimulation of human motor cortex // Lancet. — 1985. — Vol. 11. — P. 1106–1107.
9. Benes F.M. Myelination of cortical-hippocampal relays during late adolescence // Schizophr. Bull. — 1989. — Vol. 15, No. 4. — P. 585–593.
10. Cuppen I., Geerdink N., Rotteveel J.J. et al. Motor evoked potentials and compound muscle action potentials as prognostic tools for neonates with spina bifida // Eur. J. Paediatr. Neurol. — 2013. — Vol. 17, No. 2. — P. 141–147.
11. Dan B., Christiaens F., Christophe C., Dachy B. Transcranial magnetic stimulation and other evoked potentials in pediatric multiple sclerosis // Pediatr. Neurol. — 2000. — Vol. 22. — P. 136–138.
12. Eyre J.A., Taylor J.P., Villagra F. et al. Evidence of activity-dependent withdrawal of corticospinal projections during human development // Neurology. — 2001. — Vol. 57. — P. 1543–1554.
13. Fietzek U.M., Heinen F., Berweck S. et al. Development of the corticospinal system and hand motor function: central conduction times and motor performance tests // Dev. Med. Child. Neurol. — 2000. — Vol. 42. — P. 220–227.
14. Garvey M.A. Transcranial Magnetic Stimulation in Children // Clin. Neurophysiol. — 2008. — Vol. 119, No. 5. — P. 973–984.
15. Illingworth R.S. The diagnosis of cerebral palsy in the first year of life // Dev. Med. Child Neurol. — 1996. — Vol. 8. — P. 178–194.
16. Koh T.H., Eyre J.A. Maturation of corticospinal tracts assessed by electromagnetic stimulation of the motor cortex // Arch. Dis. Child. — 1988. — Vol. 63. — P. 1347–1352.
17. Lin K.L., Pascual-Leone A. Transcranial Magnetic Stimulation and Its Applications in Children // Chang Gung Med. J. — 2002. — Vol. 25, No. 7. — P. 424–436.
18. Lo Y., Ratnagopal P. Transcranial magnetic stimulation studies in the Miller–Fisher syndrome: evidence of corticospinal tract abnormality // J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry. — 2001. — Vol. 71, No. 2. — P. 210–214.
19. Misra U.K., Kalita J., Goel D., Mathur A. Clinical, radiological and neurophysiological spectrum of JEV encephalitis and other non-specific encephalitis during post-monsoon period in India // Neurol. India. — 2003. — Vol. 51, No. 1. — P. 55–59.
20. Misra U.K., Kalita J., Roy A.K. et al. Role of clinical, radiological, and neurophysiological changes in predicting the outcome of tuberculous meningitis: a multivariable analysis // J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry. — 2000. — Vol. 68. — P. 300–303.
21. Schwarz S., Hacke W., Schwab S. Magnetic evoked potentials in neurocritical care patients with acute brainstem lesions // J. Neurol. Sci. — 2000. — Vol. 172, No. 1. — P. 30–37.
22. Yakovlev P.I., Lecours A. The myelogenetic cycles of regional maturation of the brain // Regional Development of the Brain in Early Life / Ed. by Minkowski A. — Oxford: Blackwell, 1967. — P. 3–70.
23. Ying Z., Schmid U.D., Schmid J., Hess C.W. Motor and somatosensory evoked potentials in coma: analysis and relation to clinical status and outcome // J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry. — 1992. — Vol. 55, No. 6. — P. 470–474.
24. Ziemann U., Steinhoff B.J., Tergau F., Paulus W. Transcranial magnetic stimulation: its current role in epilepsy research // Epilepsy Res. — 1998. — Vol. 30. — P. 11–30.

© Т.В. Мелашенко, О.Ф. Позднякова, В.В. Гузева, 2013

ДЕБЮТ СИМПТОМАТИЧЕСКОЙ МИОКЛОНИЧЕСКОЙ ЭПИЛЕПСИИ У НОВОРОЖДЕННОГО РЕБЕНКА С ВЕНОЗНЫМ СИНУС-ТРОМБОЗОМ

Т.В. Мелашенко, О.Ф. Позднякова, В.В. Гузева

Санкт-Петербургский педиатрический медицинский университет, кафедра нервных болезней,
Санкт-Петербург, Россия

Клиническая больница Санкт-Петербургского педиатрического медицинского университета,
отделение реанимации и интенсивной терапии новорожденных и выхаживания недоношенных
детей, отделение лучевой диагностики, Санкт-Петербург, Россия

Тромбоз церебральных венозных синусов у новорожденных детей представляет собой редкое, но тяжелое заболевание, приводящее к формированию таких неврологических осложнений, как симптоматическая эпилепсия, двигательные нарушения, когнитивные расстройства. Диагностика тромбоза венозных синусов возможна только при проведении нейровизуализации — компьютерной венографии, магнитно-резонансной томографии. Представлен клинический случай дебюта симптоматической эпилепсии у новорожденного ребенка с венозным синус-тромбозом.

Ключевые слова: тромбоз церебральных венозных синусов, новорожденный ребенок, эпилепсия.

DEBUT OF SYMPTOMATIC MIOCLONIC EPILEPSY IN NEWBORN WITH SINOVENOUS THROMBOSIS

T.V. Melashenko, O.F. Pozdnykova, V.V. Guzeva

St. Petersburg State Medical Pediatric University, Neurology Department, St. Petersburg, Russia

Clinical Hospital of St. Petersburg Pediatric Medical University, unit resuscitation and neonatal intensive
care and nursing of premature children, department of radiation diagnostics, St. Petersburg, Russia

Cerebral sinovenous thrombosis is rare but dangerous disturbing in neonatal baby. Clinical late outcomes include epilepsy, motor disability. Clinical presentation in neonates is nonspecific and diagnosis can only be made when dedicated neuroimaging techniques — computed tomographic venography or magnetic resonance imaging. The aim of this report was to study the clinical course of neonatal baby with sinovenous thrombosis.

Key words: cerebral sinovenous thrombosis, neonatal baby, epilepsy.

Тромбоз венозных сосудов головного мозга у новорожденных — редкое, но тяжелое состояние, которое приводит к тяжелым неврологическим осложнениям в остром и отдаленном периодах жизни [10]. Так, симптоматическая эпилепсия наблюдается у 50–60% детей [3], перенесших тромбоз внутричерепных вен в неонатальный период, двигательные и когнитивные нарушения определяются у 60% таких детей [9]. Среди причин, приводящих к вено-тромбозу у новорожденных детей, выделяют материнские факторы — преэклампсия, диабет матери и неонатальные — врожденные заболевания сердца, внутрилегочная гипертензия, перинатальный дистресс-синдром, дегидратация с гипернатриемией, коагулопатии, полицитемия [3, 12].

Различают тромбоз глубоких вен головного мозга и тромбоз синусов твердой мозговой оболочки [1]. Тромбозу глубоких вен часто сопутствует геморрагический инфаркт в области внутренней капсулы, стриатума и таламических бугров. Внутрижелудочковые кровоизлияния диагностируют в 20–35% случаев вено-тромбоза [11]. Окклюзия синусов твердой оболочки может сопровождаться билатеральными инфарктами парасагиттальных областей. Топография геморрагических инфарктов, наблюдаемых при вено-тромбозах, определяет характер неврологических осложнений, развивающихся в отдаленный период. Клиническая картина острого периода окклюзии венозных сосудов головного мозга у новорожденных

детей представлена острым ухудшением общего состояния, общемозговой неврологической симптоматикой: угнетением сознания, развитием тяжелой, резистентной к антиконвульсантной терапии эпилепсии [8]. Эпилепсия отмечается у 40% новорожденных, наиболее часто проявляется генерализованными тонико-клоническими приступами [4].

Диагностика вено-тромбоза возможна только при проведении нейровизуализации, а именно МРТ (магнитно-резонансной томографии) и МСКТ (мультиспиральной томографии мозга) головного мозга [6]. На определенном этапе своего формирования тромботические массы в просвете дурального синуса при МСКТ без введения контрастного вещества могут визуализироваться как гиперденсные структуры [5]. Однако чаще визуализация сгустка возможна только при использовании внутривенного контрастного усиления. В этих условиях на фоне контрастированной крови в просвете дурального синуса определяется гиподенсный участок, соответствующий зоне расположения тромботических масс. Если синус попадает в зону сканирования вдоль своей продольной оси, отчетливо прослеживается неоднородность его структуры и неровность контура с формированием симптома «потрепанности синуса».

При заполнении сгустком почти всего объема поперечного сечения синуса появляется симптом «пустой дельты». Данный симптом связан с контрастным усилением твердой мозговой оболочки вокруг зоны дефекта наполнения, обусловленным наличием тромботических масс [7]. При тромбозе дуральных синусов могут определяться расширенные коллатеральные вены [7].

МРТ является более чувствительным методом выявления тромбоза дуральных синусов по сравнению с МСКТ. В острую фазу (1–5-й день) формирования тромба МР-сигнал от него на T1-ВИ становится изоинтенсивным паренхиме головного мозга, на T2-ВИ — гипointенсивен. В подострую фазу (6–15-й дни) тромботические массы гиперинтенсивны на всех режимах сканирования. Хроническая стадия процесса (2–3-я недели) характеризуется уменьшением МР-сигнала от сгустка

на T1ВИ за счет формирования фиброзных изменений и возможной реканализации тромбированного участка [2].

Представляем историю болезни пациента — клиническое наблюдение развития симптоматической эпилепсии в структуре тромбоза поперечного синуса у новорожденного ребенка, поступившего на отделение реанимации и интенсивной терапии новорожденных Клиники ГБОУ ВПО СПб ГПМУ на 2-е сутки жизни в крайне тяжелом состоянии.

Перинатальный анамнез: ребенок от вторых преждевременных самостоятельных родов на сроке 35 недель. Масса при рождении 2900 грамм, оценка по шкале 7/7 баллов. Состояние с рождения крайне тяжелое за счет развития дыхательной недостаточности, ребенок переведен на ВИВЛ (вспомогательную искусственную вентиляцию легких) с первых 30-ти минут жизни после рождения. *Клиническая картина острого периода:* тяжесть состояния при поступлении обусловлена дыхательной, гемодинамической недостаточностью и неврологическими нарушениями — генерализованными тоническими судорогами, синдромом гипервозбудимости, который в течение суток сменился выраженным синдромом угнетения ЦНС с последующим развитием комы 2-й степени продолжительностью 18 суток. Выход из состояния комы сопровождался резистентными к противосудорожным препаратам миоклоническими генерализованными часто повторяющимися судорогами, симптоматикой дисфункции ствола (анизокорией, тотальной офтальмоплегией, нарушением сознания) и двигательными нарушениями.

Динамика неврологической симптоматики на фоне проводимой антаконвульсантной терапии: неэффективность проводимой антиконвульсантной терапии, включающей пероральное введение фенобарбитала 20 мг/кг/сутки, внутривенное введение реланиума (0,08 мкг/кг/час) вызвала необходимость назначения кеппры и гормональных препаратов (синактен-депо). С началом терапии кеппррой в дозе 10 мг/кг/сутки в два приема через рот (продолжение введе-

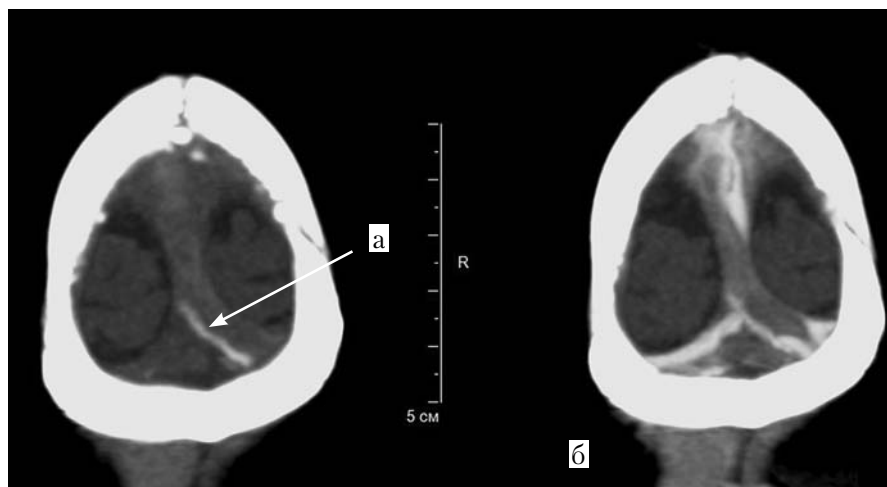


Рис. 1. МСКТ. Коронарные многоплоскостные реформации до (слева) и после (справа) болюсного введения контрастного вещества: *a* — участок линейного обызвествления в проекции левого поперечного синуса и стока синусов; в верхнем сагиттальном синусе — гиперденсный участок формирования «свежего» тромба, остальные участки расположения тромботических масс в верхнем сагиттальном левом поперечном синусе и стоке синусов незначительно гиперденсны по сравнению с непораженным правым поперечным синусом; *б* — дефект наполнения в поперечном, верхнем сагиттальном синусах и стоке синусов

Fig. 1. CT. Coronal scan shows reformation before (on left picture) and after (on right picture) introduce contrast. *a* — area of calcification with localization in left transverse sinus and runoff; contrast enhancement of new formation blood clots located in upper sagittal sinus, another low-attenuation blood clots mass located in upper sagittal sinus and runoff, *б* — well-defined hypodense nonenhancing lesion in transverses, upper sagittal sinus and runoff

ния фенобарбитала 12 мг/кг/сутки) наблюдалось уменьшение неврологической симптоматики — появилась адекватная реакция на осмотр, уменьшилась выраженность симптомов стволовой дисфункции, снизилась частота генерализованных миоклонических приступов. В возрасте 2-х месяцев проведен курс терапии синактендепо (0,2 мл в/м через каждые 3 суток, общее количество № 7). В результате проведенной терапии появилась выраженная положительная динамика в виде регресса неврологических нарушений: купирование приступов, появилась фиксация взгляда, увеличилась спонтанная двигательная активность на осмотр. Однако сохранялись двигательные нарушения, грубый горизонтальный нистагм с ротаторным компонентом.

Результаты клинично-инструментального обследования. На третьи сутки жизни отмечалось резкое снижение гемоглобина (до 111 г/л) без воспалительных изменений лейкоцитарной формулы.

Определялись транзиторные гипергликемия (11 ммоль/л), гипернатриемия (до 157 ммоль/л) и гипераммониемия (18 мкмоль/л) без лактацидоза.

Выполнена люмбальная пункция (на третьи сутки и в возрасте 1-го месяца — клеточно-белковый состав без патологических изменений).

Исследование сыворотки крови и ликвора методом ПЦР к возбудителям TORCH-инфекций, ИФА с отрицательными результатами. Глазное дно без патологических изменений.

Учитывая характер и длительность течения судорог, длительность угнетения сознания, эпизоды гипераммониемии, для исключения обменных ацидопатий выполнено двукратное исследование ТМС сыворотки крови — отклонений не выявлено.

Результаты нейровизуализации (рис. 1–7). При проведении краниальной сонографии на вторые сутки жизни у ребенка определя-

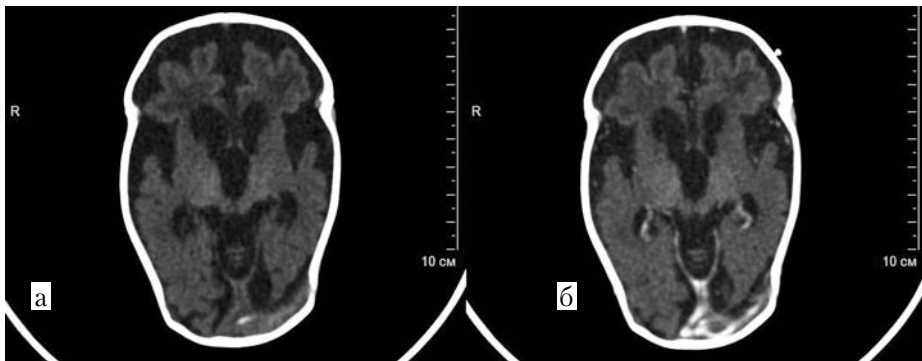


Рис. 2. МСКТ. Аксиальные срезы до (а) и после (б) болюсного введения контрастного вещества: а – участок обызвествления в проекции левого поперечного синуса и стока синусов; сток синусов и левый поперечный синус – неоднородной структуры, со слабогиперденсным участком; б – дефект наполнения в поперечном синусе и стоке синусов

Fig. 2. CT axial scans shows before (a) and after (b) introduce contrast. a – area of calcification with localization in left transverses sinus and runoff, not homogeneous low-density mass in, б – defect of local contain flow in transverses sinus and runoff

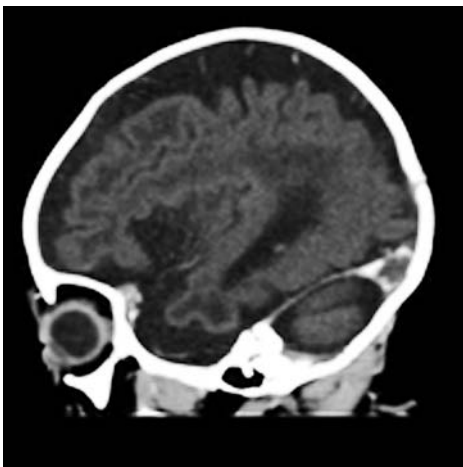


Рис. 3. МСКТ. Сагиттальная многоплоскостная реформация после болюсного введения контрастного вещества. Симптом «пустой дельты»

Fig. 3. CT. Sagittal scans shows reformation after contrast introduce. Symptom of empty delta

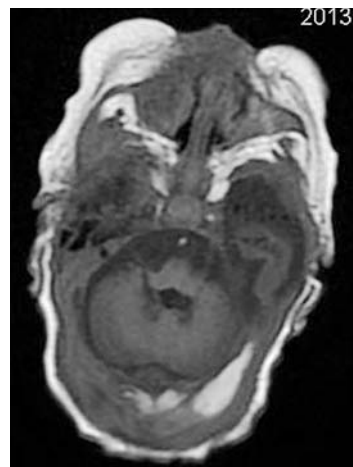


Рис. 4. МРТ. Аксиальный срез. В проекции левого поперечного синуса определяется зона гиперинтенсивного МР-сигнала на T1

Fig. 4. MRI. Axial scan. Lesion is hypointense on T1-weighted image (left transverses sinus)

лись множественные двухсторонние субэпендимальные кисты, расширение передних отделов боковых желудочков. На 7-е сутки жизни отмечалась вентрикулодилатация боковых желудочков, с 14-го дня жизни появилась нарастающая в динамике наружная гидроцефалия, с конца третьей недели – изменение экзогенности перивентрикулярных структур. В возрасте 2-х месяцев при стабилизации со-

стояния ребенка проведена МРТ (T1-, T2-, FLAIR) головного мозга: в обоих полушариях головного мозга отмечается выраженное диффузное уменьшение объема белого вещества. На фоне выявленных глиозно-атрофических изменений головного мозга в сагиттальном и левом поперечном синусах визуализируются изменения МР-сигнала на всех импульсных последовательностях. Для подтвержде-



Рис. 5. МРТ. Аксиальный срез. В проекции левого поперечного синуса определяется зона гиперинтенсивного МР-сигнала на T2-ВИ

Fig. 5. MRI. Axial scan. Lesion is hyperintense on T2-weighted image (left transverses sinus)



Рис. 6. МРТ. Срединный сагиттальный T1. В задних отделах сагиттального синуса отсутствует эффект потока крови. Структура синуса неоднородная: на T1-ВИ — за счет гиперинтенсивного участка в зоне расположения тромботических масс

Fig. 6. MRI, sagittal T1-weighted image. High signal intensity abnormalities consistent with blood clot in posterior part of sagittal sinus are not seen effect of blood ductus

ния диагноза выполнена МСКТ головного мозга с контрастированием сосудов головного мозга (68-й день жизни). При нативном сканировании в зоне сагиттального и левого поперечного синусов выявлены зоны неоднород-

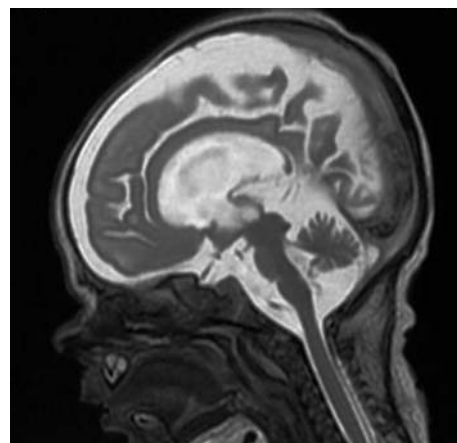


Рис. 7. МРТ. Срединный сагиттальный T2-ВИ. В задних отделах сагиттального синуса отсутствует эффект потока крови. Структура синуса неоднородная — на T2-ВИ — за счет наличия гипоинтенсивных участков в зоне расположения тромботических масс

Fig. 7. MRI, sagittal T2-weighted image. Low signal intensity abnormalities consistent with blood clot in posterior part of sagittal sinus are not seen effect of blood ductus

ных изменений плотностных показателей. При введении контрастного препарата визуализируются тромботические массы в полостях указанных синусов.

Исследование электробиологической активности головного мозга выполнено в возрасте 1-го месяца и на фоне проведения терапией синактен-депо (70-й день жизни).

Результаты ЭЭГ записи с видео (в возрасте 1-го месяца, на фоне лечения фенобарбиталом): в фоновой записи регистрировались генерализованные вспышки высокоамплитудных комплексов пик — медленная волна длительностью не более 2 с, совпадающие с миоклонусами в конечностях, общими миоклоническими вздрагиваниями (эпилептические приступы) (рис. 8, 9).

Результаты ЭЭГ записи с видео (в возрасте 2-х месяцев на фоне терапии синактен-депо, кепрой, фенобарбиталом): выраженные диффузные изменения биоэлектрической активности головного мозга, нейрофизиологическая

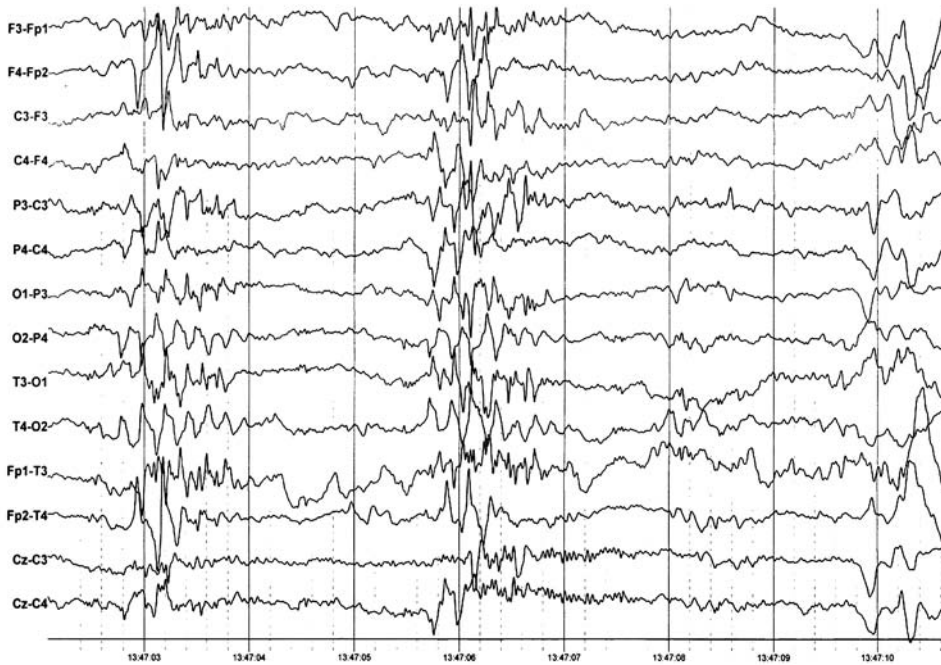


Рис. 8. ЭЭГ пациента до терапии кепрой и синактен-депо. Регистрируется иктальная эпилептическая активность

Fig. 8. EEG record of patient with ictal epileptic wave-forms (before onset introduce keppra and sinacten-depo)

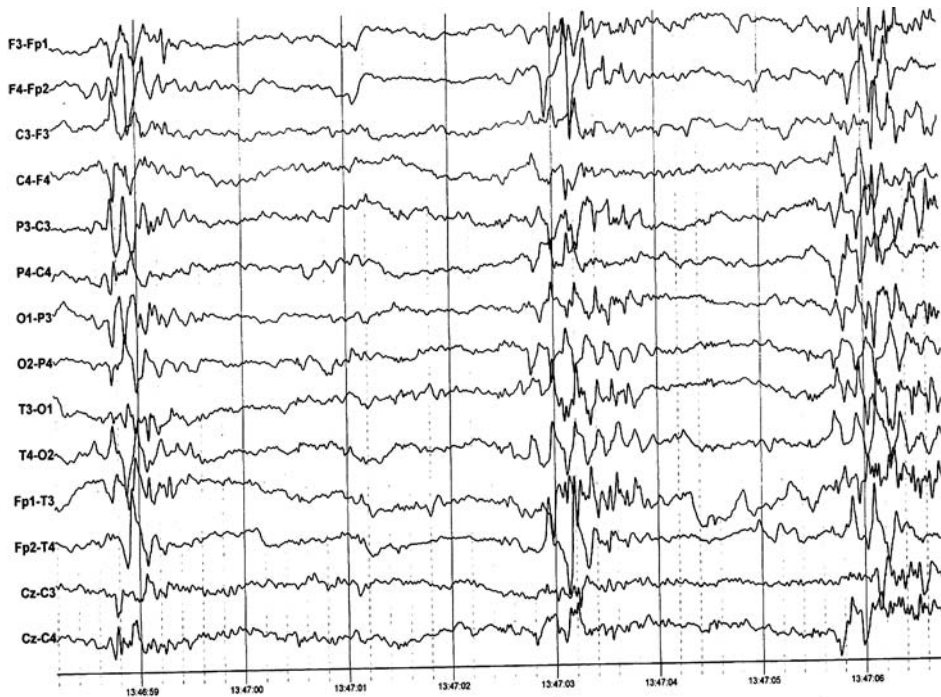


Рис. 9. ЭЭГ пациента до начала лечения кепрой и синактен-депо. Регистрируется иктальная эпилептическая активность

Fig. 9. EEG record of patient with ictal epileptic wave-forms (before onset introduce keppra and sinacten-depo)

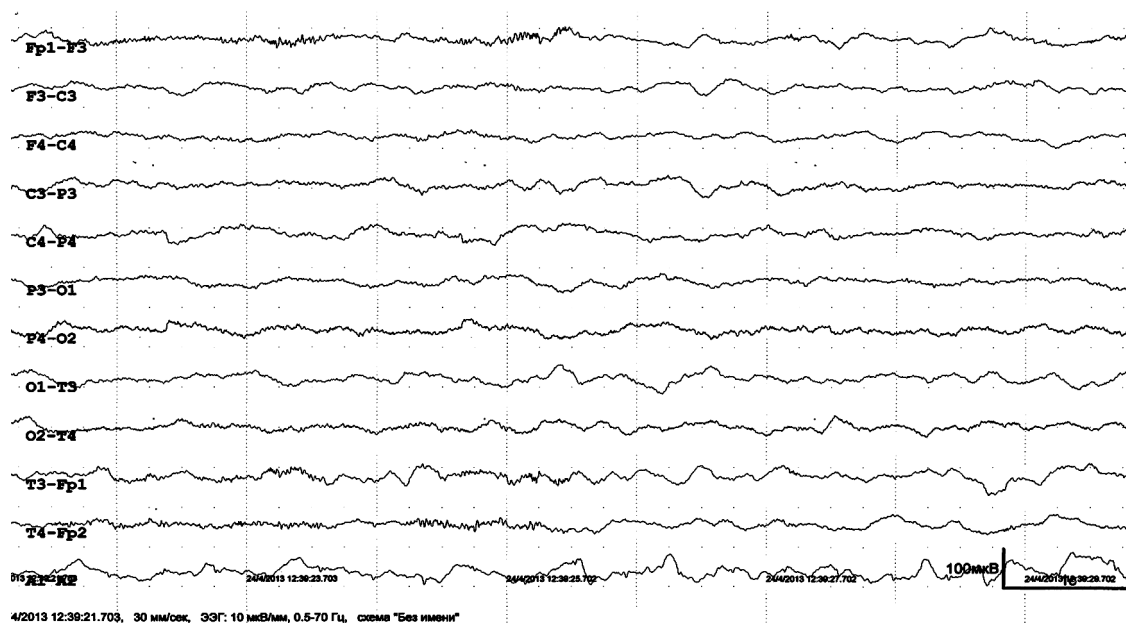


Рис. 10. ЭЭГ пациента, полученное на фоне терапии кешпррой и синактен-депо

Fig. 10. EEG record of patient with anticonvulsant therapy with keppra and sinacten-depo

незрелость. Доминирует диффузная низкоамплитудная дельта-активность. Эпилептиформной активности не зарегистрировано. Эпилептических приступов не отмечено (рис. 10).

Обоснование диагноза: учитывая ухудшение состояния ребенка на третий день жизни с нарастанием неврологической симптоматики (генерализованные тонические приступы, симптомы дисфункции ствола, развитие комы) на фоне резкого снижения гемоглобина, эпизодов гипергликемии и гипонатриемии с учетом данных нейровизуализации (МРТ, МСКТ), диагностирован тромбоз поперечного синуса слева. Длительное нарушение мозгового кровообращения привело к быстро сформировавшейся атрофии головного мозга (смешанной гидроцефалии по атрофическому типу) и появлению неврологической симптоматики (полная офтальмоплегия, кома, центральный тетрапарез, симптоматическая эпилепсия). Трудность диагностики вено-тромбоза у новорожденных заключается в отсутствии специфической клинической симптоматики данного состояния и необходимости проведения МРТ, МСКТ головного мозга.

В приведенном клиническом примере длительное течение лекарственно резистентных генерализованных миоклонических приступов на фоне гипернатриемии, гипераммониемии вызвало необходимость исключения нарушения обмена веществ, прежде всего аминокислот.

Необходимо подчеркнуть, что регресс неврологических нарушений с купированием приступов и отчетливыми положительными изменениями биоэлектрической активности отмечены на фоне гормонотерапии (синактен-депо) и кешпры.

БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК

1. Barron T.F., Gusnard D.A., Zimmerman R.A., Clancy R.R. Cerebral venous thrombosis in neonates and children // *Pediatr. Neurol.* — 1992. — Vol. 8. — P. 112–116.
2. Poon C.S., Chang J.-K., Swarnka A., Johnson M.H., Wasenko J. Radiologic Diagnosis of Cerebral Venous Thrombosis: Pictorial Review // *A. J. R.* — 2007. — Vol. 189. — P. 64–75.
3. Dlamini N., Billighurst L., Kirkham F.J. Cerebral Venous Sinus (Sinovenous) Thrombosis in Children // *Neurosurg. Clin. N. Am.* — 2010. — Vol. 21. — P. 511–527.

4. Groenendaal F., de Vries L.S., de Haan T.R., van Straaten L.M. et al. Neonatal Cerebral Sinovenous Thrombosis from Symptom to Outcome // *Stroke*. — 2010. — Vol. 41. — P. 1382–1388.

5. Grossman R., Novak G., Patel M., Maytal J. et al. MRI in neonatal dural sinus thrombosis // *Pediatric Neurology*. — 1993. — Vol. 9 (3). — P. 235–238.

6. Jackson B.F., Porcher F.K., Zipton D.T., Losek J.D. Cerebral sinovenous thrombosis in children: diagnosis and treatment // *Pediatr. Emerg. Care*. — 2011. — Vol. 87 (9). — P. 874–880.

7. Kersbergen K.J., de Vries L.S., van Straaten H.L.M., Benders M.J.N.L. et al. Anticoagulation Therapy and Imaging in Neonates with a Unilateral Thalamic Hemorrhage Due to Cerebral Sinovenous Thrombosis // *Stroke*. — 2009. — Vol. 40. — P. 2754–2760.

8. Moharir M.D., Shroff M., Pontigon A.M., Askalan R. et al. A prospective outcome study of neonatal

cerebral sinovenous thrombosis // *J. Child. Neurol.* — 2011. — Vol. 26 (9). — P. 1137–1144.

9. Sébire G., Tabarki B., Saunders D.E., Leroy I. et al. Cerebral venous sinus thrombosis in children: risk factors, presentation, diagnosis and outcome // *Brain*. — 2005. — Vol. 128 (Pt. 3). — P. 477–489.

10. Teksam M., Moharir M., de Veber G., Shroff M. Frequency and Topographic Distribution of Brain Lesions in Pediatric Cerebral Venous Thrombosis // *Am. J. of Neuroradiol.* — 2008. — Vol. 29. — P. 1961–1965.

11. Wu Y.W., Hamrick S.E., Miler S.P., Haward M.F., Lai M.C. et al. Intraventricular hemorrhage in term neonates caused by sinovenous thrombosis // *Ann. Neurol.* — 2003. — Vol. 54. — P. 123–126.

12. Wu Y.W., Miller S.P., Chin K., Collins A.E. et al. Multiple risk factors in neonatal sinovenous thrombosis // *Neurology*. — 2002. — Vol. 59. — P. 438–440.



© Коллектив авторов, 2014

СИМПТОМАТИЧЕСКИЙ ПАРКИНСОНИЗМ У ДЕТЕЙ С ДРЕНАЖЕЗАВИСИМОЙ ГИДРОЦЕФАЛИЕЙ. ОПИСАНИЕ ДВУХ СЛУЧАЕВ И ЛИТЕРАТУРНЫЙ ОБЗОР

**В.А. Хачатрян, А.В. Ким, А.Г. Мартикян, К.А. Самочерных, О.А. Дон,
К.В. Сысоев, Л.В. Сахно, К.Э. Лебедев, О.О. Шмелева, К.А. Герасимова**

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

Статья посвящена редкому паркинсоноподобному состоянию, развившемуся у детей 17-ти и 11-ти лет с дренажезависимой гидроцефалией после повторных ревизий шунта. На фоне дисфункции шунтирующей системы у них развилась картина выраженных экстрапирамидных нарушений. Авторы обсуждают возможные этиопатогенетические механизмы данного состояния. Приводятся данные современной литературы по этой проблеме.

Ключевые слова: гидроцефалия, паркинсонизм, осложнения ликворшунтирующей операции, дренажезависимая гидроцефалия.

SYMPTOMATIC PARKINSONISM IN CHILDREN WITH A DRAINAGE DEPENDENT HYDROCEPHALUS. DESCRIPTION OF TWO CASES AND REVIEW OF THE LITERATURE

**W.A. Khachatryan, A.V. Kim, A.G. Martikyan, K.A. Samochernyh, O.A. Don,
K.V. Sysoev, L.V. Sakhno, K.E. Lebedev, O.O. Shmeleva, K.A. Gerasimova**

A.L. Polenov Russian Neurosurgery Research Institute

This paper is devoted to the rare Parkinson-like state developing in 11 and 17 year-old children with a drainage dependent hydrocephalus after the repeated revisions of shunt. Expressed extrapyramidal disorders had developed of the vis-a-vis disfunction of the shunting system. The authors discuss the possible etiopathogenic mechanisms of this condition. Considered modern literature data on this issue.

Key words: hydrocephalus, parkinsonism, CSF shunt surgery complications, drainage dependent hydrocephalus.

Введение

Идиопатический паркинсонизм, или болезнь Паркинсона, характерен для людей старше 60-ти лет [7]. Патогенез экстрапирамидных нарушений при паркинсонизме до конца не изучен [1]. Симптоматический паркинсонизм является довольно редким наблюдением, тем более у детей [8, 25, 34]. Паркинсоноподобный синдром развивается при различных патологических состояниях. Много работ в этой области посвящены взаимосвязи паркинсонизма с гидроцефалией [10, 14, 20, 21, 38]. В литературе, однако, встречаются единичные описания развития экстрапирамидных нарушений у больных с дренажезависимой гидроцефалией при дисфункции шунтирующей системы [2, 11, 30, 31, 33].

Мы приводим описание симптоматического паркинсонизма и четверохолмного синдрома у детей 17-ти и 11-ти лет с окклюзионной гидроцефалией при дисфункции шунтирующей системы.

Клиническое наблюдение 1

Девушка, 17 лет. С 14-ти лет отмечался периодический непродолжительный малоамплитудный тремор рук, который также отмечался и у отца девочки. Поводом для обследования послужило учащение и усиление тремора на фоне периодического головокружения. На СКТ головного мозга выявлена вентрикуломегалия, перивентрикулярный отек, по поводу чего по месту жительства проведена

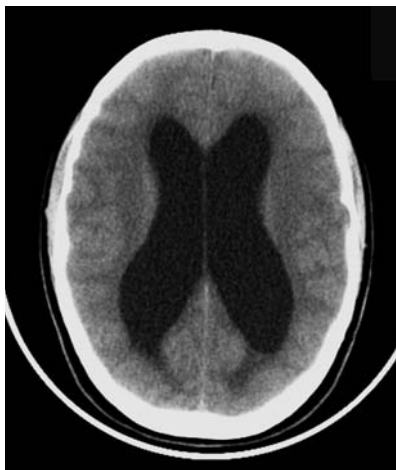


Рис. 1. Наблюдение № 1. СКТ головного мозга до и после первой операции

Fig. 1. Case 1. Brain CT scan before and after first operation

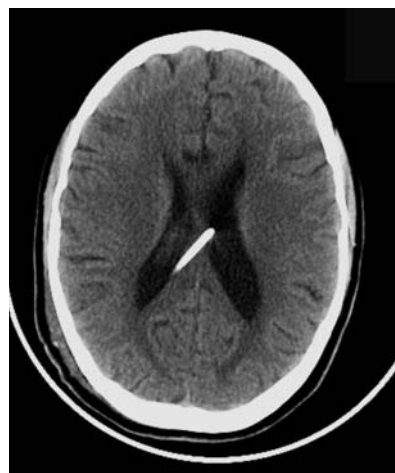
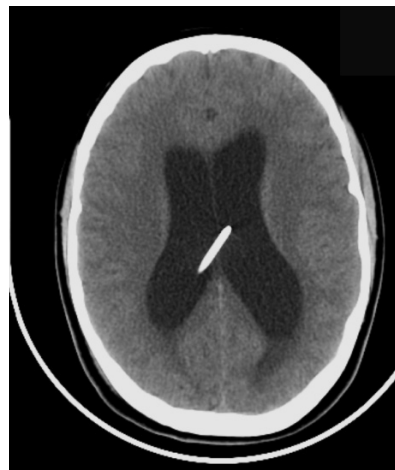


Рис. 2. Наблюдение № 1. СКТ головного мозга до и после второй операции (через 1 месяц)

Fig. 2. Case 2. Pre- and postoperative brain CT scan (after 1 m.)

вентрикулоперитонеостомия. Далее в течение 2-х месяцев было выполнено три ревизии шунта по причине рецидива гидроцефалии. При последнем вмешательстве выполнялась реимплантация вентрикулярного катетера с заменой клапана среднего давления на клапан низкого давления (рис. 1–3).

Девочка поступила в клинику через 2 месяца после последней операции с жалобами на сильные головные боли, головокружение при вертикализации, которые регрессировали в положении лежа. Наблюдался постоянный тремор, дизартрия, эмоциональная лабильность. При осмотре нейропсихологом параметры опера-

тивной памяти на среднем уровне, интеллект на уровне возрастной нормы.

На СКТ выявлены щелевидные желудочки. Состояние расценено как гипердренажное (рис. 4).

Выполнена замена шунта на программируемую систему с пропускным давлением клапана — 100 мм вод. ст. Состояние больной в течение суток оставалось стабильным. На вторые сутки после операции развилась сомнолентность, уровень спонтанной активности значительно снизился. В неврологическом статусе — тетрапарез до 3-х баллов в мышцах кистей и предплечий, до 2-х бал-

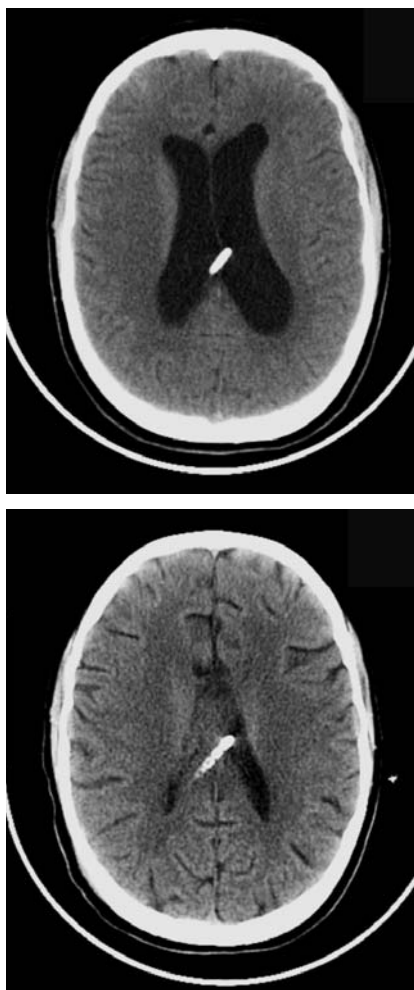


Рис. 3. Наблюдение № 1. СКТ головного мозга до и после третьей операции через 3 недели (ревизия и замена на клапан с низким давлением)

Fig. 3. Case 1. Pre- and postoperative brain CT scan (after 3 weeks) (revision and replacement of the valve on a low pressure)

лов в проксимальных отделах с повышением мышечного тонуса в руках по смешанному типу (с отчетливым экстрапирамидным компонентом), в ногах — до 3-х баллов с преобладанием спастического варианта повышения тонуса, повышением сухожильных рефлексов с расширением рефлексогенных зон, D>S, симптомами орального автоматизма, сгибательными кистевыми симптомами, симптомом Бабинского с 2-х сторон, формирующейся патологической экстензорной уста-



Рис. 4. Наблюдение № 1. СКТ — щелевидные боковые желудочки, выраженное расширение субарахноидальных пространств — гипердренажное состояние

Fig. 4. Case 1. CT scan of the slit-like lateral ventricles, excessive expansion of subarachnoid spaces; hyperdrainage condition

новкой стоп, ригидностью затылочных мышц 3 п.п. Отмечалась брадикинезия, гипомимия, постоянные миоклонические подергивания, тремор в правой руке, периодически распространяющийся на мышцы туловища и левой руки, напоминающие подкорковые гиперкинезы.

На МРТ — умеренная вентрикуломегалия (рис. 5).

Параметры клапана снижены до 70 мм вод. ст. После нормализации размеров желудочковой системы состояние больной без существенной динамики.

В связи с доминировавшими признаками дофаминергической недостаточности (акинетический и в меньшей степени ригидный синдром) был назначен амантадин. Существенного уменьшения выраженности экстрапирамидных нарушений от специфической терапии отмечено не было.

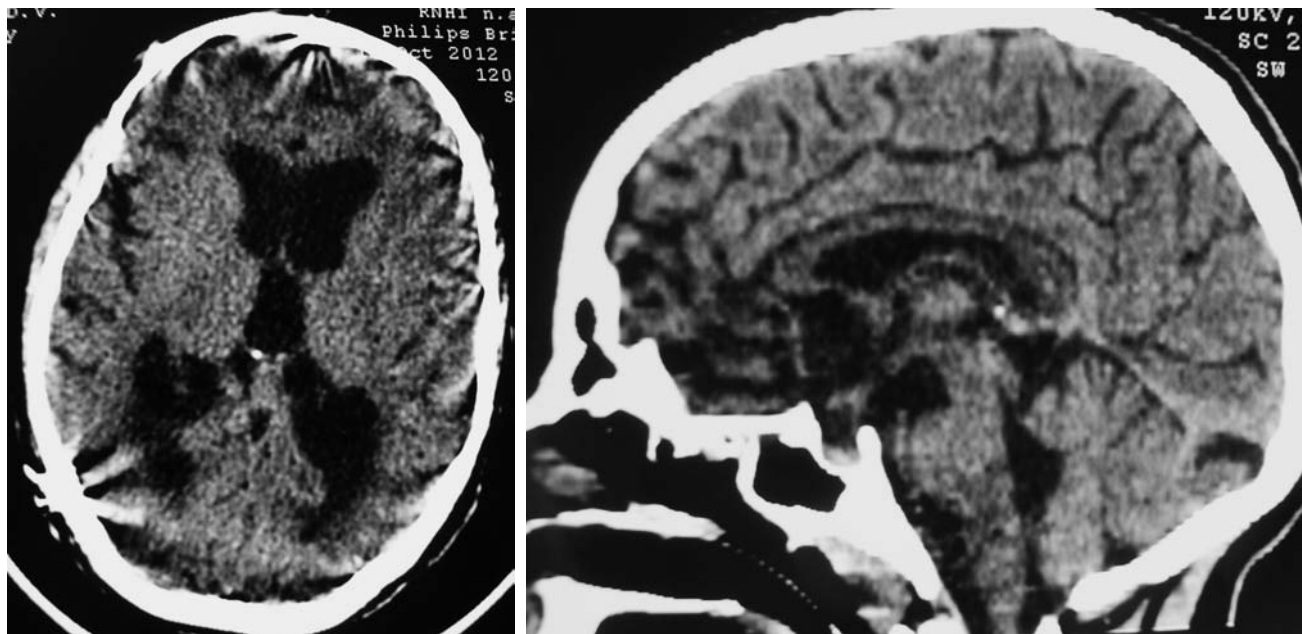


Рис. 5. Наблюдение № 1. СКТ — вентрикуломегалия на 2-е сутки после имплантации программируемого шунта с пропускным давлением 100 мм вод. ст. Отмечается нарастание вентрикуломегалии. Выявляется стеноз водопровода

Fig. 5. Case 1. CT scan of ventriculomegaly at a 2nd day after programmable shunt implantation with admission pressure of 100 mm wat. col. Ventriculomegaly growth is marked. Aqueduct stenosis revealed

На МРТ головного мозга с контрастным усилением: энцефалопатия, состояние после ВПШ, признаков дислокации и воспалительных изменений не выявлено, отмечается регресс гидроцефалии, желудочки мозга узкие, симметричные, положение вентрикулярного катетера адекватное.

По данным ЭЭГ: имеют место грубые распространенные изменения с нарушением корково-подкорковых взаимоотношений. Выраженное вовлечение в патологический процесс стволовых структур диэнцефально-мезенцефального уровня с их функциональной неустойчивостью. Картина высокой судорожной готовности, которая значительно нарастает при функциональных нагрузках. При контрольном исследовании АСВП, ЗВП — зрительная афферентация сохранена на оба глаза, признаки нарушения проводимости на понто-мезенцефальном уровне без латерализации.

Улучшение состояния происходило крайне медленно — в течение 6-ти месяцев.

При выписке сохранялась умеренная экстрапирамидная недостаточность.

Катамнез — 12 месяцев. В настоящее время отмечается дальнейшая положительная динамика: восстановилась речь, передвигается с небольшой поддержкой. Принимает леводопу.

Клиническое наблюдение 2

Мальчик, 11 лет. В возрасте 9-ти лет стали беспокоить частые головные боли, снижение остроты зрения. На СКТ выявлена умеренная внутренняя гидроцефалия. После дегидратационной терапии отмечалось уменьшение головных болей. Через 2 года головная боль вновь усилилась, стала сопровождаться рвотой в утренние часы, приносящей облегчение. Снизилась успеваемость в школе, ухудшилась память. На глазном дне выявлен папиллярный отек с кровоизлияниями на глазном дне. На МРТ выявлена окклюзионная тривентрикулярная гидроцефалия с перивентрикулярным отеком (рис. 6).

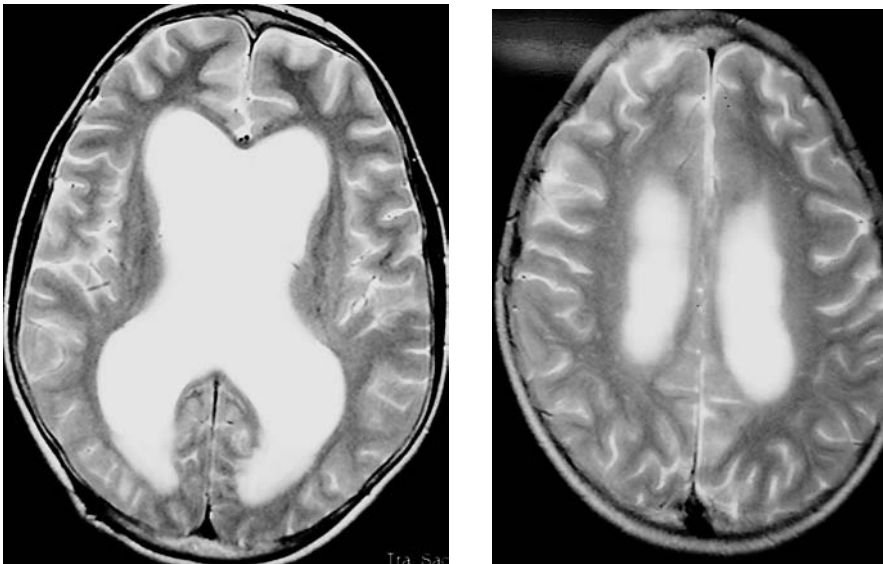


Рис. 6. Наблюдение № 2. Вентрикуломегалия с перивентрикулярными изменениями
Fig. 6. Case 2. Ventriculomegaly with periventricular changes

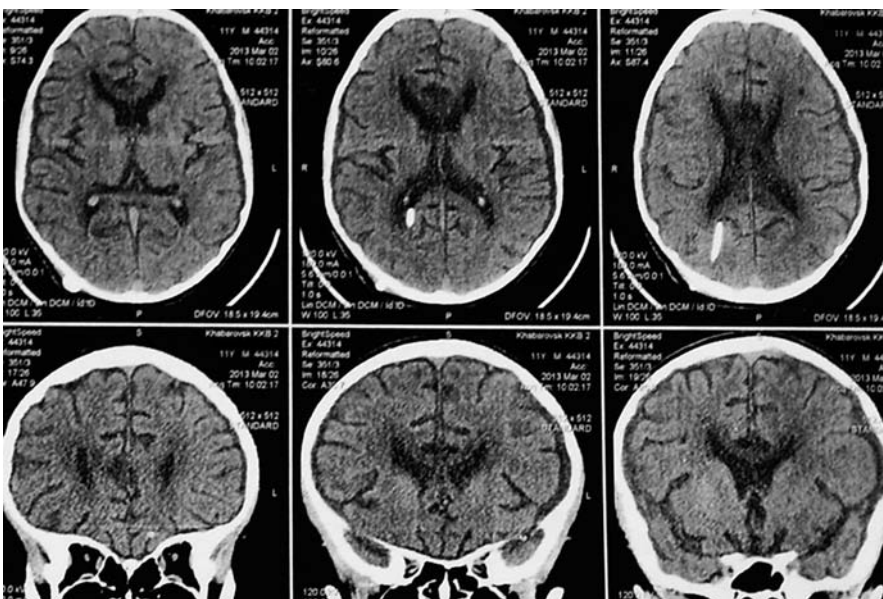


Рис. 7. Наблюдение № 2. КТ-контроль после операции. Выявлено двухстороннее субдуральное скопление жидкости — признак гипердренажного состояния
Fig. 7. Case 2. CT control after surgery. Bilateral liquid accumulation figured; sign of hyperdrainage state

По месту жительства выполнено вентрикулоперитонеальное шунтирование в правой точке Денди системой с клапаном среднего давления.

После операции отмечался регресс гипертензионной симптоматики (рис. 7). Появи-

лось нарушение походки — она стала замедленной и несколько неуверенной, однако через несколько дней походка восстановилась.

На МРТ головного мозга выявлено объемное образование в области четверохолмия размерами 2,3×1,5×1,5 см, опущение миндалин

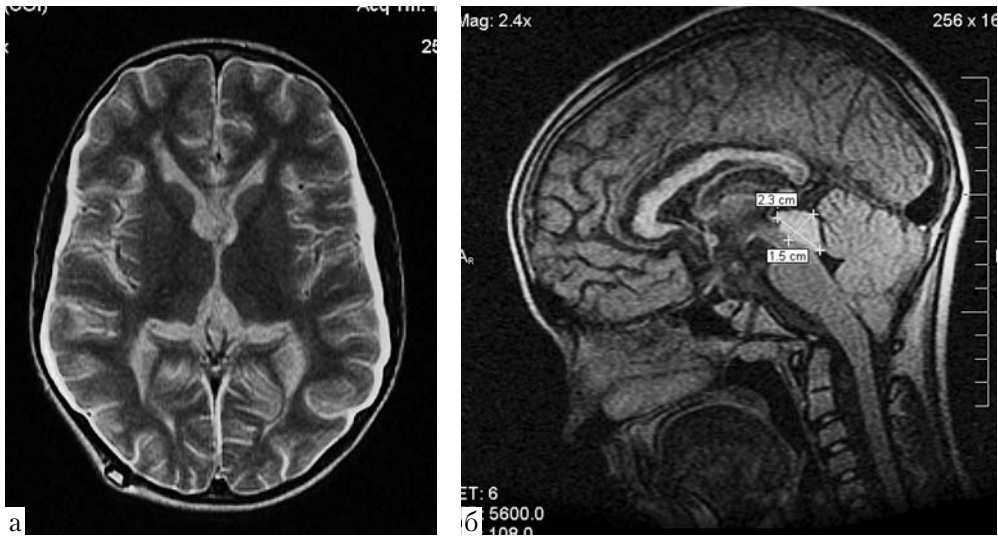


Рис. 8. Наблюдение № 2. МРТ головного мозга. *а* (сагиттальная проекция): объемное образование пластинки четверохолмия. *б* (аксиальная проекция): гипердренажное состояние в виде субдуральных плащевидных скоплений жидкости с обеих сторон

Fig. 8. Case 2. Brain MRI scan. *a* (sagittal projection): space-occupying lesion of the quadrigeminal plate. *b* (axial projection): hyperdrainage state as subdural liquid mantle accumulations on both sides

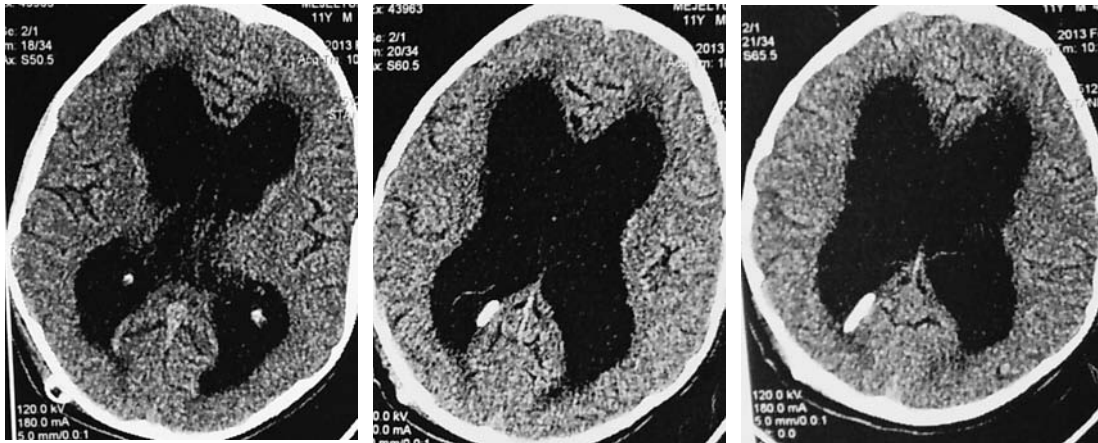


Рис. 9. Наблюдение № 2. СКТ головного мозга. Вентрикуломегалия с начальными перивентрикулярными изменениями

Fig. 9. Case 2. Brain CT scan. Ventriculomegaly with initial periventricular changes

мозжечка на 8 мм ниже плоскости большого затылочного отверстия (рис. 8).

Через 2 месяца после операции появился периодический длительный сон ребенка (около 13 часов) и кратковременное сходящееся косоглазие после сна. Подобный эпизод повторился через неделю, так как патологический сон продолжался более суток, мальчик доставлен в местную больницу. Из резервуара шунта

было выведено 10 мл ликвора, после чего постепенно восстановилось сознание до умеренного оглушения. На СКТ отмечалась отрицательная динамика в виде нарастания гидроцефалии (рис. 9).

В региональной клинике выполнена ревизия, реимплантация шунтирующей системы с клапаном средне-низкого давления (70 ± 10 мм вод. ст.) в правой точке Денди. В послеоперационном пе-

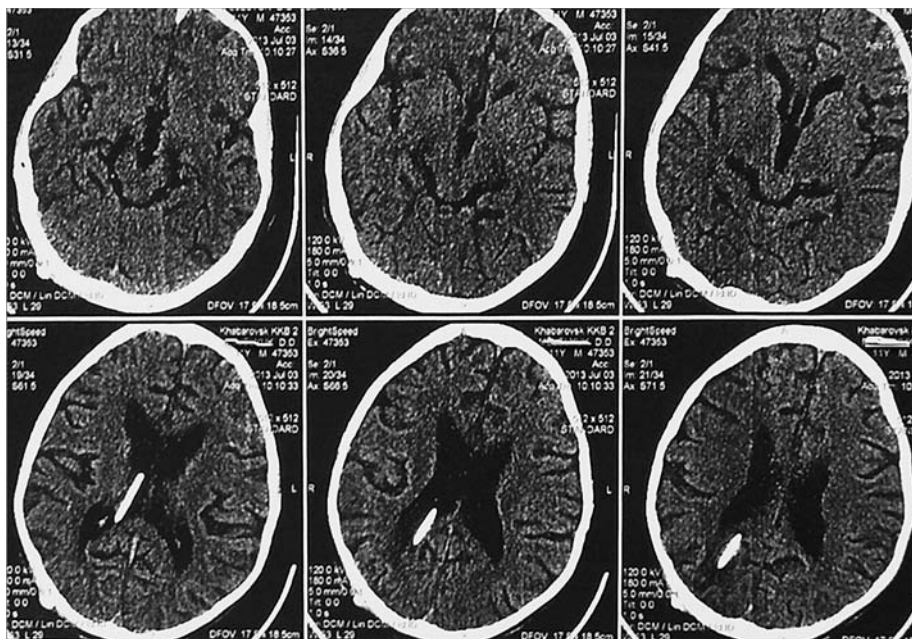


Рис. 10. Наблюдение № 2. СКТ головного мозга через 7 суток после ревизии шунта и имплантации клапана средне-низкого давления (70 ± 10 мм вод. ст.)

Fig. 10. Case 2. 7th day brain CT scan after shunt revision and middle-low pressure valve implantation (70 ± 10 mm wat. col.)

риюде признаки гипертензионно-гидроцефального синдрома постепенно регрессировали, однако через 7 дней развился экстрапирамидный синдром в виде тонических спазмов и гемиперкинеза (тремор, нарастающий по амплитуде, прекращающийся при положении стоя или ходьбе) в правых конечностях и гипотонии в левых конечностях. Мутизм. Маскообразное лицо. Иногда приступы психомоторного возбуждения, крик.

По данным СКТ головного мозга отмечалось расширение субарахноидальных пространств (гипердренажное состояние? атрофия?) (рис. 10).

Размер желудочков мозга нормализовался. Двустороннего скопления жидкости не отмечается. При этом обращает внимание выраженность рисунка борозд.

Данные экстрапирамидные нарушения длились в течение 2-х недель, и их окончание было практически внезапным, так же как и начало. Специфическая терапия экстрапирамидных нарушений не проводилась.

Пациент поступил в нашу клинику для стационарного комплексного обследования в плановом порядке. Объемное образование четверохолмия расценено как тектальная глиома, требующая динамического наблюдения. Сохранялись интраскопические признаки гипердренажного состояния в виде плащевидного двустороннего скопления жидкости (рис. 11).

Накануне выписки отмечается ухудшение состояния мальчика, сопровождавшееся прогрессированием гидроцефалии по данным интроскопии, в связи с чем была проведена повторная ревизия и замена шунта (через 3 месяца после последней операции).

В послеоперационном периоде в течение первых 3–4 суток отмечалась сомнолентность, спутанность сознания, выраженный четверохолмный синдром (Парино). Мальчик мог односложно отвечать на простые вопросы после повторных просьб, но быстро истощался. Адинамия. Затем стали вновь проявляться и постепенно нарастать признаки экстрапирамидных нарушений (акинетико-ригидный синдром,

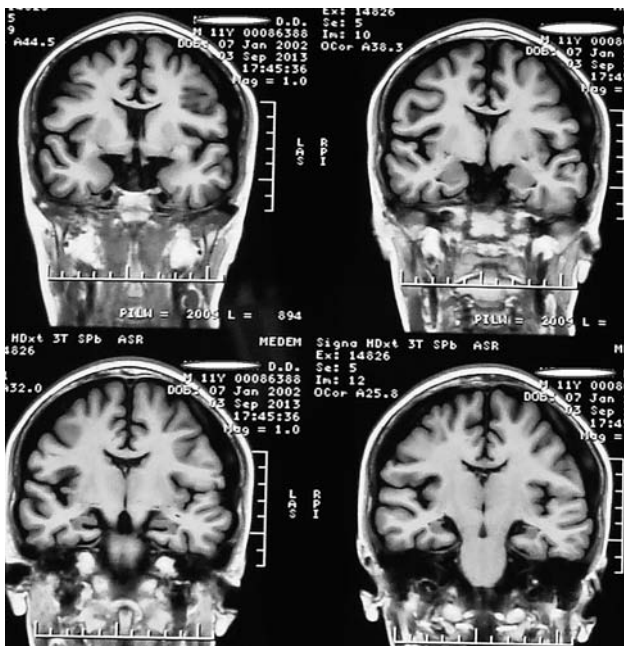
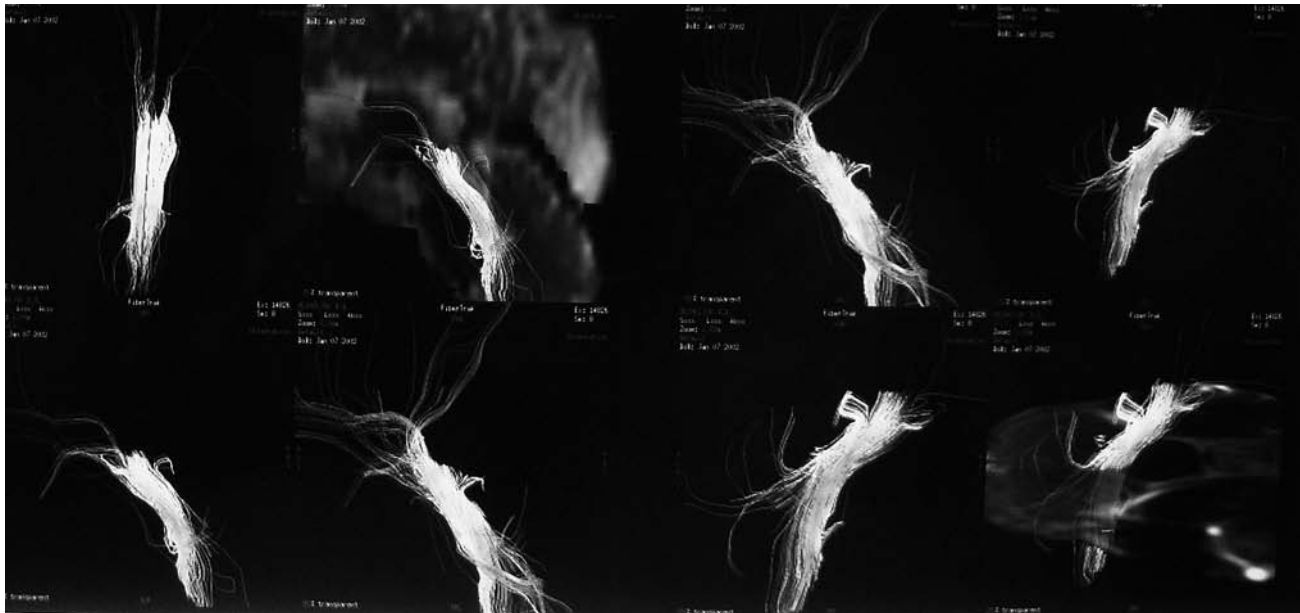


Рис. 11. Наблюдение № 2. МРТ + трактография. Гипердренажное состояние — узкие желудочки мозга и двухстороннее субдуральное скопление жидкости. Тракты оральных отделов ствола раздвинуты и сдавлены объемным образованием покрывшки четверохолмия (текतालнaя глиома)

Fig. 11. MRI and MR tractography scans. Hyperdrainage state; narrow brain ventricles and subdural liquid bilateral accumulation. Brainstem ventral regions are shifted and compressed by quadrigeminal tectum space-occupying lesion (tectal glioma)

тремор). Мышцы конечностей, туловища находились практически в постоянном напряжении во время бодрствования, полностью проходящем во время сна. Пациента беспокоили боли, потливость, отмечалась периодически субфебрильная температура тела. В связи с нарушением глотания — зондовое питание. Маскообразное лицо, нарушение речи. Следует отметить, что второй эпизод паркинсонизма характеризовался более яркой клинической картиной и тяжестью проявлений. В связи с длительностью указанных симптомов проводилась специфическая терапия (леводопа + карбидопа, амантадин), седативные препараты, ЛФК, массаж, занятия с логопедом. Отмечена отчетливая положительная динамика на фоне начала лечения — постепенное уменьшение тремора и снижение тонуса мышц, восстановилась речь, появились активные движения, глотание, улучшился эмоциональный фон, стал самостоятельно передвигаться. Регрессировал синдром Парино. В отличие от первого эпизода, восстановление нарушенных функций проходило постепенно, а длительность экстрапирамидных и глазодвигательных нарушений составила 4 недели.

Мальчик выписан домой в удовлетворительном состоянии.

Катамнез 6 месяцев. Жалоб не отмечено.

Обсуждение

В большинстве случаев описанные в литературе и приведенные нами наблюдения имеют много общего. Это указывает на существование единых патологических процессов, лежащих в основе вторичного паркинсонизма у пациентов с гидроцефалией. Это осложнение, однако, остается по-прежнему очень редким, поэтому для уточнения его патогенеза требуется учет и анализ особенностей проявлений каждого случая. Паркинсоноподобный синдром в наших наблюдениях развился у лиц с дренажезависимой гидроцефалией. У них в анамнезе имели место повторные дисфункции шунта, требующие ревизии. При этом чередование гипо- и гипердренажного состояний, сопровождавшееся колебанием размера желудочковой системы в большом диапазоне, происходило за относительно короткий промежуток времени.

В настоящее время точно не установлен непосредственный механизм развития паркинсоноподобного состояния, однако ясно, что развитие акинетико-ригидного симптомокомплекса связано с поражением базальных ганглиев и среднего мозга [11, 17, 20, 26, 32, 34]. Вероятно, существенное значение имеет присутствующее при подобных ситуациях поражение среднего мозга, что имело место в обоих наших наблюдениях. В первом случае — стеноз водопровода, во втором — тектальная глиома.

Вероятно, в основе патофизиологического субстрата лежит дисфункция нигро-стриарных путей и/или кортико-стриарно-таламо-кортикального круга в результате их деформации (сдавления и растяжения) при вентрикуломегалии. Трудно при этом исключить дисциркуляторно-ишемические расстройства в результате нарушения кровоснабжения по причине непосредственной близости к желудочковой системе указанных структур [3, 5, 19, 34].

Недостаточность кровоснабжения в стриопаллидарной зоне у больных с выраженной вентрикуломегалией и его восстановление после коррекции ликворообращения подтверждается данными ОФЭКТ и ПЭТ [9, 11, 12, 15, 16, 19, 29, 34].

Морфологические изменения в свою очередь приводят к функциональным, в том числе нарушению транспорта дофамина [15, 16, 18, 23, 24].

При эндоскопической визуализации стенок третьего желудочка у этих больных были выявлены признаки субэпендимарного кровоизлияния в области базальных ганглиев и параакведуктальной зон [устное сообщение Nishiyama K. с соавт. Akinetic mutism associated with recurrent hydrocephalus. Meeting of International Hydrocephalus Imaging Working Group. Mainz, Germany, Oct 3, 2013]. К патоморфологическим находкам также относится нарушение целостности эпендимы, отек субэпендимарного белого вещества, субэпендимарный глиоз, деструкция нервных волокон в перивентрикулярной зоне [27]. Развитие паркинсоноподобного синдрома связано не только с функциональным, но именно со структурным поражением (ишемия, глиоз, рубцовая деформация) базальных ганглиев и среднего мозга, что может объяснить плохой или недостаточный ответ на специфическую терапию [34].

В наших наблюдениях эффект от противопаркинсонической терапии не был достигнут (наблюдение № 1), либо достигнут со значительной задержкой через 3 недели (наблюдение № 2), что сопоставимо с ожидаемым периодом морфо-функционального восстановления нигро-стриарной зоны. Поэтому требуется дальнейшее обсуждение вопроса о целесообразности назначения противопаркинсонической терапии в этих случаях вообще.

Может быть оправдана точка зрения о достаточности своевременной адекватной коррекции нарушений ликворообращения. В пользу этого говорит положительный эффект ликворосунтирующих операций у больных с нормотензивной водянкой в виде регресса триады Хакима–Адамса, патогенез которой во многом схож, а нередко сочетается с экстрапирамидными расстройствами [4, 37]. У больных с паркинсонизмом, сочетающимся с гидроцефалией, ЛШО приводят в ряде случаев к положительному эффекту в виде регресса или уменьшения степени выраженности акинетико-ригидного синдрома [13]. Известно также, что

после удаления кист, вызывавших компрессию базальных ганглиев и развитие экстрапирамидных нарушений, последние также зачастую регрессируют без медикаментозной поддержки [6]. Интересно, что паркинсонический синдром, который развивается после двусторонней или односторонней хронической субдуральной гематомы, полностью стихает после их удаления. Было высказано предположение, что прямая компрессия базальных ганглиев при объемных повреждениях может привести к снижению количества дофаминергических рецепторов в стриатуме или изменению функции нейротрансмиттеров [2, 22, 33, 35, 36].

Выводы

Таким образом, паркинсоноподобный симптомокомплекс развился у больных детского возраста с окклюзионной гидроцефалией, с обструкцией ликворных путей на уровне среднего мозга (стеноз водопровода, тектальная глиома). В первом наблюдении дисфункция дофаминергической системы имела место и ранее (а возможно, носила наследственный характер), что, вероятно, и обусловило более стойкое и тяжелое течение экстрапирамидных нарушений в этом случае.

Данное патологическое состояние возникло на фоне повторной дисфункции шунта, при этом в первом наблюдении — при гиподренажном состоянии, а во втором — как при гиперфункции шунтирующей системы, так и при ее гипофункции. В обоих случаях эти зоны среднего мозга являлись слабым структурно-функциональным звеном (*locus minoris resistencia*).

Однако, характерным в обоих случаях является то, что развитие паркинсонизма отмечалось на фоне повторяющихся гипо- и гипердренажных состояний в течение относительно короткого промежутка времени (2–4 недели), исключающего завершение компенсаторно-восстановительных процессов. Манифестация паркинсонизма отмечалась через некоторое время после восстановления адекватной функции шунтирующей системы (в первом наблюдении и второй эпизод во втором наблюдении), что сопровождалось периодом выражен-

ной сомнолентности. Возможно, это связано с перепадами изменения возбудимости (парабиоз по Н.Е. Введенскому).

Повторные эпизоды паркинсонизма характеризуются более развернутой клинической картиной, тяжестью проявлений и большей продолжительностью, несмотря на медикаментозное лечение и восстановление функции шунтирующей системы (наблюдение № 2).

Стойкость экстрапирамидных нарушений в первом наблюдении после купирования гипертензионного синдрома, вероятно, также обусловлена сохраняющимися морфофункциональными нарушениями в паравентрикулярной зоне, пре- и постсинаптической дофаминергической дисфункцией, в отличие от второго наблюдения, где был достигнут удовлетворительный эффект от дофаминсодержащих препаратов.

Заключение

Симптоматический паркинсонизм у пациентов с гидроцефалией может являться одним из проявлений дисфункции ликворошунтирующей системы и быть редким проявлением декомпенсации дренажезависимой гидроцефалии. К факторам риска развития данного патологического состояния можно отнести сопутствующий преморбидный фон (мелкоамплитудный тремор рук в первом наблюдении), наследственность (наблюдение № 1), поражение среднего мозга (стеноз водопровода в первом наблюдении, тектальная глиома — во втором), относительно быстрое изменение параметров ликворообращения за короткий промежуток времени (оба случая), наличие в анамнезе повторных дисфункций шунта (оба случая).

Нарушение ликворообращения, деформация ликворных полостей, дисциркуляторные расстройства являются, по-видимому, дополнительными факторами для формирования структурно-функциональной системы акинетико-ригидного синдрома.

Для уточнения патогенеза, уточнения факторов риска и разработки алгоритма лечения паркинсонизма у больных с дренажезависимой гидроцефалией требуется тщательный

анализ на достаточно большом количестве наблюдений, что кажется невозможным из-за редкости данного патологического состояния. Впрочем, возможно, правомочно утверждение, что редкость данного синдрома неабсолютна и, вероятно, обусловлена либо недостаточной диагностикой, либо маскировкой признаков акинетико-ригидного синдрома, например у больных с нарушением сознания [13].

Таким образом, очевидна необходимость дальнейшего накопления базы данных, что мотивирует важность детального описания каждого подобного наблюдения для изучения взаимосвязи паркинсонического и гидроцефального синдромов.

БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК

1. Стариков А.С. Новая концепция патогенеза экстрапирамидных дискинезий // *Нейрохирургия и неврология детского возраста*. — 2013. — № 4. — С. 35–46.
2. Accardi R., Arnetoli G., Ammannati F. Parkinsonism caused by chronic subdural hematoma. A case report // *Ital. J. Neurol. Sci.* — 1985. — Vol. 6. — P. 109–111.
3. Acton P.D., Kushner S.A., Kung M.P., Mozley P.D., Plossl K., Kung H.F. Simplified reference region model for the kinetic analysis of [^{99m}Tc]TRODAT-1 binding to dopamine transporters in nonhuman primates using single-photon emission tomography // *Eur. J. Nucl. Med.* — 1999. — Vol. 26. — P. 518–526.
4. Adams R.D., Fisher C.M., Hakim S., Ojemann R.G., Sweet W.H. Symptomatic occult hydrocephalus with “normal” cerebrospinal fluid pressure — A Treatable Syndrome // *New England J. Med.* — 1996. — Vol. 273. — P. 117–126.
5. Barrer S.J., Schut L., Bruce D.A. Global rostral midbrain dysfunction secondary to shunt malfunction in hydrocephalus // *Neurosurgery*. — 1980. — Vol. 7. — P. 322–325.
6. Berger L., Gauthier S., Leblanc R. Akinetic mutism and parkinsonism associated with obstructive hydrocephalus // *Can. J. Neurol. Sci.* — 1985. — Vol. 12. — P. 255–258.
7. Bower J.H., Maraganore D.M., McDonnell S.K., Rocca W.A. Incidence and distribution of parkinsonism in Olmsted County, Minnesota 1976–1990 // *Neurology*. — 1999. — Vol. 52. — P. 1214–1220.
8. Brazin M.E., Epstein L.G. Reversible parkinsonism from shunt failure // *Pediatr. Neurol.* — 1985. — Vol. 1. — P. 306–307.
9. Burn D.J., Sawle G.V., Brooks D.J. Differential diagnosis of Parkinson’s disease, multiple system atrophy, and Steele-Richardson-Olszewski syndrome: discriminant analysis of striatal 18F-dopa PET data // *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry*. — 1994. — Vol. 57. — P. 278–284.
10. Curran T., Lang A.E. Parkinsonian syndromes associated with hydrocephalus: Case reports, a review of the literature, and pathophysiological hypotheses // *Mov. Disord.* — 1994. — Vol. 9 (5). — P. 508–520.
11. De Vera Reyes J.A. Parkinsonism-like syndrome caused by posterior fossa tumor: Case report // *J. Neurosurg.* — 1970. — Vol. 33. — P. 599–601.
12. Frost J.J., Rosier A.J., Reich S.G., et al. Positron emission tomographic imaging of the dopamine transporter with ¹¹C-WIN 35,428 reveals marked declines in mild Parkinson’s disease // *Ann. Neurol.* — 1993. — Vol. 34. — P. 423–431.
13. Hakim S., Adams R.D. The special clinical problem of symptomatic hydrocephalus with normal cerebrospinal fluid pressure. Observations on cerebrospinal fluid hydrodynamics // *J. Neurol. Sci.* — 1965. — Vol. 2. — P. 307–327.
14. Ikeda K., Kinoshita M., Aoki K., Tomatsuri A. Hydrocephalic parkinsonism due to Paget’s disease of bone: Dramatic improvement following ventriculoperitoneal shunt and temporary levodopa/carbidopa therapy // *Mov. Disord.* — 1997. — Vol. 12 (2). — P. 241–242.
15. Ilgin N., Zubieta J., Reich S.G., Dannals R.F., Ravert H.T., Frost J.J. PET imaging of the dopamine transporter in progressive supranuclear palsy and Parkinson’s disease // *Neurology*. — 1999. — Vol. 52. — P. 1221–1226.
16. Innis R.B., Seibyl J.P., Scanley B.E., et al. Single photon emission computed tomographic imaging demonstrates loss of striatal dopamine transporters in Parkinson disease // *Proc. Natl. Acad. Sci. USA*. — 1993. — Vol. 90. — P. 11965–11959.
17. Jankovic J., Newmark M., Peter P. Parkinsonism and acquired hydrocephalus // *Mov. Disord.* — 1986. — Vol. 1 (1). — P. 59–64.
18. Kao P.F., Tzen K.Y., Yen T.C., et al. The optimal imaging time for [^{99m}Tc]TRODAT-1/SPET in normal subjects and patients with Parkinson’s disease // *Nucl. Med. Commun.* — 2001. — Vol. 22. — P. 151–154.
19. Kawamura J., Gotoh H., Ebihara S., et al. Local cerebrovascular reactivities in Parkinson’s disease // *J. Cereb. Blood Flow Metab.* — 1987. — Vol. 7 (Suppl. 1). — P. 372.
20. Keane J.R. Tremor as the result of shunt obstruction. Four patients with cysticercosis and secondary parkinsonism: Report of four cases // *Neurosurgery*. — 1995. — Vol. 37 (3). — P. 520–522.

21. Krauss J.K., Regel J.P., Droste D.W. et al. Movement disorders in adult hydrocephalus // *Mov. Disord.* — 1997. — Vol. 12 (1). — P. 53–60.
22. Krul J.M., Wokke J.H. Bilateral subdural hematoma presenting as subacute parkinsonism // *Clin. Neurol. Neurosurg.* — 1987. — Vol. 89. — P. 107–109.
23. Kung H.F., Kim H.J., Kung M.P., Meegalla S.K., Plossl K., Lee H.K. Imaging of dopamine transporters in humans with technetium-99m TRODAT-1 // *Eur. J. Nucl. Med.* — 1996. — Vol. 23. — P. 1527–1530.
24. Kung M.P., Stevenson D.A., Plossl K., et al. [^{99m}Tc]TRODAT-1: a novel technetium-99m complex as a dopamine transporter imaging agent // *Eur. J. Nucl. Med.* — 1997. — Vol. 24. — P. 372–380.
25. Lang A.E., Meadows J.C., Parkes J.D., Marsden C.D. Early onset of the “on-off” phenomenon in children with symptomatic Parkinsonism // *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry.* — 1982. — Vol. 45. — P. 823–825.
26. Leenders K.L., Salmon E.P., Tyrrell P., et al. The nigrostriatal dopaminergic system assessed in vivo by positron emission tomography in healthy volunteer subjects and patients with Parkinson’s disease // *Arch. Neurol.* — 1990. — Vol. 47. — P. 1290–1298.
27. Meegalla S., Plossl K., Kung M.P., et al. Tc-99m-labeled tropanes as dopamine transporter imaging agents // *Bioconj. Chem.* — 1996. — Vol. 7. — P. 421–429.
28. Morgan J., Scumpia A., Webster T., Mittler M., Edelman M., Schneider S. Resting Tremor Secondary to a Pineal Cyst: Case Report and Review of the Literature // *Pediatr. Neurosurg.* — 2008. — Vol. 44. — P. 234–238.
29. Mozley P.D., Schneider J.S., Acton P.D., et al. Binding of [^{99m}Tc]TRODAT-1 to dopamine transporters in patients with Parkinson’s disease and in healthy volunteers // *J. Nucl. Med.* — 2000. — Vol. 41. — P. 584–589.
30. Musella R., Elvidge A.R. Parkinsonism-like syndrome caused by a cyst in the posterior fossa: Report of a case // *J. Neurosurg.* — 1964. — Vol. 21. — P. 62–65.
31. Nicholson A.N., Turner E.A. Parkinsonism produced by parasagittal meningiomas // *J. Neurosurg.* — 1964. — Vol. 21. — P. 104–113.
32. Oliver L. Parkinsonism due to midbrain compression // *The Lancet.* — 1959. — Vol. 2. — P. 817–819.
33. Sandyk R., Kahn I. Parkinsonism due to subdural hematoma // *J. Neurosurg.* — 1983. — Vol. 58. — P. 298–299.
34. Shahar E., Lambert R., Hwang P.A., Hoffman H.J. Obstructive hydrocephalus-induced parkinsonism, I: Decreased basal ganglia regional blood flow // *Pediatr. Neurol.* — 1988. — Vol. 4. — P. 117–119.
35. Suman S., Meenakshisundaram S., Woodhouse P. Bilateral chronic subdural haematoms: A reversible cause of parkinsonism // *J. R. Soc. Med.* — 2006. — August; Vol. 99 (8). — P. 386.
36. Wajid Nazir Wani, Kuljeet Singh Anand. Reversible parkinsonism secondary to chronic subdural hematoma // *Indian J. Neurosurg.* — 2013. — Vol. 2, I. 1. — P. 84–86.
37. Weller R.O., Wisniewski H., Ishii N., Shulman K., Terry R.O. Brain tissue damage in hydrocephalus // *Dev. Med. Child. Neurol. (Suppl.)* — 1969. — Vol. 20. — P. 1–7.
38. Zeidler M., Dorman Pj., Ferguson I.T., Bateman D.E. Parkinsonism associated with obstructive hydrocephalus due to idiopathic aqueductal stenosis // *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry.* — 1998. — Vol. 64 (5). — P. 657–659.



© О.О. Шмелева, В.А. Хачатрян, А.В. Ким, 2014

СИНДРОМ МОЗЖЕЧКОВОГО МУТИЗМА ПОСЛЕ УДАЛЕНИЯ ОПУХОЛИ СТВОЛА (ОПИСАНИЕ КЛИНИЧЕСКОГО СЛУЧАЯ)

О.О. Шмелева, В.А. Хачатрян, А.В. Ким

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

Синдром мозжечкового мутизма — тяжелое осложнение хирургического лечения опухолей задней ямки, выражающееся во внезапной потере речевой продукции. В подавляющем большинстве случаев СММ возникает при резекции обширных срединных процессов у детей. И хотя обычно его связывали с рассечением червя и повреждением зубчатых ядер в процессе операции, описывается значение других структур задней ямки в развитии этого патологического состояния. В статье приводится длительное клинико-психологическое наблюдение и обсуждение последствий этого осложнения, возникшего на 21-й день после удаления экзофитно-стволовой опухоли у девочки 16-ти лет. Приводятся аргументы, подтверждающие значение послеоперационных дисфункций ствола в развитии и течении мозжечкового мутизма.

Ключевые слова: синдром мозжечкового мутизма, детский возраст, опухоль ствола, когнитивные нарушения, эмоциональная дисрегуляция.

CEREBELLAR MUTISM SYNDROME FOLLOWING BRAINSTEM TUMOR REMOVAL (CASE REPORT)

O.O. Shmeleva, W.A. Khachatryan, A.V. Kim

A.L. Polenov Russian Neurosurgery Research Institute

Cerebellar mutism syndrome is a sever complication following surgical removal of posterior fossa tumors which appears as sudden loss of speech activity. In most cases cerebellar mutism arises in children after resection of extensive midline processes. Although it is usually thought to be connected with resection of cerebellar vermis and dentate nucleus damage in operation, recent data suggests a significant role of brainstem lesions in the occurrence of this pathological condition. In this article presented long-term clinical-psychological follow-up data and discussed cerebellar mutism consequences in 16 year-old girl in 21st day after extraaxial tumor removal.

Key words: cerebellar mutism, childhood, brainstem tumor, cognitive disorder, affective dysregulation.

Введение

Синдром мозжечкового мутизма (СММ) — внезапно наступающая утрата речевой продукции после поражений мозжечка. Впервые необычные речевые нарушения в виде замедленности, монотонности либо скандирования отмечал у солдат с огнестрельными ранениями мозжечка сэр Holmes G. в 1917 г. В 1949 г. Браун включил дизартрию в качестве симптома, обязательно входящего в мозжечковый синдром. Как симптомокомплекс был впервые полно описан Rekate H. в 1985 г. [17]. В подавляющем большинстве СММ возникает у детей после хирургического лечения объемных процессов мозжечка. Его частота составляет от 8 до 39% случаев [7, 12, 16, 18]. Такая вари-

ативность статистики объясняется неоднозначностью терминологии, так как существует несколько синонимов этого нарушения. Чаще всего его определяют как состояние резкого снижения или отсутствия речи, которое не связано с симптоматикой афазии или изменением сознания, сопровождающееся нарастанием атаксии, гипотонии и сильной раздражительности [7, 16]. Более широкий «синдром задней ямки» включает в себя в первую очередь двигательные мозжечковые и нейро-поведенческие расстройства [7]. Также в 1998 г. Schmahmann и Sherman ввели термин «мозжечкового когнитивно-аффективного синдрома», где, кроме обеднения речевой продукции, нарушены регуляторные, пространственные и языковые

функции, а также есть стойкие изменения эмоционального реагирования [8].

Возникновение СММ у детей объясняют незавершенностью миелинизации нервных волокон, а также тем, что обширные срединные опухоли ЗЧЯ возникают преимущественно в детском возрасте. Риск возникновения СММ при медуллобластомах, как правило, выше, и по данным Robertson P. et al, составляет свыше 24% [16].

Клиническая картина осложнения необычна. Первым проявлением считается внезапно наступающая немота, сопровождающаяся характерным изменением эмоционального реагирования в виде раздражительности и/или апатии. Параллельно с этим отмечается нарастание гипотонии и атаксии. Продолжительность, по данным обзоров, составляет от нескольких суток до 4 мес. и более [5, 7, 16]. СММ всегда регрессирует, но по возвращении устная речь пациента изменяется по различным параметрам. Могут надолго остаться речевые и голосовые дисфункции, такие как атаксическая дизартрия, дисфония, гнусавость, монотонность и замедление темпа речи.

Важно, что мозжечковый мутизм никогда не возникает сразу по завершении операции. Осложнение дебютирует в 50% случаев в течение первой постоперационной недели, а среднее время наступления СММ составляет 1,7 дней [7]. Описания случаев мутизма, возникающего в более отдаленные сроки, встретить не удалось. В статье рассматривается необычный случай возникновения СММ (на 21-е сутки) после удаления экзофитно-стволовой опухоли при относительной интактности полушарий и ядер мозжечка у пациентки 16-ти лет с анализом отдаленного периода (до 2-х лет) после операции.

Клиническое наблюдение

Девочка Д., 16 лет, поступила в отделение нейрохирургии детского возраста РНХИ им. проф. А.Л. Поленова с клиническим диагнозом: объемное образование продолговатого мозга и моста. Известно, что развивалась по возрасту, учится в общеобразовательной школе. В течение года отмечалось снижение

памяти, сильная тревога, частая икота, бессонница. Спала не более 4 часов в сутки, принимала новопассит, валериану, пустырник — без эффекта. Клиническая картина при поступлении представлена стволовыми нарушениями в виде дисфагии и дисфонии. При исследовании соматосенсорных вызванных потенциалов — признаки нарушения проводимости на понто-мезенцефальном уровне ствола головного мозга слева. По данным МРТ и МР-трактографии (от 20.01.11 г.) определяется объемное образование вдоль левой поверхности ствола мозга, которое заполняет собой левую мосто-мозжечковую цистерну и левую половину большой цистерны. Образование смещает ствол мозга вправо, вызывая его дугообразную деформацию, приподымает левую среднюю ножку мозжечка, сдавливает левое полушарие мозжечка и смещает его дорсально и медиально. Тракты ствола мозга и средней ножки мозжечка отодвинуты опухолью без признаков их инфильтрации или разрушения (рис. 1). Заключение: экзофитно-стволовая опухоль с крупным внемозговым компонентом.

Результат нейропсихологического обследования до операции: контактна, адекватна, темп речи ускорен, импульсивна. Сенсомоторная асимметрия (глаз — лев., ухо — прав., рука — прав., нога — лев.). Эмоциональная сфера (тест Люшера в адаптации Страхова, 1980 г.): симпатический вегетативный тонус, перевозбуждение и тенденция к стрессу, повышенный уровень тревожности (50%), снижение активности (41%), работоспособности (62,25%) (0% — минимальная выраженность нарушения, 100% — максимальная), признаки перенапряжения при хорошем самоконтроле. Инструкции усваивает и выполняет в неровном темпе: сначала в ускоренном, затем утомляется. Гнозис, зрительно-пространственные функции сохранены. Праксис: легкие трудности переключения в пальцевых пробах и тремор в левой руке. При доступности запоминания 10-ти слов нарушение воспроизведения в интерференции. Речь правильная, интонированная, с трудностями припоминания названий, легкими динамическими, просодическими (снижение силы голоса) и темповыми нарушениями. Функции

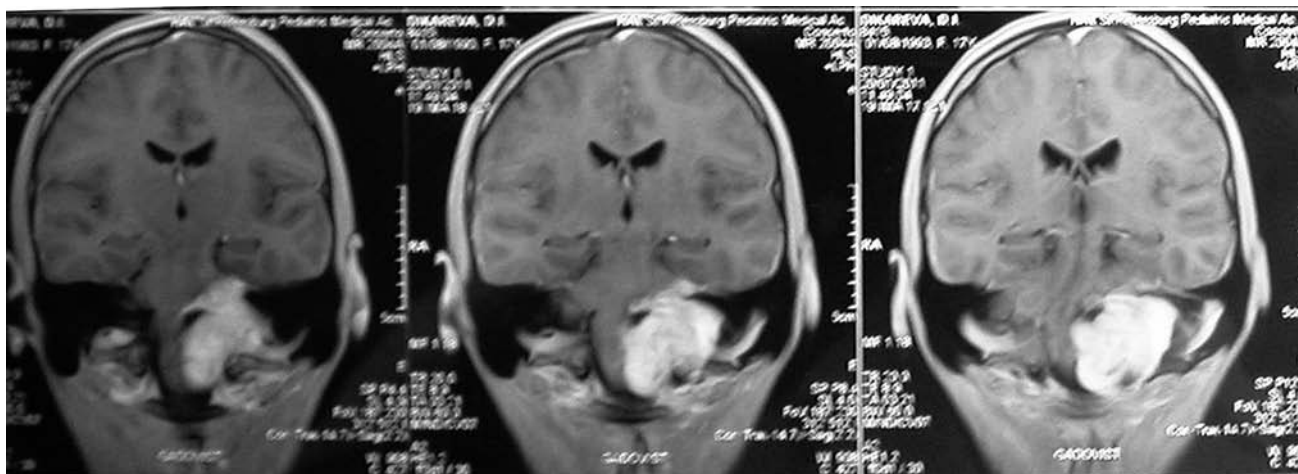


Рис. 1. МРТ T1 с контрастированием. Визуализируется опухоль левой половины моста и продолговатого мозга, распространяющаяся в левую мосто-мозжечковую цистерну и большую цистерну, накапливающая контрастное вещество. Новообразование оттесняет ствол мозга вправо, вызывая его дугообразную деформацию. Гидроцефалия не определяется

Fig. 1. Contrast enhanced MRI T1. Visualized tumor in the left half of pons and the medulla oblongata, extending into the left cerebellopontine cistern and enhanced by contrast agent. Neoplasm shifts brainstem to the right, resulting in its bow-shaped deformation. Hydrocephalus is not defined

чтения сохранны. Элементы смешанной дизграфии. Снижение общего функционального состояния (истощаемость в нагрузке). Суммарный уровень интеллекта — высокая норма (99 б.), исключение составляет выполнение математического субтеста, где счет нарушен в звене удержания и распределения внимания. Таким образом, при сохранности исполнительной функции, речи, гнозиса выявляется снижение функционального и эмоционального состояния, общемодальные нарушения внимания, снижение памяти в условиях интерференции, дисфония и дисфагия. Выявленная симптоматика указывала на вовлечение в патологический процесс мозжечковых и стволовых структур с влиянием на заднелобные отделы преимущественно левого полушария.

Проведена операция: левосторонняя субокципитальная костно-пластическая краниотомия, удаление опухоли продолговатого мозга и моста. Образование располагалось в средних и нижних отделах левой мосто-мозжечковой цистерны, смещало левое полушарие мозжечка вверх, дорсально и медиально, заходя на среднюю ножку мозжечка, распространяясь

в большую цистерну и цистерну моста, смещая ствол дорсально и медиально. Патологическая ткань исходила из передне-боковой поверхности продолговатого мозга и нижней половины моста. Гистологическое заключение: астроцитомы I ст. анаплазии. МРТ головного мозга на 3-й день после операции (рис. 2).

Клиническая картина с 5-го по 18-й день после вмешательства: сохранение умеренного бульбарного расстройства (трудности глотания — правосторонний парез мягкого нёба, парез нёба справа, дисфония), умеренная атаксия, стойкая бессонница (засыпает на 1–2 часа), периоды сильной тревоги с «необычным ощущением перемещения по телу страха, имеющего форму и цвет» (рис. 3), а также высокая чувствительность к звукам («слышу, что говорят в соседней палате даже шепотом») и свету.

Этапные нейропсихологические обследования

19-й день после операции: самообслуживание, ориентировка — сохранны. Эмоционально лабильна — высокий уровень личностной

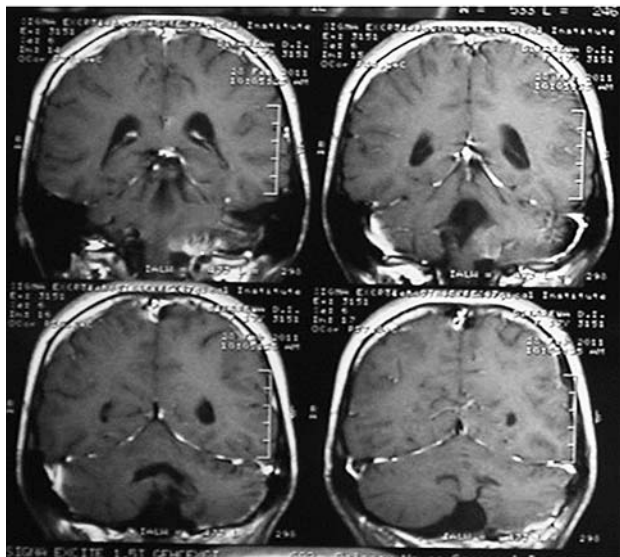


Рис. 2. МРТ T1 с контрастированием. Незначительное накопление контрастного вещества в зоне исходного роста опухоли — боковой поверхности продолговатого мозга и моста. Экзофитно-стволовая часть опухоли удалена тотально. Деформация ствола мозга и ножек мозжечка устранена

Fig. 2. Contrast enhanced MRI T1. Insignificant accumulation of contrast agent in the tumor initial growth zone; lateral surface of medulla oblongata and pons. Extraaxial part of tumor was totally removed. Brainstem and cerebellar peduncles deformation is eliminated

тревоги. Выраженные флуктуации внимания в нагрузке (при хороших начальных результатах выполнения теста Тулуз–Пьерон, с 3-й мин. идет нарастание ошибок, достигая уровня патологии к 7-ми мин.) При среднем объеме в субтесте 10 слов (кривая 6–7–8–8–8–9–10) трудности воспроизведения в условиях гомогенной интерференции и сложности воспроизведения рассказа (замена деталей, нарушение сюжета), выраженная истощаемость к концу исследования. Присоединение жалоб на забывчивость текущих событий («когда надо выпить таблетку, я пью и через 5 мин. не помню, пила или нет»). В речи при сохранности синтаксической, лексико-грамматической и артикуляционной стороны снижение силы голоса до шепотной. Из-за снижения силы голоса девочка отвечает письменно. Приведенные отрывки дневника позволили

проследить динамику нейропсихологических нарушений (рис. 3).

Аффективная сфера: эмоциональная лабильность, бессонница, жалобы на периоды сильного необъяснимого страха.

20-й день: девочка не говорит даже шепотом («язык не слушается»), пытается отвечать письменно. В дневнике (рис. 4) отражен характер нарастания смешанной дизграфии (недописывание слов, персеверации) и дислексии (рис. 5).

21-й день: девочка не говорит, не артикулирует, только входит в глазной контакт, показывает «да–нет» движениями головы, на вопросы более сложные не отвечает (признаки непонимания). Читает, писать не может, отказывается. Двигательная активность резко снижена, не встает. Нарастание атаксии, трудностей глотания. Эмоциональный фон снижен, плаксива, реакции обеднены. На основании этих признаков был отмечен синдром мозжечкового мутизма.

22–26-й день: отсутствие продуктивной речи, обеднение эмоциональных реакций, снижение двигательной активности (встает только в туалет), недостаточность понимания устной и письменной речи, выраженные нарушения текущей памяти и частично — ориентировки (идет не туда, путает палату). При этом спит не более 4-х часов в сутки. На 23-й день был назначен антидепрессант с целью снятия тревожного расстройства.

27-й день (5-й день приема препарата) — стала произносить шепотом «да–нет». Дизартрия. Повторяет артикуляцию некоторых звуков, репертуар эмоциональных реакций расширяется, стала улыбаться. Длительность сна отчетливо увеличилась (до 7-ми часто ночью, днем — около 1-го часа)

28-й день — произносит простые фразы, голос шепотный, легкая дизартрия. Значительный регресс текущих нарушений памяти. Сохраняется эмоциональная лабильность, нарушение ночного сна при увеличении продолжительности до 6-ти часов, регресс психо-сенсорных нарушений. Темп речи неровный, повышен. Динамика речи — в пределах нормы. Со слов больной, в предыдущие дни «не помнила, куда ставить язык, чтобы произнести

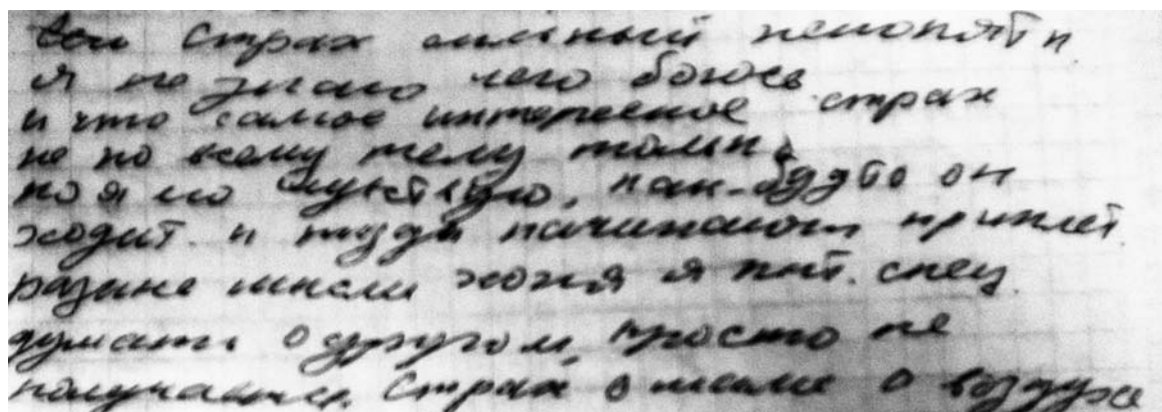


Рис. 3. Дневник пациентки Д., 16 лет, 19-й день после операции

Fig. 3. Diary of patient D., 16 year-old, 19th day after operation

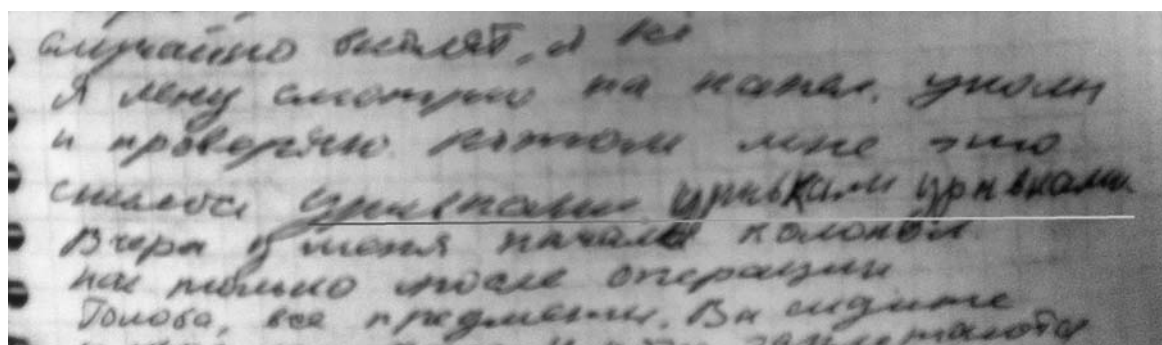


Рис. 4. Нарастание нарушения письма и perseverаций. 20-й день после операции

Fig. 4. Worsening of writing and perseverations. 20th day after operation

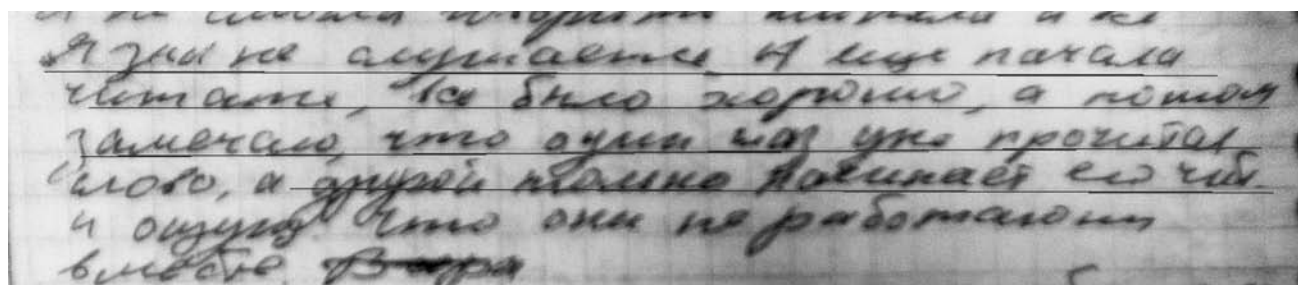


Рис. 5. Отрывки из дневника, отражающие субъективные ощущения нарастания нарушений понимания прочитанного. 20-й день

Fig. 5. Parts of the diary, showing subjective feelings of read text understanding disorders. 20th day

букву, не помнила слов», «не узнавала буквы», «плохо понимала, что происходит», «чувствовала, как страх ползает по телу, хотя понимала, что это ненормально».

29–35-й день: уменьшение ошибок в письме (отсутствие perseverаций при сохранении

ошибок «невнимания») при снижении выраженности бульбарной симптоматики и истощаемости в нагрузке. Значительное улучшение эмоционального статуса, снижение уровня тревожности (до 38%), улучшение работоспособности (70%) и активности (65%). Большая

выписана на 36-й день после операции. В течение года сохранялись жалобы на стойкую дисфонию до афонии к вечеру, частичную дисфагию, астению, нарушения аппетита. Сохранялись также нарушения засыпания, прерывистость ночного сна при отсутствии возможности засыпания днем. При этом девочка смогла поступить в художественное училище им. Мухомовой, полностью обслуживает себя, однако отмечает подавленное настроение к вечеру, выраженную утомляемость, снижение качества сна (пробуждения с чувством тревоги, трудности засыпания, несмотря на усталость).

*Результаты контрольного обследования
спустя 1 год после операции*

Нейропсихологическое обследование: при полной сохранности блока программирования и контроля деятельности, праксиса и гнозиса отмечалась выраженная эмоциональная лабильность в виде повышенной реактивности, раздражительности с нарушениями сна (частые просыпания с чувством беспокойства, страшные сновидения), снижение работоспособности (50%), флуктуации внимания, снижение памяти при сохранности стойкой установки на запоминание, быстрая истощаемость.

На МРТ признаков роста новообразования не выявлено.

*Результаты нейропсихологического
обследования спустя 2 года после операции*

Больная учится на 1-м курсе училища, полностью обслуживает себя. Неврологические нарушения включают слабо выраженный бульбарный синдром, умеренную атаксию, нарушения сна (бессонница, поверхностный сон, пробуждения с сильной тревогой, страшные сновидения). В исследовании выявляются общемодальные нарушения внимания, текущего запоминания (в особенности при введении интерферирующего воздействия как гомогенной, так и гетерогенной интерференции), при сохранности установки на запоминание, сохранности блока регуляции и контроля деятельности. Сохраняется неравномерность протекания

психических процессов с выраженной истощаемостью. Процесс чтения ярко подтверждает неравномерность динамики протекания психических процессов, которые субъективно пациентка описывает так: «Через 10 мин. вдруг останавливаюсь, вижу слово, уже знаю, какое это слово и что оно обозначает, но мозг читает его по слогам и, бывает, на одной букве застываю на несколько секунд».

Таким образом, следует выделить ряд особенностей данного наблюдения:

- манипуляции проводились в области левой латеральной поверхности моста и продолговатого мозга, в зоне исходного роста новообразования;

- мозжечковый мутизм дебютировал в отдаленный период (на 21-й день) после удаления опухоли и сохранялся в течение 7-ми суток на фоне выраженной когнитивно-аффективной симптоматики;

- мозжечковый мутизм включал утрату речевой продукции, нарушение произвольного внимания при гипертрофии непроизвольного, нарушения текущей памяти, частичное нарушение исполнительской функции (в виде утраты намерения при письме, персевераций) и сопровождался эмоциональной дисрегуляцией по тревожно-депрессивному типу с психосенсорными эпизодами, нарушениями сна в виде стойкой бессонницы, частичной дезориентировкой;

- центральным звеном в картине протекания мутизма являлись грубое расстройство памяти по типу Корсаковского синдрома, бессонница, высокая истощаемость;

- спустя 2 года после операции также сохраняются нарушения текущего запоминания, повышенная утомляемость в интеллектуальной нагрузке, эмоциональная лабильность с перевозбуждением и тревогой, нарушения сна;

- бульбарные нарушения спустя 2 года после операции восстановились, сохраняется легкая дисфония;

- учитывая сенсомоторную асимметрию больной, убедительных данных о влиянии латерализации поражения на характер нейропсихологических нарушений не получено.

Обсуждение

Патофизиологической основой СММ могут стать различные факторы: послеоперационные дисциркуляторные расстройства, приводящие к ишемии мозжечка; отек и/или деформация образований задней черепной ямки; дисфункция дофаминергической системы и структур восходящей ретикулярной формации; гидроцефалия, асептическое воспаление и др. [8]. Следствием выраженных эмоциональных изменений при мутизме долгое время считали рассечение червя и поражение ядер шатра в процессе операции, однако у части больных с повреждением червя он всё же не возникает. Поэтому основными причинами СММ до настоящего времени считали двустороннее повреждение зубчатых ядер и/или афферентных/эфферентных систем мозжечка, вызывающее разрыв кортико-понтocerebellарного круга [11]. Однако в последних работах в качестве самого значимого фактора риска развития мозжечкового мутизма подчеркивается совместное поражение структур мозжечка и ствола [9, 14].

Анатомической основой участия ствола мозга в обеспечении высших психических функций являются нисходящие и восходящие (чаще перекрещенные) пути, связывающие разные отделы коры, ствол мозга и мозжечок [9]. Отдельных исследований о структуре в протекании высших психических функций при опухолях ствола у детей встретить не удалось. Но существуют отдельные отечественные и зарубежные работы, показывающие участие ствольных структур в реализации психической деятельности у взрослых. Так, еще в 1966 г. была впервые описана псевдолобная симптоматика при опухоли мозжечкового намета [3], а в 1975 г. были выявлены нарушения нейродинамики и модально-неспецифические расстройства памяти при срединно-локализованных опухолях ствола [2]. В дальнейшем участие ствольных систем в регуляции высших психических функций подтвердилось на больных с изолированными поражениями ствола [1]. Тогда наиболее выраженная симптоматика была отмечена при уязвимости верхних отделов ствола (выше *striae medullaris*), на уровне которого проводники кортико-понтocerebellарного пути проникают в среднюю ножку мозжечка.

Важно, что несмотря на переходящий характер мутизм оставляет последствия в речи пациента в виде просодических, темповых, артикуляторных и/или афатических нарушений, которые могут оставаться надолго [4, 13, 18]. В описанном нами случае манипуляции проводились вблизи левой средней ножки мозжечка, левой поверхности моста и продолговатого мозга. Кроме того, что средние ножки участвуют в передаче информации от корковых отделов к мозжечку через собственные ядра моста, поражение оральных отделов ствола влияет на функциональное состояние лимбической системы, нарушая нормальную циркуляцию возбуждения по «кругу Пейпеца», что в свою очередь может вызывать нарушения памяти до степени Корсаковского синдрома [10]. А в нашем случае именно грубые нарушения текущей памяти являлись центральными в механизме развития мутизма. Эмоциональная дизрегуляция и стойкая бессонница могли быть вызваны нарушениями функционирования ретикулярной формации.

Возможно, нарушение этих систем интегративной деятельности мозга явилось анатомическим субстратом перерыва кортико-понтocerebellарного пути, приведшим к данному осложнению. Также возможно, что именно тип изменений речи по завершении мутизма (бульбарные, афатические и т.д.) может стать ключом к разгадке структурной первопричины этой необычной потери речи.

Становится понятно, что не только при повреждении мозжечка, но и при поражении ствола могут страдать разные отделы двусторонних кортико-понтocerebellарных и церебелло-таламо-кортикальных связей. Таким образом, совместное поражение структур мозжечка и ствола может значительно увеличить риск возникновения СММ.

Заключение

Наблюдался случай возникновения СММ на 21-е сутки после вмешательства у пациентки с экзофитной опухолью ствола мозга, а также проведено длительное наблюдение (катанез — 2 года) клинико-психологических последствий данного патологического состояния.

Нейропсихологическая картина как в период мутизма, так и спустя длительный период после вмешательства косвенно указывает на преимущественное поражение каудальных отделов и реципрокное растормаживание средних отделов ретикулярной формации.

Влияние мозжечка на другие отделы мозга осуществляется через ножки мозжечка. И если комплексное расстройство речи в данном случае могло быть результатом нарушения связи мозжечка со специфическими центрами телэнцефалона, ответственными за речь и ее интеллектуально-мнестическую проекцию, то расстройства текущей памяти и бессонница, скорее всего, являлись следствием поражения структур ствола мозга. Возможно, сочетание этих обоих факторов определяет как полиморфизм, так и степень выраженности проявлений мозжечкового мутизма.

Данный случай расширяет представления об участии структур задней черепной ямки в возникновении СММ. Необходимы дальнейшие нейропсихологические исследования в сочетании с результатами функциональной визуализации с целью уточнения патофизиологических механизмов, влияющих на изменение когнитивных функций и эмоционального состояния с целью минимизации повреждений когнитивно-значимых зон мозга при операциях у больных с опухолями задней черепной ямки.

БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК

1. Буклина С.Б., Гаврюшин А.В., Окишев Д.Н. Клинико-психологическое исследование больных с гематомами, каверномами и артериовенозными мальформациями ствола // Журнал неврологии и психиатрии им. С.С.Корсакова. — 2009. — Т. 109. — С. 8–13.
2. Киященко Н.К. Нарушения памяти при локальных поражениях мозга. — М.: МГУ, 1973.
3. Куцмилова А.П., Лурия А.Р., Хомская Е.Д. О псевдоблобной симптоматике при опухоли мозжечкового намета // Вопросы нейрохирургии. — 1966. — № 2. — С. 45–48.
4. Орлов И.А., Зентани С. Послеоперационный мутизм у детей с опухолями задней ямки // Вопросы нейрохирургии. — 2001. — № 1. — С. 6–9.
5. Шмелева О.О., Хачатрян В.А., Самочерных К.А. с соавт. Синдром мозжечкового мутизма у детей после удаления опухолей задней черепной ямки (клинические случаи и обзор литературы) // Нейрохирургия и неврология детского возраста. — 2001. — № 2–3. — С. 70–80.
6. Frim D., Ogilvy C. Mutism and cerebellar dysarthria after brain stem surgery: case report // Neurosurgery. — 1995. — Vol. 36. — P. 854–857.
7. Gudrunardottir T., Sehested A., Juhler M. et al. Cerebellar mutism: definitions, classification and grading of symptoms // Child's Nervous System. — 2011. — Vol. 27. — P. 1361–1363.
8. Schmahmann J., Sherman J. The cerebellar cognitive affective syndrome // Brain. — 1998. — Vol. 121. — P. 561–579.
9. Schmahmann J., Ko R., MacMore J. The human basis pontis: motor syndromes and topographic organization // Brain. — 2004. — Vol. 127 (Pt 6). — P. 1269–1291.
10. Thier P., Haarmeier T., Ignashchenkova A. The functional architecture of attention // Curr. Biol. — 2002. — Vol. 12. — P. 158–162.
11. Kusano Y., Tanaka Y., Takasuna H. et al. Transient cerebellar mutism caused by bilateral damage to the dentate nuclei after the second posterior fossa surgery. Case report // J. Neurosurg. — 2006. — Vol. 104. — P. 329–331.
12. Kotil K., Eras M., Akcetin M., Bilge T. Cerebellar mutism following posterior fossa tumour resection in children // Turk. Neurosurg. — 2008. — Vol. 18 (1). — P. 89–94.
13. Levinsohn L., Cronin-Golomb A., Schmahmann J. Neuropsychological consequences of cerebellar tumor resection in children // Brain. — 2000. — Vol. 123. — P. 1041–1050.
14. McMillan H., Keene D., Matzinger M. et al. Brainstem compression: a predictor of postoperative cerebellar mutism // Childs Nerv. Syst. — 2009. — Vol. 25, No. 62. — P. 677–681.
15. Ozgur B., Berberian J., Aryan H. et al. The pathophysiologic mechanism of cerebellar mutism // Surg. Neurol. — 2006. — Vol. 66. — P. 18–25.
16. Pitsika M., Tsitouras V. Cerebellar mutism. A review // J. Neurosurg. Pediatrics. — 2013. — Vol. 12. — P. 604–614.
17. Rekate H., Grubb R., Aram D. et al. Muteness of cerebellar origin // Arch. Neurol. — 1985. — Vol. 42. — P. 697–698.
18. Robertson P., Muraszko K., Holmes E. et al. Incidence and severity of postoperative cerebellar mutism syndrome in children with medulloblastoma: a prospective study by the Children's Oncology Group // J. Neurosurg. — 2006. — Dec.; Vol. 105. — P. 444–451.

© Д.А. Мирсадыков, М.М. Абдумажитова, О.С. Аллаберганов, 2014

ПРИМЕНЕНИЕ РАЗНОВИДНОСТЕЙ НЕКЛАССИЧЕСКИХ ЛИКВОРОШУНТИРУЮЩИХ ОПЕРАЦИЙ ПРИ ГИДРОЦЕФАЛИИ

Д.А. Мирсадыков, М.М. Абдумажитова, О.С. Аллаберганов

Ташкентский педиатрический медицинский институт (кафедра травматологии, ортопедии с курсом нейрохирургии), Ташкент, Республика Узбекистан

Ташкентский областной многопрофильный медицинский центр (отделение нейрохирургии), Ташкент, Республика Узбекистан

В арсенале разновидностей ликворошунтирующих операций (ЛШО) имеются неклассические вмешательства, применяемые при наличии расширенных и изолированных друг от друга внутричерепных ликворных полостей (желудочки, цистерны, кисты и др.). Из неклассических вмешательств предлагается выделить операции многополостного дренирования и назвать их термином «тандемные». Такого рода операции выполнены 14-ти больным, и каждое вмешательство в силу своей индивидуальности требовало предварительного тщательного планирования хода операции с учетом клинических, интраскопических и ликворологических данных. По определению авторов «тандемные» ликворошунтирующие операции — это вмешательства, направленные на последовательное создание соустьев между изолированными друг от друга внутричерепными ликворными полостями с последующим отведением ликвора из какой-либо одной полости одним шунтом. «Тандемные» ликворошунтирующие операции имеют определенный узкий круг показаний, и востребованность в них при гидроцефалии различной, в том числе и опухолевой, этиологии согласно опыту клиницистов возникает примерно в 6% случаев. Применение «тандемных» ЛШО позволило купировать расстройства ликворообращения и стабилизировать состояние всех оперированных больных.

Ключевые слова: гидроцефалия, внутричерепные арахноидальные кисты, мальформация Денди–Уокера, КТ-цистернография, хирургическое лечение, двойное шунтирование, кистовентрикулоперитонеальный шунт, «тандемные» операции.

APPLICATION OF VARIETY OF UNCLASSICAL CSF SHUNT OPERATIONS ON HYDROCEPHALUS

D.A. Mirsadikov, M.M. Abdumajitova, A.S. Allaberganov

Tashkent pediatric medical institute, Tashkent, Republic of Uzbekistan

Much Field Medical Centre of Tashkent region, Tashkent, Republic of Uzbekistan

There are some unclassical interventions applied in existence of enlarged and isolated one from another intracranial fluid cavities (ventricles, cisterns, cysts and others) in the arsenal of CSF shunting operation's varieties. It is suggested to select operations of many cavernous draining from unclassical intervention and name them by the term "tandem". Such kind of operations were fulfilled to 14 patients and every intervention owing to its individuality required preliminary thoroughly planning of the operation's course taking in to consideration of clinical, enteroscopic and liquorologic datas. On author's definition the "tandem" CSF shunting operation's are interventions, directed on successive creation of comouth between isolated from one another intracranial fluid cavities with subsequent drainage of fluid from any cavities by one shunt. "Tandem" CSF shunt operations have certain narrow list of readings and requirements for them at different kind of hydrocephalus including tumors etiology according to the experience of clinicians arose at approximately 6%. Application of "tandem" CSF shunt operations allowed to cope disorders of fluid circulation and stabilize conditions of all operated patients.

Key words: hydrocephalus, intracranial arachnoid cysts, Dandy–Walker malformations, CT-cisternography, surgical treatment, double shunts, cystoventriculoperitoneal shunt, «tandem» operations.

Нет на свете ничего опаснее,
чем пытаться преодолеть пропасть
в два прыжка.

Дэвид Ллойд Джордж
(английский государственный деятель) [14]

Введение

Обнаружение в полости черепа двух и более изолированных друг от друга ликворных полостей (желудочки, цистерны, кисты и др.) при соответствующей клинической картине вынуждает нейрохирурга подбирать хирургические приемы, отличающиеся от общепринятых методик («отходить» от стандартов) [2, 5, 7, 13, 18]. Изолированность внутричерепных ликворных полостей естественным образом подразумевает окклюзионный характер гидроцефалии. При окклюзионной водянке, как известно, эффективна эндоскопическая коррекция [9, 12]. Но нередко бывает, что при множественных изолированных друг от друга ликворных полостях разные патогенетические механизмы гидроцефалии сочетаются (нарушение коммуникации ликвора + гипорезорбция). В таком случае эндоскопия малоэффективна, хотя применима в качестве вспомогательного хирургического приема [13, 19]. Использование «персонального» шунта для раздельного индивидуального дренирования каждой изолированной внутричерепной ликворной полости возможно и логично. Но в такой ситуации, помимо травматичности хирургии, возникают сложности согласованной работы клапанов («оркестровая» работа при многоклапанном шунтировании), даже при применении Y-образного переходника. Создание соустьев между изолированными полостями с последующим отведением ликвора из одной этих полостей единым шунтом (одноклапанное шунтирование) выглядит более изящно, и в какой-то степени менее травматично [2, 5, 6, 10].

Цель исследования: представить опыт применения особой разновидности нестандартных ликворошунтирующих операций при гидроцефалии с изолированными друг от друга двумя и более внутричерепными ликворными полостями.

На лексиконе клиницистов весь арсенал вмешательств, отличающихся от общепринятых операций (вентрикулоперитонеостомия, вентрикулоатриостомия, люмбоперитонеостомия, вентрикулоцистерностомия), принято обозначать как «атипичные», «неклассические» или «нестандартные», «модифицированные», «сложные» ликворошунтирующие операции (ЛШО) [1, 8, 15, 17]. Мы предлагаем вычленивать из этого массива вмешательств операции многополостного дренирования и назвать их термином «тандемные» ликворошунтирующие операции. Тандем [англ. *tandem*] — 1) расположение однородных машин или их частей в агрегате друг за другом, на одной оси, линии; 2) паровая машина с подобным расположением рабочих цилиндров (как правило, разных диаметров) [11].

Характеристика собственного материала и методик обследования

За период с 2005 по 2012 г. выполнено 234 ЛШО. Из них 14 операций (6%) у 14 больных на ликворной системе имели «тандемный» характер. Возраст оперированных колебался от 6 месяцев до 56 лет. Детей было 10 пациентов, взрослых — 4. Лица мужского пола составили 10 человек, женского — 4. Опухолевая этиология гидроцефалии была у 7 больных, неопухолевая — у 7. У всех пациентов водянка мозга была окклюзионной (бивентрикулярной и тривентрикулярной), а причиной окклюзии явились объемные образования полости черепа (табл. 1).

В неврологическом статусе у обследованных определялись гипертензионная, очаговая и стволовая симптоматики. Гипертензионный симптомокомплекс прослежен у всех пациентов, в том числе застойные диски зрительных нервов выявлены в 3 случаях. Очаговая симптоматика у 10 больных была представлена тетрапарезом, у 7 — хиазмальным синдромом, причем у 6 из них — полной атрофией зрительных нервов. Стволовая симптоматика обнаружена у 10 больных. Симптоматическая эпилепсия отмечалась у 4 пациентов.

Согласно данным интроскопии асимметричная водянка головного мозга констатирова-

Таблица 1

Этиологические причины окклюзии ликворных путей Etiological causes occlusion liquor flows	
Причины окклюзии ликворных путей	Абс. число
Мальформация Денди–Уокера	3
Ретроцеребеллярная киста	3
Арахноидальная киста хиазмально-селлярной области	1
Краниофарингиома	5
Аденома гипофиза	2
Всего	14

на у 7 обследованных, симметричная — также у 7. Помимо магниторезонансной томографии (МРТ) контрастные инвазивные исследования (мультиспиральная компьютерно-томографическая цистерно- и кистография) множественных изолированных внутричерепных полостей были выполнены 6 пациентам (исключительно при неопухолевой гидроцефалии) (рис. 1).

«Тандемные» ЛШО предпринимались в качестве окончательного вмешательства в 8 наблюдениях, а в качестве одного из этапов комплексного многоэтапного хирургического лечения — в 6 наблюдениях.

Бивентрикулостомия, дополненная вентрикулоперитонеостомией, была осуществлена у 7 пациентов с асимметричной водянкой мозга. Это были в основном больные, у которых в результате опухолевого процесса передних отделов III желудочка происходила окклюзия одного или обоих межжелудочковых отверстий Монро, вследствие чего возникало разобщение боковых желудочков. Варианты так называемого «двойного шунтирования» при мальформации Денди–Уокера выполнены в 3-х случаях (вентрикулокистостомия + кистоперитонеостомия — у 1-го больного; вентрикулокистостомия + вентрикулоперитонеостомия — у 2-х больных) (рис. 2–4). В 2-х случа-

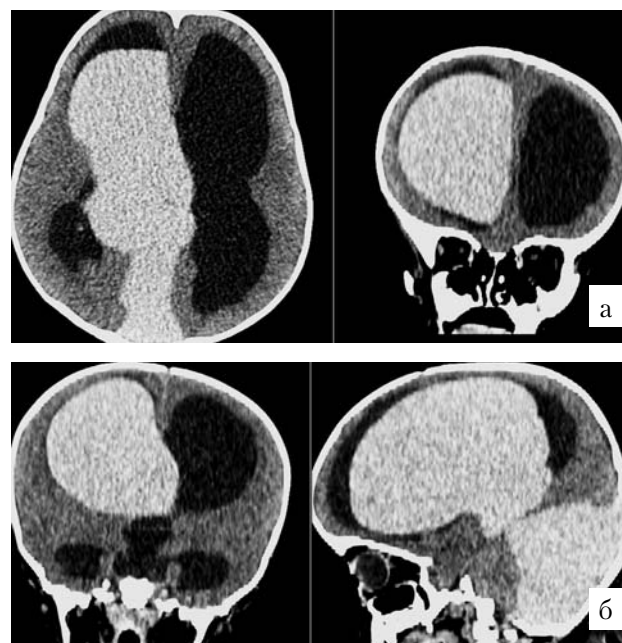


Рис. 1. МСКТ-кистография (введение контраста в кисту задней черепной ямки с последующим КТ исследованием). Ребенок 2-х лет с окклюзионной гидроцефалией на фоне мальформации Денди–Уокера (а — аксиальный срез и фронтальная реконструкция; б — фронтальная и сагиттальная реконструкция). Киста задней черепной ямки распространяется супратенториально (в полость правого бокового желудочка)

Fig. 1. MSCT kistografiya (introduction of contrast in the posterior fossa cyst followed by CT scan). Child 2 years old with obstructive hydrocephalus on background Dandy-Walker malformation (a — axial slice and front reconstruction, б — frontal and sagittal reconstruction). Posterior fossa cyst extends supratentorial (in the cavity of the right lateral ventricle)

ях выполнена индивидуальная реконструкция ранее установленных шунтов (бикистовентрикулостомия + кистоперитонеостомия; бивентрикулостомия + транспозиция и замена помпы и проксимального конца перитонеального катетера). Кроме того, выполнены: вентрикулокистостомия + кистосубгалеальный шунт (рис. 5); вентрикулокистостомия + вентрикуло-лосубгалеальный шунт.

Клапаны среднего давления были имплантированы у 6-ти пациентов, низкого давления — у 3-х и высокого давления — у 1-го больного.

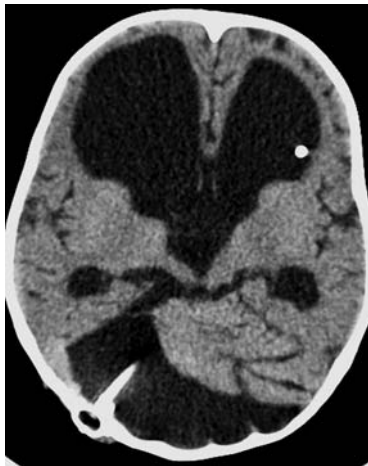


Рис. 2. МСКТ того же ребенка, что на рис. 1, аксиальный срез. Состояние после операции «тандемного» шунтирования. Катетер с клапанным резервуаром в полости кисты. Второй катетер (кисто-вентрикулярное соустье) виден в полости переднего рога левого бокового желудочка (кистозный отрезок катетера в срез не попал)

Fig. 2. MSCT the same child as in Fig. 1, axial section. Condition after surgery “tandem” bypass. Catheter with a tank valve in the cyst cavity. Second catheter (cyst-ventricular fistula) is seen in the cavity of the anterior horn of the left lateral ventricle (cystic catheter segment in the slice is not ranked)

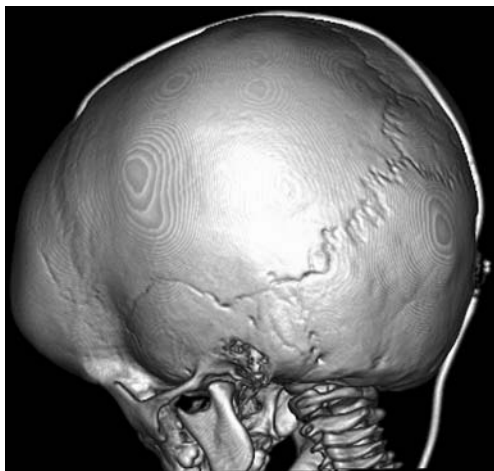


Рис. 3. МСКТ того же ребенка, что на рис. 1. 3D-реконструкция в костном режиме. Объемное изображение «собранного» шунта: кисто-вентрикулярное соустье + кистоперитонеостомия

Fig. 3. MSCT the same child as in Fig. 1. 3D-reconstruction of the bone mode. Dimensional image “collected” shunt cyst-ventricular fistula + kistoperitoneostomy

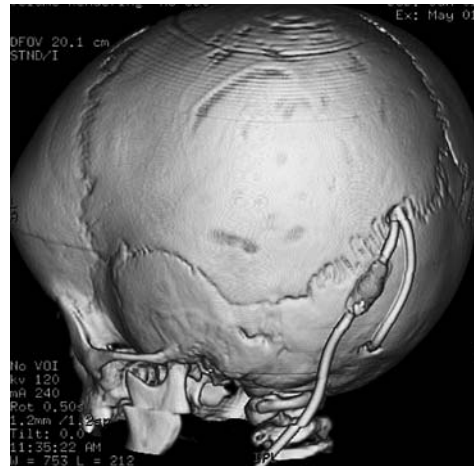


Рис. 4. МСКТ ребенка 1 года 4 месяцев с окклюзионной гидроцефалией на фоне мальформации Денди–Уокера. 3D-реконструкция в костном режиме. Объемное изображение «собранного» шунта: кисто-вентрикулярное соустье + вентрикулоперитонеостомия

Fig. 4. MSCT child 1 year 4 months with obstructive hydrocephalus on the background of Dandy–Walker malformation. 3D-reconstruction of the bone mode. Dimensional image “collected” shunt cyst-ventricular fistula + ventrikuloperitomeostomy

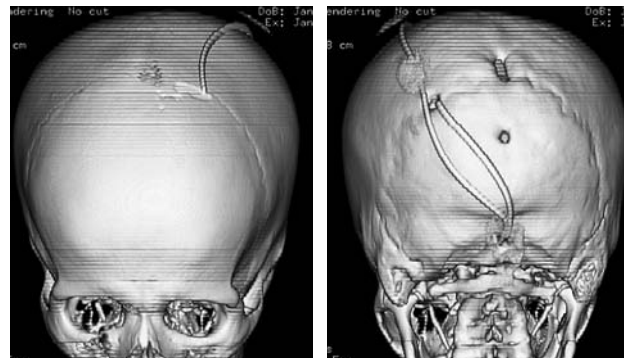


Рис. 5. МСКТ больного 23 лет с окклюзионной гидроцефалией на фоне верхней ретроцереbellарной кисты. 3D-реконструкция в костном режиме. Объемное изображение «собранного» шунта: кисто-вентрикулярное соустье + кисто-субгалеальный шунт

Fig. 5. MSCT patient 23 years with obstructive hydrocephalus on the background of the top retrocerebellar cysts. 3D-reconstruction of the bone mode. Dimensional image “collected” shunt cyst-ventricular fistula + brush subgaleal shunt

В остальных случаях либо было решено не менять ранее установленные клапаны, либо шунтирование было бесклапанным. В 3-х наблюдениях «тандемные» операции выполнены в качестве реконструкции типичных шунтов, имплантированных ранее в других лечебных учреждениях.

Результаты и их обсуждение

Необходимость в «тандемных» ЛШО возникла преимущественно при асимметричной гидроцефалии и при множественных внутричерепных изолированных полостях. Как известно, прогрессирование заболевания с компрессией мозга порождает различные градиенты внутричерепного давления (межполушарный и/или супра-субтенториальный), которые становятся причиной смещения и деформации мозга [3, 12, 16]. За пределы полости черепа дренировались два и более изолированных друг от друга внутричерепных ликворных вместилища (желудочки, кисты, цистерны), предварительно соединенные между собой. Дисбаланс ликворной системы, а следовательно, и напряженное состояние внутричерепного содержимого устранялись путем создания соустья между изолированными полостями.

Уместно подчеркнуть, что каждое такое вмешательство в силу своей индивидуальности требовало предварительного тщательного планирования хода операции. Процесс планирования охватывал такие категории, как: положение больного на операционном столе, последовательность доступов к ликворным полостям, последовательность соединения полостей, параметр клапана (если в нем есть необходимость), длина ликворных катетеров и протяженность боковых отверстий на них, точка установки клапана, конечный пункт отведения ликвора и др. Перечисленные критерии в силу своей сопряженности опирались на клиническую симптоматику, данные интракрании и ликворологические показатели.

Эффективными считались операции, в результате которых регрессировали общемозговые и по крайней мере один из ведущих очаговых симптомов, а также визуально и рент-

генологически подтверждены нормализация анатомии мозга и восстановление ликвороциркуляции.

Улучшение состояния после операции отмечено у всех пациентов в виде регресса гипертензионной и стволовой симптоматики. Регресс очаговой симптоматики во многом предопределялся этиологическим фактором водянки головного мозга. Эпилептический статус улучшился у всех больных, у двух пациентов при длительном катамнестическом наблюдении возобновления пароксизмов отмечено не было. В целом удалось добиться достаточно устойчивой коррекции нарушений ликвороциркуляции.

Количественную оценку эволюции вентрикуломегалии проводили согласно планиметрическому индексу Эванса. Динамическое измерение данного индекса (до и после операции) выполнено 8-ми больным. До операции параметры индекса колебались от 0,34 до 0,71 (в среднем 0,48). После операции параметры индекса составили от 0,31 до 0,62 (в среднем 0,43). Послеоперационное изменение индекса Эванса было от 0 до 0,09 (в среднем 0,06).

Катамнез наблюдения за оперированными составил от 1 года до 8 лет (в среднем 4,4 года). Повторные операции на «тандемных» шунтах были выполнены у 2-х пациентов. У одного из них через 4 месяца после первичной операции выполнена замена кистовентрикулярного катетера в связи с его миграцией. Во втором наблюдении через 4 года после первичной операции выполнена реимплантация перитонеального катетера в связи с его обрывом. Среди отслеженных больных умерших нет.

Таким образом, анализируя результаты проведенной работы, можно утверждать, что наряду с традиционными, наиболее распространенными ЛШО, «тандемные» операции заняли прочное место среди такого рода операций. В то же время тандемные операции являются весьма сложными и своеобразными и требуют дальнейшего всестороннего изучения.

Анализ клинических наблюдений позволяет полагать, что наша уверенность в необходимости выделения тандемных операций в особую группу обусловлена успешными ближайшими

и отдаленными результатами хирургического лечения, хотя и небольшой группы больных.

Разумной альтернативой «тандемным» операциям в ряде случаев могут служить эндоскопические вмешательства [4, 12, 19]. На материале наших наблюдений потенциальными кандидатами на эндоскопические операции были двое больных с арахноидальными кистами хиазмально-селлярной области. В силу определенных технических причин эндоскопические вмешательства у них выполнены не были.

Опираясь на собственный опыт, можем позволить себе определить «тандемные» операции как вмешательства, направленные на последовательное создание соустьев между внутричерепными изолированными друг от друга ликворными полостями, с последующим отведением ликвора из какой-либо одной полости одним шунтом.

Выводы

Необходимость использования «тандемных» ликворошунтирующих операций возникает примерно у 6% всех больных гидроцефалией. В основном это пациенты с гидроцефалией на фоне объемных образований полости черепа (опухоль, ликворные кисты и др.).

«Тандемные» ликворошунтирующие операции — это вмешательства, направленные на последовательное создание соустьев между внутричерепными изолированными друг от друга ликворными полостями, с последующим отведением ликвора из какой-либо одной полости одним шунтом.

БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК

1. Акишулаков С.К., Рабандияров М.Р., Хачатрян В.А. Клинико-инструментальное обоснование применения атипичных вариантов ликворошунтирующих операций в лечении декомпенсированной гидроцефалии // *Российский нейрохирургический журнал им. проф. А.Л. Поленова*. — 2012. — Т. IV. Специальный выпуск. — С. 318.
2. Гаевый О.В., Артарян А.А., Мизецкая Е.А. Гидроцефалия, осложненная кистозными образованиями у детей // *Нейрохирургия и неврология детского возраста*. — 2005. — № 3 (8). — С. 40–45.
3. Иргер И.М. Синдром Денди–Уокера // *Вопросы нейрохирургии*. — 1981. — № 2. — С. 51–59.
4. Малхасян Ж.Г., Асатрян Э.А. Показание к удалению шунтирующих систем у больных с гидроцефалией после ликворошунтирующих операций // *Российский нейрохирургический журнал им. проф. А.Л. Поленова*. — 2012. — Т. IV. Специальный выпуск. — С. 321.
5. Михалюк В.С. Современные хирургические методы лечения гидроцефалии, обусловленной множественными ликворосодержащими объемными образованиями // *Всероссийская научно-практическая конференция «Поленовские чтения»*. — СПб., 2007. — С. 275–276.
6. Мухаметжанов Х., Ивакина Н.И. Врожденные внутричерепные арахноидальные кисты у детей. — Алматы–Гылым, 1995. — 156 с.
7. Рабандияров М.Р., Ким А.В., Ткачева Е.А. Классические и неклассические варианты ликворошунтирующих операций: оценка ликворологических параметров // *Российский нейрохирургический журнал им. проф. А.Л. Поленова*. — 2012. — Т. IV. Специальный выпуск. — С. 325.
8. Рабандияров М.Р. Модифицированные ликворошунтирующие операции: ближайшие и отдаленные послеоперационные исходы // *Российский нейрохирургический журнал им. проф. А.Л. Поленова*. — 2013. — Т. V, № 1. — С. 20–26.
9. Ростовцев Д.М. Особенности хирургического лечения арахноидальных кист головного мозга у детей: Автореф. дис. ... к. м. н. — СПб, 2008. — 24 с.
10. Симерницкий Б.П. Хирургическое лечение гидроцефалии у детей при помощи имплантируемых дренажных систем: Автореф. дис. ... д. м. н. — М., 1989. — 36 с.
11. Словарь иностранных слов / А.Г. Спиркин [и др.]. — М.: «Русский язык», 1985. — 608 с.
12. Суфианов А.А., Якимов Ю.А., Суфианова Г.З. Опыт хирургического лечения осложненных форм гидроцефалии у детей с дисфункцией ликворошунтирующей системы // *Нейрохирургия*. — 2012. — № 1. — С. 41–48.
13. Хачатрян В.А., Рабандияров М.Р., Акишулаков С.К. Применение неклассических ликворошунтирующих операций при лечении гидроцефалии // *Материалы IX Всероссийской научно-практической конференции «Поленовские чтения»*. — 2010. — С. 343–344.
14. Энциклопедия ума. — М.: ОЛМА Медиа Групп, 2007. — 606 с.
15. Kim S.-K., Cho B.-K., Chung Y.-N., Kim H.-S., Wang K.-C. Shunt dependency in shunted arachnoid cyst: A reason to avoid shunting // *Pediatric neurosurgery*. — 2002. — Vol. 37. — P. 178–185.

16. Pillay P., Barnett G.H., Lanzeiri C., Cruse R. *Dandy–Walker cyst upward herniation: The role of magnetic resonance imaging and double shunts // Pediatric neurosurgery.* — 1989. — Vol. 15. — P. 74–79.

17. Sikorski C.W., Curry D.J. *Endoscopic, single-catheter treatment of Dandy–Walker syndrome hydrocephalus: Technical case report and review of treatment options // Pediatric neurosurgery.* — 2005. — Vol. 41. — P. 264–268.

18. Villavicencio A.T., Wellons J.C., George T.M. *Avoiding complicated shunt systems by open fenestration of symptomatic fourth ventricular cysts associated with hydrocephalus // Pediatric neurosurgery.* — 1998. — Vol. 29. — P. 314–319.

19. Weinzierl M.R., Coenen V.A., Korinth M.C., Gilsbach J.M., Rohde V. *Endoscopic transtentorial ventriculocystostomy and cystoventriculoperitoneal shunt in a neonate with Dandy–Walker malformation and associated aqueductal obstruction // Pediatric neurosurgery.* — 2005. — Vol. 41. — P. 272–277.



© Коллектив авторов, 2014

ГЕМИСФЕРЭКТОМИЯ У ДЕТЕЙ СТАРШЕГО ВОЗРАСТА (КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ)

**В.А. Хачатрян, М.Р. Маматханов, К.Э. Лебедев, К.А. Самочерных, А.В. Ким,
Э.А. Асатрян, О.О. Шмелева**

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

В работе представлен редкий случай успешной функциональной гемисферэктомии мальчика старшего возраста (15 лет) с симптоматической медикаментозно резистентной эпилепсией (МРЭ) и гемипаретической формой детского церебрального паралича с порэнцефалической кистой левого полушария головного мозга. Приводится описание клинического случая, результаты операции, а также выполнен обзор литературы, отражающий современные аспекты гемисферэктомии у детей и взрослых с фармакорезистентной эпилепсией. Показано, что гемисферэктомия у подростков и взрослых с медикаментозно резистентной эпилепсией и полушарным поражением является эффективным методом хирургического лечения.

Ключевые слова: гемисферэктомия, эпилепсия, хирургическое лечение эпилепсии.

HEMISPHERECTOMY IN OLDER CHILDREN (CASE REPORT)

**V.A. Khachatryan, M.R. Mamatkhanov, K.E. Lebedev, K.A. Samochernikh, A.V. Kim,
E.A. Asatryan, O.O. Shmeleva**

A.L. Polenov Russian Neurosurgery Research Institute

In this report the exceptional case of a successful functional hemispherotomy in 15 years-old boy with symptomatic intractable epilepsy as a result of hemiparetic form of children's cerebral palsy and porencephalic cyst of the left cerebral hemisphere is presented. The description of the case and operation results, as well as the review of literature reflecting modern aspects of hemispherectomy in children and adults with intractable epilepsy are provided. It is shown that hemispherectomy in teenagers and adults with medically resistant epilepsy and hemispheric lesions is an effective method of surgical treatment.

Key words: hemispherectomy, epilepsy, surgical treatment of epilepsy.

Введение

Гемисферэктомия, или резекция всего полушария головного мозга, была впервые выполнена Dandy в 1928 г. у больного с диффузной глиомой правого полушария головного мозга [17]. В 1938 г. канадский нейрохирург McKenzie впервые применил технику гемисферэктомии в лечении эпилепсии у ребенка со спастической гемиплегией с полным прекращением припадков [31]. Отчет о первой серии гемисферэктомии у 12 детей с эпилепсией и инфантильной гемиплегией опубликован в 1950 г. Kupauiw, который способствовал его популяризации в течение последующих двух десятилетий [27]. Первоначально операция называлась «анатомическая гемисферэктомия» и включала удаление всего патологически из-

менного полушария, которая выполнялась en bloc или по частям.

Публикации Oppenheimer, Griffith (1966), а также последующие описания поверхностного церебрального гемосидероза и других осложнений [20, 36] способствовали разработке новых методов гемисферэктомии.

Усовершенствование техники операции характеризовалось постепенным ограничением объема резекции мозговой ткани. При этом с функциональной точки зрения достигается удаление полушария головного мозга, но анатомически отдельные части гемисферы могут быть оставлены, отделенные от глубже лежащих и противоположных структур: гемидекортикация, модифицированная анатомическая и функциональная гемисферэктомии [10, 14, 15,

19, 20, 22, 25, 36–39, 42, 43]. Термин гемисферотомия, или деафферентация полушарий головного мозга, предложенный в 1992 г. Delalande et al. (2008) по своей сути является вариантом функциональной гемисферэктомии, означающий еще меньший объем удаления, чтобы не создавалось впечатление о большом объеме резекции [19].

В настоящее время гемисферэктомия получила широкое распространение и признание как эффективный метод хирургического лечения МРЭ у детей [1–4, 6, 11, 13, 15, 22–24, 32, 37, 42], однако в более старшей возрастной группе эта операция выполняется относительно редко [12, 16, 18, 29, 30, 35, 38, 40].

По данным международной противоэпилептической лиги на основании изучения опыта 20 центров хирургии детской эпилепсии в Европе, США, Австралии показано, что гемисферэктомия составляет 16% всех операций [24].

Описание случая

Проведен ретроспективный анализ редкого случая успешного хирургического лечения больного Б., 15 лет (22.01.1997 г.), находившегося на отделении нейрохирургии детского возраста ФГБУ «РНХИ им. проф. А.Л. Поленова».

Диагноз: Последствия перенесенной перинатальной травмы ЦНС. Постгипоксическая энцефалопатия. Детский церебральный паралич, гемипаретическая форма. Порэнцефалическая киста левого полушария головного мозга. Симптоматическая эпилепсия с частыми полиморфными припадками. Медикаментозно резистентная форма.

Поступил с жалобами (со слов матери) на ежедневные эпилептические приступы, начинающиеся с поворота головы и глаз влево, с последующим тоническим напряжением в правых конечностях и судорожными подергиваниями в них, частотой до 10–12 раз в сутки, длительностью до 10 секунд, задержку психического, речевого и моторного развития.

Анамнез заболевания: ребенок от третьей, физиологически протекавшей беременности.

Роды в срок путем кесарева сечения из-за узкого таза. Внутривенное кровоизлияние. Проводились реанимационные мероприятия. С первых дней жизни замечено прогрессирующее увеличение размеров головы, в связи с чем в возрасте 2 месяцев по месту жительства произведена операция — вентрикулоперитонеальное шунтирование в правой точке Денди системой среднего давления. Отставал в развитии. Инвалид с детства. Постоянно наблюдался у невролога по месту жительства. Проводились повторные курсы восстановительной терапии. В возрасте 3,5 лет отмечалось ухудшение состояния больного с гипертермией до 39 градусов. В связи с подозрением на вентрикуломенингоэнцефалит шунтирующая система удалена. Однако вентрикулярный конец мигрировал интракраниально и не удалялся.

Эпилептические припадки появились с 7-летнего возраста. Генерализованные адверсивные припадки начинались с поворота головы и глаз в левую сторону с последующим тоническим напряжением в правых конечностях и судорожными подергиваниями в них, утратой сознания, с частотой 1–2 раза в месяц. В течение 2 лет неоднократно госпитализировался для подбора противоэпилептических препаратов. С 2007 г. присоединились адверсивные парциальные припадки с поворотом головы и глаз влево, тоническим напряжением в правых конечностях, без утраты сознания с постепенным нарастанием их частоты. Получал разные противоэпилептические препараты, но без эффекта. При поступлении частота приступов 10–12 раз в сутки, длительностью 10 секунд. Приступы стали серийными. При КТ головного мозга 05.04.2007 г. выявлена ликворная киста левой лобно-височной области; порэнцефалия. На ЭЭГ 27.02.2010 г. отмечались грубые нарушения биоэлектрической активности на фоне резкого снижения электрогенеза и нейрофизиологической незрелости, с преобладанием в левом полушарии головного мозга. Диффузная эпилептическая активность с двумя корковыми фокусами в правой центрально-теменно-височной и левой лобно-височной области,



Рис. 1. ЭЭГ до операции. Эпилептическая активность в передне-лобном отведении левого полушария

Fig. 1. EEG before surgery. Epileptic activity in the anterior frontal leads of left hemisphere

с вовлечением в процесс стволовых структур. На момент госпитализации в институт принимал финлепсин в суточной дозе 1000 мг.

Состояние при поступлении стабильное, компенсированное. Гипотрофия I ст. Отставание в росте и контрактуры в правых конечностях. Больной не говорит, самостоятельно не сидит, не ходит, себя не обслуживает, естественные отправления в памперс. Нуждается в постоянном постороннем уходе. Активность ограничена пределами кровати.

Неврологический статус: в сознании, контактен, некритичен, выполняет лишь элементарные указания. Грубая задержка психического, речевого и моторного развития. Рефлексы орального автоматизма. Спастический тетрапарез, более выраженный в правых конечностях до 1 балла, с клонусами в кисти и стопе. Патологические кистевые, стопные рефлексы с расширением рефлексогенных зон. Гемигипестезия справа.

Нейропсихолог: развернутый синдром недоразвития всех функциональных блоков с недоразвитием вербально-акустического, зрительно-пространственного звена и задержкой интеллектуальных функций. Офтальмолог: расходящее косоглазие OD. Левосторонняя гемианопсия. Парез взора вверх.

При повторных скальповых ЭЭГ определялась медленноволновая активность преимущественно тета-диапазона. На этом фоне устойчиво регистрировалась эпилептическая активность в передне-лобном отделе левого полушария в виде дельта-волн повышенной амплитуды в сочетании с комплексами «медленная–острая» волна, эпизодически с вовлечением в процесс лобного отдела противоположного полушария (рис. 1). Концентрация карбамазепина в крови составляла 10,9 $\mu\text{g}/\text{mL}$ (норма 4–12 $\mu\text{g}/\text{mL}$). По данным КТ и МРТ головного мозга кистозно-атрофические изменения латеральных отделов левой височной, лобной и теменной долей 7×4×8 см;

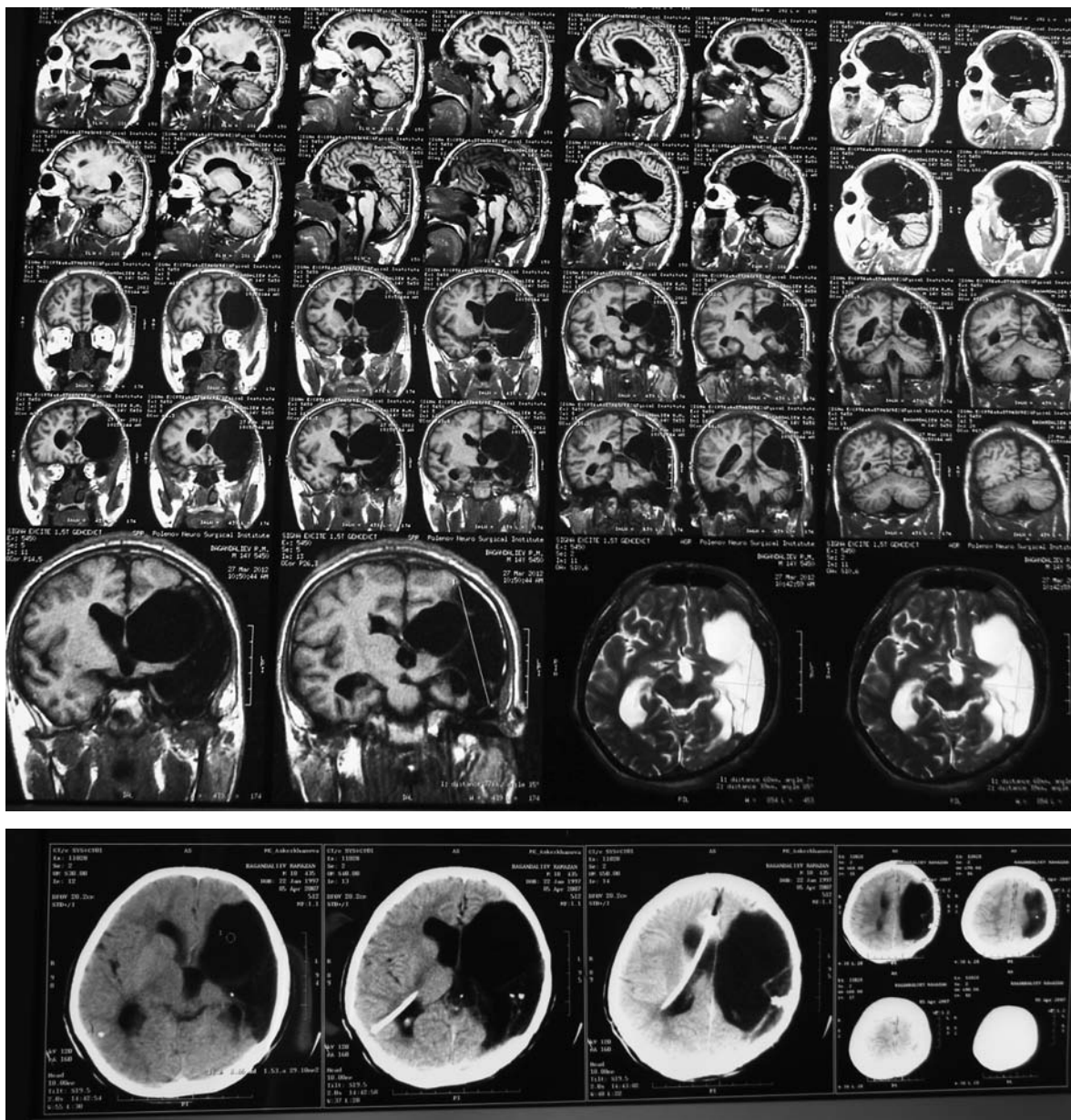


Рис. 2. МРТ и КТ головного мозга до операции: кистозно-атрофические изменения латеральных отделов левой височной, лобной и теменной долей

Fig. 2. MRI and CT of the brain before surgery: cyst-atrophic changes in the lateral parts of left temporal, frontal and parietal lobes

зона глиозных изменений в проекции левого таламуса размерами 26×15 мм. Тень шунта в проекции тела правого бокового желудочка (рис. 2).

В связи с частыми (до 10–12 раз в сутки), ежедневными полиморфными эпилептически-

ми припадками с прогрессивным течением, на фоне грубых структурных изменений головного мозга (гемиатрофия левого полушария, порэнцефалия) и фокальной эпилептической активностью по данным ЭЭГ (очаг в лобном отделе левого полушария) 28.03.2012 г.



Рис. 3. Интраоперационный вид после функциональной гемисферэктомии

Fig. 3. Intraoperative view after functional hemispherectomy

произведена операция: краниотомия в левой лобно-височно-теменной области, ЭКоГ, функциональная гемисферэктомия, удаление вентрикулярного катетера из правого бокового желудочка. Височная доля, задние отделы лобной доли, нижние отделы маргинальной коры замещены рубцовой тканью, которая окружает кистообразно расширенный левый боковой желудочек. Верхние отделы моторной и сенсорной коры, верхняя и средняя лобные извилины относительно мало изменены. ЭКоГ определяла стойкую эпилептическую активность в верхних отделах сенсомоторной коры и лобных долей. Произведена темпоральная лобэктомия. Лобная, затылочная и теменная доли изолированы от подкорковых узлов и контралатерального полушария (рис. 3). ЭКоГ не выявляла эпилептическую активность. Ввиду эпилептогенного воздействия вентрикулярного катетера на правое полушарие последний выделен из рубцов через фрезевое отверстие справа и удален.

Гистологическое заключение участков резецированного мозгового вещества: глиомезо-

дермальный рубец с умеренным ангиоматозом и кальцинозом.

В послеоперационном периоде отмечалось подпапневротическое скопление ликвора объемом до 80 мл в течение 11 суток, которое эвакуировалось пункционным методом. Гипертермия до 38–39° в течение первых 6 суток. Повторные посевы ликвора отрицательные.

На момент выписки отмечалось уменьшение спастичности и увеличение объема движений в правых конечностях. Эпилептических припадков после операции не отмечалось. При ЭЭГ 18.04.12 г. (рис. 4) отмечалась положительная динамика: разряды пароксизмальной активности в левом полушарии регистрировались гораздо реже. Концентрация карбамазепина в крови 10,8 $\mu\text{g}/\text{mL}$. Выписан с рекомендацией приема финлепсина в суточной дозе 1200 мг с уменьшением дозы до 1000 мг в течение 2 месяцев.

При повторной госпитализации и осмотре через 12 и 18 месяцев после операции отмечается положительная динамика: снижение спастичности и увеличение объема движений в правых конечностях. Эпилептических припадков не отмечалось. Появилась минимальная речевая продукция. С родственниками изъясняется словами, хотя словарный запас ограничен. Правосторонний спастический гемипарез регрессировал в руке до 2б, в ноге до 3б. Движения в левых конечностях не ограничены. Ходит с поддержкой. Ездит самостоятельно на трехколесном велосипеде. Правосторонняя гемигипестезия.

Нейропсихолог: улучшение темповых характеристик, улучшение параметров праксиса слева при частичном регрессе пареза правой руки. На серии контрольных КТ и МРТ головного мозга (рис. 5) определяется послеоперационная полость левого полушария, которая соединяется с левым боковым желудочком, правый боковой желудочек 17 мм. По данным ЭЭГ (рис. 6) пароксизмальная активность не зарегистрирована. Концентрация карбамазепина в крови 10,8 $\mu\text{g}/\text{mL}$. В настоящее время принимает финлепсин в суточной дозе 1000 мг. Прослежен катамнез в течение 1 года 8 месяцев.

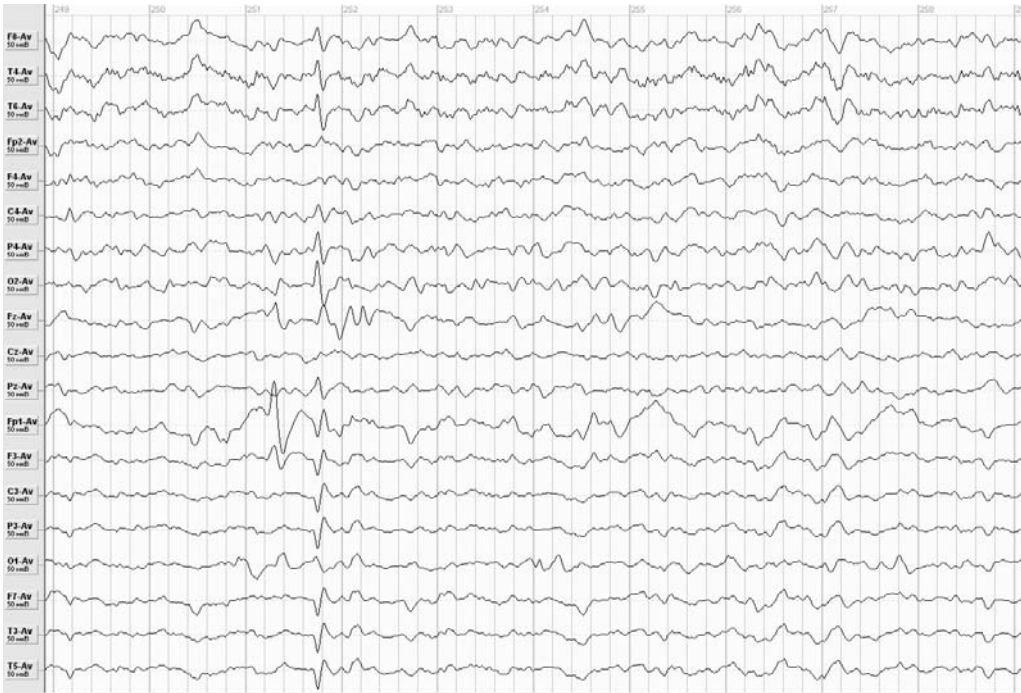


Рис. 4. ЭЭГ на 10-е сутки после операции. Регистрируются единичные билатеральные разрядные формы активности

Fig. 4. EEG on day 10 after surgery. Single bilateral bursting activity is registered

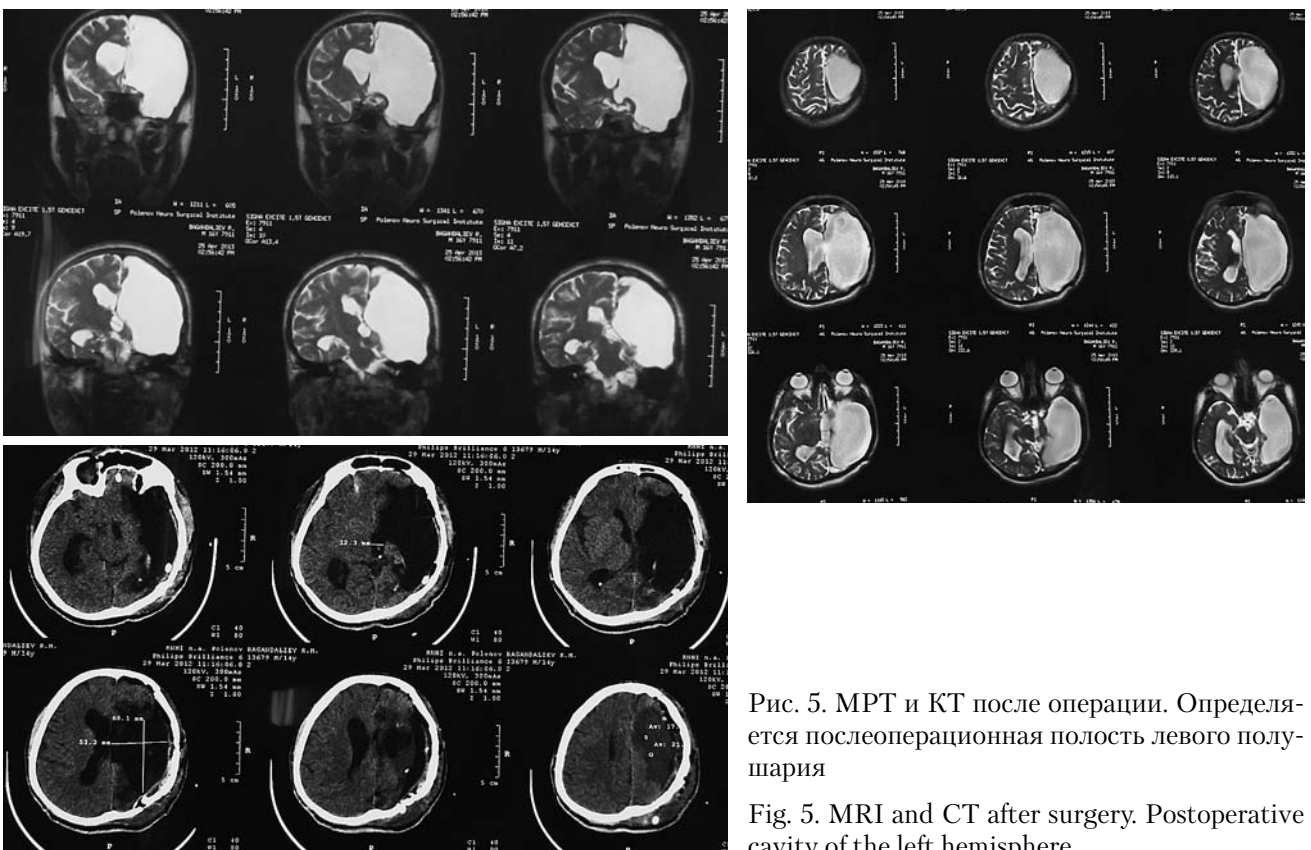


Рис. 5. МРТ и КТ после операции. Определяется послеоперационная полость левого полушария

Fig. 5. MRI and CT after surgery. Postoperative cavity of the left hemisphere



Рис. 6. ЭЭГ через 20 месяцев после операции. Пароксизмальная активность не зарегистрирована

Fig. 6. EEG 20 months after surgery. Paroxysmal activity is not registered

Обсуждение

Несмотря на широкое распространение гемисферэктомии в хирургическом лечении МРЭ у детей [1–4, 6, 11, 13, 15, 22–24, 28, 32, 37, 42], его доля у подростков и взрослых пациентов в большинстве центров хирургии эпилепсии относительно небольшая [10, 12, 16, 18, 21, 29, 30, 35, 38, 40].

Ретроспективные исследования доступных литературных данных показывают хороший послеоперационный контроль над припадками с полным прекращением припадков (класс Энгел I) у 52–80% подростков и взрослых [12, 16, 18, 21, 29, 30, 35, 38, 40]. Эти результаты вполне сопоставимы с гемисферэктомией, выполненной у детей младшей возрастной группы, где класс Энгел I отмечается у 65–96% [6, 10, 11, 13, 15, 22–24, 26, 28, 32, 37, 42].

Идеальный кандидат на гемисферэктомию — пациент с гемиплегией, гемианопсией и односторонними структурными изменени-

ями большого полушария головного мозга врожденного или приобретенного характера. Однако отсутствие выраженного моторного дефицита и гемианопсии не является противопоказанием к операции, если хирургическое вмешательство позволяет добиться контроля над припадками даже ценой неврологического ухудшения пациента.

Доказано, что 90% роста и созревания мозга происходит до 5 лет и интенсивное формирование дендритных синаптических связей продолжается до 7 лет, что делает этот период более благоприятным для достижения лучшего послеоперационного восстановления. У детей выраженность пластичности мозга максимальна, функционально значимые зоны коры головного мозга имеют большую способность реорганизовать свои функции, и эта пластичность может быть представлена в обоих полушариях головного мозга [5, 8, 33]. Потенциал пластичности головного мозга напрямую зависит от возраста ребенка,

и степень функционального восстановления обратно пропорциональна возрасту пациента на момент операции.

Классически гемисферэктомия рекомендуется для пациентов в возрасте до 3 лет, так как эти дети могут лучше компенсировать неврологический дефицит, который может возникнуть в результате отключения больших участков мозга [14]. Однако у взрослых приобретенный неврологический дефицит приводит к большей инвалидизации как в физической, так и эмоциональной сфере, особенно когда касается функции речи и движений. Вот почему гемисферэктомия редко используется в этой группе больных [16, 29, 38, 40]. В литературе имеются единичные публикации, в которых оцениваются неврологические изменения после гемисферэктомии у взрослых пациентов [16, 38]. Cukiert et al. (2009) описали IQ у 16 взрослых до и после операции, и отметили улучшение когнитивной функции и словарного запаса у большинства из них. Хотя в исследовании Schramm et al. (2012) у большинства пациентов не отмечалось изменения двигательных функций и речи, тем не менее, в 25% случаев эти функции ухудшились. Наблюдения этих исследований подчеркивают особую важность правильного информирования пациента и/или их родственников, прежде чем предлагать гемисферэктомию взрослому пациенту.

Наше наблюдение подтверждает возможность выполнения и эффективность гемисферэктомии у детей старшей возрастной группы. У 15-летнего мальчика достигнуто полное прекращение припадков после функциональной гемисферэктомии с катамнезом 18 месяцев. Нейропсихологическая оценка показала улучшение темповых характеристик, параметров праксиса.

Гемисферэктомия у детей младшей возрастной группы чаще всего выполняется по поводу пороков развития коры и энцефалита Расмуссена [5, 11, 37], тогда как в старшей возрастной группе в качестве этиологии превалирует порэнцефалия, последствия ишемического и посттравматического поражения [5, 7, 9, 12, 16, 18, 29, 30, 35, 38, 40]. Наибо-

лее распространенные гемисферические эпилептические синдромы обычно отмечаются у младенцев с катастрофической эпилепсией, таких как инфантильные спазмы, синдром гемиконвульсии–гемиплегии, Штурге–Вебера, гемимегалэнцефалия, мультилобарные кортикальные дисплазии и врожденная гемиплегия в результате перинатального инфаркта [7, 11, 37].

Поскольку последствия ишемического поражения, порэнцефалия, как правило, ограничиваются одним полушарием, отчетливо визуализируемым при интроскопии, хирургическое лечение этих больных дает хороший результат [16]. Этим можно частично объяснить хороший результат после операции в нашем наблюдении и по данным проанализированных литературных источников. Некоторые авторы показали, что результаты после операции хуже у пациентов с пороками развития [21, 26, 41].

Результаты операции напрямую зависят от латерализованности эпилептической активности по данным ЭЭГ и видео-ЭЭГ. При односторонней латерализованной эпилептической активности прекращение припадков достигает 90%. Тем не менее гемисферэктомия эффективна у пациентов с двусторонними изменениями ЭЭГ, хотя результаты менее благоприятны. Так, Limbrick et al. (2009), Ciliberto et al. (2012) показали хорошие результаты — у большинства детей с двусторонними изменениями на ЭЭГ наблюдалось значительное сокращение частоты припадков, хотя и чаще отмечались рецидивы. Именно поэтому гемисферэктомия может быть рекомендована в тщательно отобранных случаях с двусторонней эпилептиформной активностью при условии, что большинство приступов возникают из одного полушария и опасны для жизни или отмечается прогрессирующее ухудшение когнитивных функций [13, 28].

На основании результатов нашего наблюдения и литературных данных мы считаем, что гемисферэктомия может быть рекомендована детям старшей возрастной группы и взрослым с МРЭ, гемипарезом, унилатеральными грубыми структурными изменениями

и признаками фокальности эпилептических приступов, даже в случае генерализованных изменений на дооперационных ЭЭГ. Хороший послеоперационный контроль над припадками с полным прекращением приступов способствует улучшению когнитивных функций, социальной адаптации и в целом улучшению качества жизни оперированного больного.

Таким образом, утверждение о неприемлемо высоком риске развития послеоперационных осложнений после гемисферэктомии в старшей возрастной группе не всегда обосновано и ведет к дальнейшему прогрессированию заболевания.

Другой дискуссионный вопрос — влияет ли задержка умственного развития на результаты хирургического лечения после гемисферэктомии. Достижение хорошего послеоперационного контроля над припадками у детей более раннего возраста с тяжелой задержкой умственного развития и МРЭ способствует улучшению их нейропсихологического развития [9, 23, 32, 37, 42], в то время как потенциал пластичности в старшей возрастной группе исчерпан. Тем не менее, по данным некоторых авторов, отмечается улучшение когнитивных функций после гемисферэктомии и у взрослых [16, 18, 29, 30].

Анализ результатов нашего материала показал отсутствие связи между задержкой умственного развития и неблагоприятными результатами. Ухудшение интеллектуальных показателей на нашем материале не отмечалось. При наблюдении в течение 18 месяцев у больного улучшились двигательные функции, он стал себя обслуживать, увеличился словарный запас.

Нет сомнений, что хирургические осложнения после гемисферэктомии в основном обусловлены развитием церебральной гемосидероза и гидроцефалии. Однако по данным современной литературы боязнь развития таких осложнений даже после анатомической гемисферэктомии кажется несколько завышенной. Изучение отдаленных результатов анатомической гемисферэктомии, по данным современных исследований, показывает

намного меньшее развитие осложнений, чем в более ранних исследованиях [22, 23]. В нашем наблюдении не отмечалось развитие синдрома Оппенгеймера или гидроцефалии. Гипертермия, отмечавшаяся в течение первых 6 суток, была обусловлена асептическим воспалением. Подапневротическое скопление ликвора разрешилось путем повторных эвакуаций содержимого из подапневротического пространства в течение 10 суток после операции.

Выводы

Клинический результат нашего наблюдения, а также данные литературы подтверждают, что гемисферэктомия у подростков и взрослых с МРЭ и полушарным поражением является эффективным методом хирургического лечения. При этом достигаются хорошие результаты, которые практически не отличаются от таковых у детей младшего возраста. Полное прекращение припадков у таких пациентов приводит к улучшению качества жизни, семейной удовлетворенности и социальной адаптации пациентов.

БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК

1. Берснев В.П., Хачатрян В.А., Земская А.Г., Яцук С.Л. с соавт. *Расширенная лобэктомия и гемисферэктомия в лечении фармакорезистентных форм эпилепсии у детей и подростков // Мат. I Всерос. конф. по детской нейрохирургии. — Москва, 2003. — С. 171–172.*
2. Казарян А.А. *Гемисферотомия (топографическая и микрохирургическая анатомия): Автореф. дис ... к. м. н. — Москва, 2010. — 23 с.*
3. Коновалов А.Н., Меликян А.Г., Казарян А.А. с соавт. *Гемисферотомия (начальный опыт применения у детей с фармакорезистентной симптоматической эпилепсией) // VII Российская науч.-практ. конф. «Поленовские чтения». — СПб., 2008. — С. 330–331.*
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. — 216 с.*
5. Трофимова Т.Н., Халиков А.Д., Семич В.Н., Карпенко А.К., Ананьева Н.И. *МРТ-диагностика корти-*

кальных дисплазий // *Нейрохирургия и неврология детского возраста*. — 2004. — № 14. — С. 14–22.

6. Хачатрян В.А., Берснев В.П. с соавт. Диагностика и лечение прогредиентных форм эпилепсии. — СПб.: «Десятка», 2008. — 264 с.

7. Хачатрян В.А., Лебедев К.Э., Ким А.В., Самочерных К.А., Асатрян Э.А., Маклакова А.Н., Шмелева О.О. Туберозный склероз и его хирургическое лечение // *Нейрохирургия и неврология детского возраста*. — 2010. — № 3–4. — С. 67–72.

8. Benifla M., Sala F.Jr., Jane J., et al. Neurosurgical management of intractable rolandic epilepsy in children: role of resection in eloquent cortex // *J. Neurosurg. Pediatr.* — 2009. — Vol. 4, № 3. — P. 199–216.

9. Caraballo R., Bartuluchi M., Cersosimo R., et al. Hemispherectomy in pediatric patients with epilepsy: A study of 45 cases with special emphasis on epileptic syndromes // *Childs Nerv. Syst.* — 2011. — № 27. — P. 2131–2136.

10. Carson B.S., Javedan S.P., Freeman J.M., et al. Hemispherectomy: a hemidecortication approach and review of 52 cases // *J. Neurosurg.* — 1996. — Vol. 84, № 6. — P. 903–911.

11. Cataltepe O. Hemispherectomy and hemispherotomy techniques in pediatric epilepsy surgery: An Overview // Cataltepe O., Jallo G.I. *Pediatric epilepsy surgery: preoperative assessment and surgical treatment*. — Thieme, 2010. — P. 205–214.

12. Chandra P.S., Padma V.M., Shailesh G., et al. Hemispherotomy for intractable epilepsy // *Neurol. India*. — 2008. — Vol. 56. — P. 127–132.

13. Ciliberto M.A., Limbrick D., Powers A. et al. Palliative hemispherotomy in children with bilateral seizure onset // *J. Neurosurg. Pediatr.* — 2012. — Vol. 9. — P. 381–388.

14. Comair Y.G. Transsylvian functional hemispherectomy: patient selection and results // Luders H.O., Comair Y.G. *Epilepsy Surgery*. — 2nd ed. — Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins, 2001. — P. 699–704.

15. Cook S.W., Nguyen S.T., Hu B., et al. Cerebral hemispherectomy in pediatric patients with epilepsy: comparison of three techniques by pathological substrate in 115 patients // *J. Neurosurg.* — 2004. — Vol. 100, № 2 (Suppl. Pediatrics). — P. 125–141.

16. Cukiert A., Cukiert C.M., Argentoni M., et al. Outcome after hemispherectomy in hemiplegic adult patients with refractory epilepsy associated with early middle cerebral artery infarcts // *Epilepsia*. — 2009. — Vol. 50. — P. 1381–1384.

17. Dandy W.E.: Removal of right cerebral hemispheres for certain tumors with hemiplegia. Preliminary report // *JAMA*. — 1928. — Vol. 90. — P. 823–825.

18. De Francisco J., Fernández S., Carreño M., et al. La hemisferectomía funcional también es eficaz en pacientes adultos con epilepsia catastrófica // *Neurología*. — 2009. — Vol. 24. — P. 9–14.

19. Delalande O., Dorfmueller G. Parasagittal vertical hemispherotomy: surgical procedure // *Neurochirurgie*. — 2008. — Vol. 54, № 3. — P. 353–357.

20. De Ribaupierre S, Delalande O. Hemispherotomy and other disconnective techniques // *Neurosurg. Focus*. — 2008. — Vol. 25, № 3. — E. 14.

21. Devlin A.M., Cross J.H., Harkness W., et al. Clinical outcomes of hemispherectomy for epilepsy in childhood and adolescence // *Brain*. — 2003. — Vol. 126, № 3. — P. 556–566.

22. Di Rocco C, Fountas K., Massimi L. Anatomical hemispherectomy // Cataltepe O, Jallo G.I. *Pediatric epilepsy surgery: preoperative assessment and surgical treatment*. — Thieme, 2010. — P. 215–224.

23. Gonzalez-Martinez J.A., Gupta A., Kotagal P., et al. Hemispherectomy for catastrophic epilepsy in infants // *Epilepsia*. — 2005. — Vol. 46, № 9. — P. 1518–1525.

24. Harvey A.S., Cross J.H., Shinnar S., Mathern B.W. ILAE Pediatric Epilepsy Surgery Survey Taskforce. Defining the spectrum of international practice in pediatric epilepsy surgery patients // *Epilepsia*. — 2008. — Vol. 49, № 1. — P. 146–155.

25. Ignelzi R.J., Bucy P.C. Cerebral hemidecortication in the treatment of infantile cerebral hemiatrophy // *J. Nerv. Ment. Dis.* — 1968. — Vol. 147, № 1. — P. 14–30.

26. Kossoff E.H., Vining E.P., Pillas D.J., et al. Hemispherectomy for intractable unihemispheric epilepsy etiology vs outcome // *Neurology*. — 2003. — Vol. 61. — P. 887–890.

27. Krynauw R.A. Infantile hemiplegia treated by removing one cerebral hemisphere // *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry*. — 1950. — Vol. 13. — P. 243–267.

28. Limbrick D.D., Narayan P., Powers A.K., et al. Hemispherotomy: efficacy and analysis of seizure recurrence // *J. Neurosurg. Pediatr.* — 2009. — Vol. 4, № 4. — P. 323–332.

29. Loddenkemper T., Dinner D.S., Kubu C., et al. Aphasia after hemispherectomy in an adult with early onset epilepsy and hemiplegia // *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry*. — 2004. — Vol. 75. — P. 149–151.

30. McClelland S., Maxwell R.E. Hemispherectomy for intractable epilepsy in adults: The first reported series // *Ann. Neurol.* — 2007. — Vol. 61. — P. 372–376.

31. McKenzie K.G. The present status of patient who had the right cerebral hemisphere removed // *JAMA*. — 1938. — Vol. 111. — P. 168–183.

32. Moosa A.N., Gupta A., Jehi L., et al. Longitudinal seizure outcome and prognostic predictors after

hemispherectomy in 170 children // Neurology. — 2013. — Vol. 80. — P. 253–260.

33. Obeid M., Wyllie E., Rahi A.C., Mikati M.A. *Approach to pediatric epilepsy surgery: State of the art. P. II: Approach to specific epilepsy syndromes and etiologies // Eur. J. Paediatr. Neurol. — 2009 (a). — Vol. 13, № 2. — P. 115–127.*

34. Oppenheimer D.R., Griffith H.B. *Persistent intracranial bleeding as a complication of hemispherectomy // J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry. — 1966. — Vol. 29. — P. 229–240.*

35. Ramantani G., Kadish N.E., Brandt A., et al. *Seizure control and developmental trajectories after hemispherotomy for refractory epilepsy in childhood and adolescence // Epilepsia. — 2013. — Vol. 54, № 6. — P. 1046–1055.*

36. Rasmussen T. *Postoperative superficial hemosiderosis of the brain, its diagnosis, treatment and prevention // Trans. Am. Neurol. Assoc. — 1973. — Vol. 98. — P. 133–137.*

37. Schramm J., Kuczaty S., Sassen R., et al. *Pediatric functional hemispherectomy: Outcome in 92 patients // Acta Neurochir. (Wien). — 2012. — Vol. 154. — P. 2017–2028.*

38. Schramm J., Delev D., Wagner J. et al. *Seizure outcome, functional outcome, and quality of life after hemispherectomy in adults // Acta Neurochir. (Wien). — 2012. — Vol. 154. — P. 1603–1612.*

39. Shimizu H, Maehara T. *Modification of peri-insular hemispherotomy and surgical results // Neurosurgery. — 2000. — Vol. 47, № 2. — P. 367–373.*

40. Steinhoff B.J., Staack A.M., Bilic S., et al. *Functional hemispherectomy in adults with intractable epilepsy syndromes: A report of 4 cases // Epileptic Disord. — 2009. — Vol. 11. — P. 251–257.*

41. Villarejo-Ortega F., García-Fernández M., Fournier-del Castillo C., et al. *Seizure and developmental outcomes after hemispherectomy in children and adolescents with intractable epilepsy // Childs Nerv. Syst. — 2013. — Vol. 29. — P. 475–488.*

42. Villemure J.G., Daniel R.T. *Peri-insular hemispherotomy in pediatric epilepsy // Childs Nerv. Syst. — 2006. — Vol. 22, № 8. — P. 967–981.*

43. Winston K.R., Welch K., Adler J.R., Erba G. *Cerebral hemicortectomy for epilepsy // J. Neurosurg. — 1992. — Vol. 77, № 6. — P. 889–895.*

Комментарий к статье

«ГЕМИСФЕРЭКТОМИЯ

У ДЕТЕЙ СТАРШЕГО ВОЗРАСТА

(КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ)»

Несмотря на довольно широкое применение гемисферэктомии для лечения медикаментозно резистентной эпилепсии, каждый раз возникают сомнения в целесообразности использования этого метода лечения, особенно у старшей группы детей, так как описаны редкие осложнения в виде внезапной смерти в отсроченном послеоперационном периоде.

Используя последние литературные сведения и свой опыт по настоящей проблеме, авторы убедительно доказывают возможность использования этого метода у детей старшего возраста. Правда, указанные катастрофические осложнения наблюдались только у детей после анатомической гемисферэктомии, например при болезни Штурге–Вебера.

Обширные деструкции мозга с формированием порэнцефалических кист как бы готовят здоровое полушарие для существования в одиночестве, и расширение объема этих кист после гемисферэктомии не сказывается отрицательно на жизни пациента.

В статье подчеркнута значимость использования метода функциональной гемисферэктомии. В период широкого использования стереотаксического метода в лечении эпилепсии функциональная гемисферэктомия осуществлялась множественными стереотаксическими деструкциями на проводящих путях поврежденного полушария (С.А. Чхенкели, М. Шрамка 1990). Но эффективность ее значительно ниже классической функциональной гемисферэктомии.

Сейчас появились новые методы, позволяющие как планировать подобные вмешательства, так и оценивать их эффективность. В частности, таким методом может служить ЯМР-трактография.

Профессор А.Г. Земская, которая прошла стажировку в Канаде у Пенфилда, вспоминает следующий эпизод. После операции гемисферэктомии у взрослого пациента, которую провел Пенфилд, А.Г. Земская спросила, что ожидает пациента после такой операции.

Пенфильд ответил: «Лучше меньше мозга, но лучшего качества». Хотя функциональная гемисферэктомия часто не уменьшает размеры «больной» части мозга, она разобщает его оставшиеся части со здоровой. Это разрушает дезинтеграцию мозга, которая обусловлена постоянной патологической импульсацией со стороны эпилептического очага (очагов). Грубые нарушения психики у пациентов являются не противопоказанием, а показанием к подобному оперативному вмешательству,

что доказано положительными изменениями личности после операции у наблюдаемого пациента.

Эта публикация доказывает возможность помощи, казалось бы, совершенно инкурабельному бесперспективному пациенту.

Профессор каф. детской неврологии
и нейрохирургии СЗГМУ им. И.И. Мечникова
Ю.А. Гармашов



© И.В. Яковенко, В.А. Хачатрян, М.Р. Маматханов, 2014

К ЮБИЛЕЮ ВАЛЕРИЯ ПАВЛОВИЧА БЕРСНЕВА

И.В. Яковенко, В.А. Хачатрян, М.Р. Маматханов

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

Ученому с мировым именем, Валерию Павловичу Берсневу 1 января 2014 г. исполнилось 75 лет. Представлены основные вехи жизни незаурядного врача-нейрохирурга, больше 20 лет руководившего Российским научно-исследовательским нейрохирургическим институтом.

Ключевые слова: юбилей, Берснев.

ANNIVERSARY OF VALERY P. BERSNEV

I.V. Yakovenko, V.A. Khachatryan, M.R. Mamatkhanov

A.L. Polenov Russian Neurosurgery Research Institute

World-renowned scientists, Valery P. Bersnev, become 75 at January 1, 2014. The main milestones of the life of uncommon neurosurgeon who over 20 years led the Russian Polenov Neurosurgical Institute are presented.

Key words: anniversary, Bersnev.

1 января 2013 г. исполнилось 75 лет доктору медицинских наук, профессору, Заслуженному деятелю науки РФ, академику Российской Академии естественных наук, члену Всемирной и Европейской ассоциаций нейрохирургов, действительному члену академии авторов научных открытий и изобретений, академику экологической академии, действительному члену Европейской академии естественных наук, председателю ассоциации нейрохирургов Санкт-Петербурга Валерию Павловичу Берсневу (рис. 1).

Родился Валерий Павлович 1 января 1939 г. в деревне Улёты Улётовского района Читинской области. После окончания в 1965 г. лечебного факультета Первого ленинградского медицинского института им. акад. И.П. Павлова по специальности лечебное дело Валерий Павлович Берснев поступил в клиническую ординатуру по нейрохирургии Ленинградского нейрохирургического института им. проф. А.Л. Поленова, с которым связал свою жизнь и профессиональное становление. Благодаря своим незаурядным способностям и целеустремленности он последовательно прошел сложный и интересный творческий путь от клинического ординатора, аспиранта и младшего научного сотрудника до директора ЛНХИ им. проф. А.Л. Поленова.

Под научным руководством К.А. Григоровича он успешно защитил кандидатскую диссертацию «О применении ритмических раздражений в диагностике повреждений нервов» в 1970 г. С 1970 по 1976 г. работал научным сотрудником — нейрохирургом в Ленинградском научно-исследовательском нейрохирургическом институте им. проф. А.Л. Поленова. С 1976 по 1987 г. работал на кафедре нейрохирургии Ленинградского государственного института усовершенствования врачей (ГИДУВ, СПб МАПО, ныне кафедра нейрохирургии СЗГМУ) ассистентом, доцентом, а после успешной защиты докторской диссертации «Диагностика и хирургическое лечение повреждений нервов конечностей» в 1982 г. — профессором кафедры. С 1997 по 2012 г. бессменно занимал должность заведующего этой кафедрой.

Ученый с мировым именем, известный своими научными трудами не только в нашей стране, но и далеко за ее пределами, прекрасный талантливый педагог, руководитель и организатор нейрохирургической службы России, незаурядный врач-нейрохирург, он снискал заслуженное уважение и авторитет своих коллег, пациентов и всех знающих его.

В 1987 г. был избран директором Ленинградского (Российского) нейрохирургического ин-

ститута им. проф. А.Л. Поленова, которым руководил на протяжении 22 лет — до 2009 г. Длительный период — более 20 лет — принимал активное участие в организации и усовершенствовании нейрохирургической службы России. В период его руководства институтом в стране происходили сложные социально-экономические преобразования. Будучи директором института, в этот сложный для страны период он сумел сохранить научный потенциал, сплотить творческий коллектив для проведения передовых научно-исследовательских работ. Большая часть нейрохирургов Российской Федерации получила базовое образование и совершенствовала свою квалификацию в институте и на кафедре усовершенствования врачей, которыми руководил Валерий Павлович.

Валерий Павлович Берснев — ученый с мировым именем, внесший большой вклад в решение многих научных проблем нейрохирургии. Им предложен оригинальный доступ к опухолям задней черепной ямки; фильтр в дренажной системе для предупреждения метастазирования злокачественных опухолей головного мозга в брюшную полость; принципиально новая система интраоперационной диагностики повреждения нервов, микрохирургические способы дифференцированного сшивания нервных стволов; система комплексного лечения больных ДЦП с эпилептическим синдромом и психоневрологическими нарушениями. Под его руководством и при непосредственном участии разработан комплекс хирургического лечения гидроцефалии у детей, в том числе атипичных форм гидроцефалии различной этиологии. Ряд его работ посвящен различным вопросам онкологии: микрохирургии опухолей кохлеовестибулярного нерва, опухолей зрительного бугра, желудочков головного мозга. Им разработана рациональная система диагностики и дифференцированного хирургического лечения повреждения ствола плечевого сплетения и их ветвей. Группой ученых под руководством профессора В.П. Берснева в 2004 г. предложен и применен оригинальный способ лечения фармакорезистентной эпилепсии путем радиочастотной периодической электростимуляции нервов синокаротидной рефлексогенной зоны

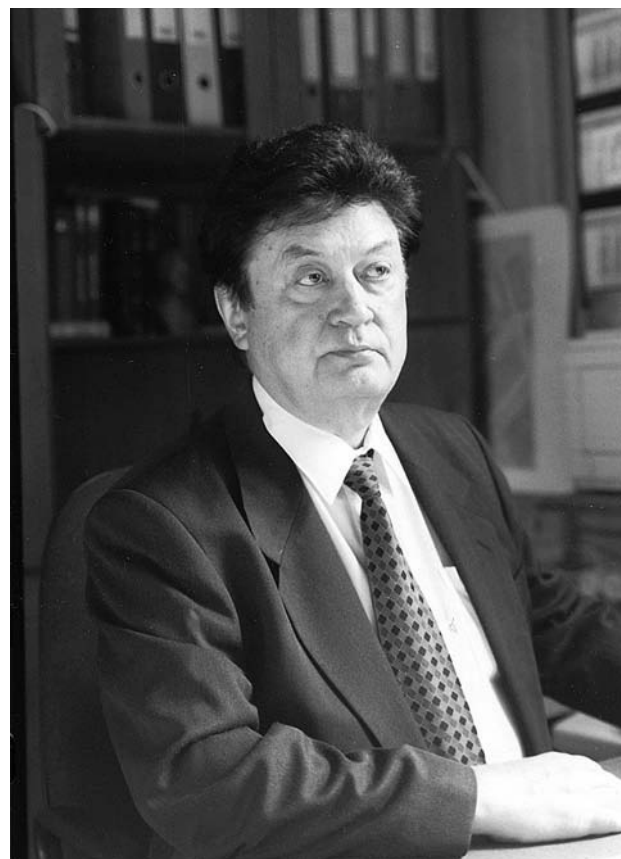


Рис. 1. Валерий Павлович Берснев

Fig. 1. Valery P. Bersnev

путем имплантации электродов в области бифуркации общей сонной артерии. Будучи руководителем отделения нейрохирургии детского возраста, он много оперировал (рис. 2), активно применял передовые технологии при удалении глубоких объемных образований III, IV и боковых желудочков головного мозга, зрительного бугра, хиазмально-селлярной области, боковой цистерны моста с использованием современных щадящих мозг доступов. При нем существенно увеличилась хирургическая активность и интенсифицировалась научная работа (рис. 3).

С 1987 г. по настоящее время является главным внештатным нейрохирургом г. Санкт-Петербурга и занимается организацией нейрохирургической службы такого крупного мегаполиса, как Санкт-Петербург. Валерий Павлович



Рис. 2. Трудовые будни

Fig. 2. Working routine



Рис. 3. Вручение награды

Fig. 3. The award ceremony



Рис. 4. Правление Ассоциации нейрохирургов России

Fig. 4. The Board of the Association of Neurosurgeons of Russia



Рис. 5. Валерий Павлович Берснев с сотрудниками института после вручения диплома о научном открытии

Fig. 5. Valery P. Bersnev with members of the Institute after receiving the diploma of scientific discovery

Берснев с 1987 по 1994 г. являлся главным нейрохирургом Минздрава России и много сделал для создания и оптимального функционирования ассоциации нейрохирургов (рис. 4) и нейрохирургической службы России.

Им опубликовано более 700 научных работ, получено более 50 авторских свидетельств на изобретение и 4 открытия (рис. 5). Он является автором 16 монографий по различным направлениям нейрохирургии. В том числе «Хирургия позвоночника, спинного мозга и периферических нервов», «Опухоли мозжечка и IV желудочка головного мозга у детей», «Краниофарингиомы у детей», «Опухоли III желудочка головного мозга у детей», «Многоочаговая эпилепсия», «Практическое руководство по хирургии нервов», «Нейромодуляция при хронических болевых синдромах различного генеза» и др.

Он постоянно выступает с научными докладами в нашей стране и на европейских и мировых конференциях, съездах, конгрессах по нейрохирургии (рис. 6, 7). Является председателем специализированного совета по защите докторских диссертаций. Многочисленные знаменитые ученые нейрохирурги и неврологи благодарны ему за удачный «старт» в научно-

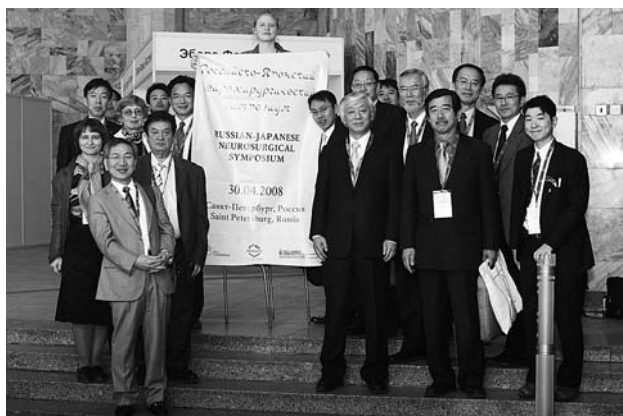


Рис. 6. Российско-японский нейрохирургический симпозиум. 2008 г.

Fig. 6. Russian-Japanese Neurosurgical Symposium, 2008

педагогической и профессиональной деятельности. На протяжении длительного периода (более 20 лет) является главным нейрохирургом Санкт-Петербурга и Ленинградской области. Проработав многие годы главным нейрохирургом России, возглавляя одновременно кафедру нейрохирургии Санкт-Петербургской МАПО и отделение нейрохирургии детского возраста и продолжая традиции института как головного учреждения по нейрохирургии РФ, уделял большое внимание организации нейрохирургической службы РФ и подготовке врачей и научных кадров, поддерживал тесный контакт со всеми нейрохирургическими центрами и отделениями страны.

За большой вклад в науку В.П. Берснев удостоен высокого звания «Заслуженный деятель науки Российской Федерации», избран действительным членом (академиком) Российской академии естественных наук, Евро-Азиатской медицинской академии, действительным членом Международной академии авторов научных открытий и изобретений.

Валерий Павлович является талантливым педагогом, читающим прекрасные лекции по различным разделам нейрохирургии врачам-слушателям, не только в рамках циклов, проводимых на кафедре, но и выездные. Он уделяет большое внимание подготовке практических



Рис. 7. На научно-практической конференции

Fig. 7. At a scientific and practical conference

нейрохирургов через клиническую ординатуру и научных кадров для нашей страны, а также для стран ближнего и дальнего зарубежья через аспирантуру и докторантуру. Под его научным руководством защищены 51 кандидатская и 7 докторских диссертаций. С особой душевной теплотой отзываются о нем его многочисленные ученики за чуткое и внимательное отношение к молодым специалистам, возможность профессионального роста и получения высокоспециализированного образования в старейшем нейрохирургическом институте. Будучи директором института, Валерий Павлович никогда не забывал и о младшем и среднем медицинском персонале. Всегда находил возможность поздравить (рис. 8), наградить, премировать медицинских сестер и санитарок.

В.П. Берснев является замечательным врачом-нейрохирургом, диагностом, оператором, он осуществляет хирургические вмешательства при различных патологиях головного и спинного мозга, периферической нервной системы. Много консультирует и оперирует самых сложных нейрохирургических больных Санкт-Петербурга и России. Огромное количество больных обязаны ему своей жизнью и сердечно благодарят его за благородный труд. За творческую лечебно-профилактическую работу он удостоен почетного звания «Отличника



Рис. 8. Новогоднее поздравление коллектива отделения нейрохирургии детского возраста

Fig. 8. New Year's greetings the Department of Pediatric Neurosurgery



Рис. 9. Вручение награды губернатором Санкт-Петербурга

Fig. 9. The award ceremony at the Governor of St. Petersburg

здравоохранения». Его организаторская и общественная работа высоко оценена. Он удостоивался благодарности министра здравоохранения и социального развития РФ, губернатора Санкт-Петербурга (рис. 9), международной премии «Профессия — жизнь». Награжден медалью «За заслуги перед отечественным здравоохранением», медалью Российской академии естественных наук «Автору научного открытия», орденом РАЕН Георгия Победоносца II ст., орденом «За честь, доблесть, созидание и милосердие»,

почетным знаком «За честь и доблесть», премией «Российский национальный Олимп», памятной медалью «Энциклопедия. Лучшие люди России». Является номинантом первой национальной премии лучшим врачам России «Призвание» — «За создание нового метода диагностики».

Несмотря на свои 75 лет он успешно руководит одним из старейших нейрохирургических отделений в мире. Он обладает всеми качествами, присущими современному руководителю: большими организаторскими способностями, чувством долга и ответственности за порученное дело, принципиальностью и требовательностью к себе и подчиненным.

Валерий Павлович Берснев длительное время осуществлял большую общественную деятельность, возглавляя секцию по нейрохирургии Ученого совета Министерства здравоохранения и социального развития РФ (1994–2006), является главным нейрохирургом Комитета здравоохранения при мэрии Санкт-Петербурга, председателем Ассоциации нейрохирургов им. проф. И.С. Бабчина (1993–2013). Он является главным редактором «Российского нейрохирургического журнала им. профессора А.Л. Поленова», членом редакционного совета журналов «Вопросы нейрохирургии», «Нейрохирургия и неврология детского возраста».

Директор института и коллектив отделения нейрохирургии детского возраста Российского научно-исследовательского нейрохирургического института им. проф. А.Л. Поленова, которым Валерий Павлович Берснев руководил с 1996 по 2000 г., сердечно поздравляют своего юбиляра со славным юбилеем, желают плодотворного долголетия, творческих успехов, доброго здоровья!

Редколлегия журнала присоединяется к поздравлениям и благодарит профессора Валерия Павловича Берснева за то очень многое, что он сделал для детской нейрохирургии ФГБУ «РНХИ им. проф. А.Л. Поленова», г. Санкт-Петербурга и России и за его плодотворную работу в редколлегии журнала!

Редколлегия