

НЕЙРОХИРУРГИЯ И НЕВРОЛОГИЯ КАЗАХСТАНА

№ 1 (11), 2008 год



Алматы



ҚАЗАҚСТАН НЕЙРОХИРУГИЯ ЖӘНЕ НЕВРОЛОГИЯ ЖУРНАЛЫ

НЕЙРОХИРУГИЯ И НЕВРОЛОГИЯ КАЗАХСТАНА

NEUROSURGERY AND NEUROLOGY OF KAZAKHSTAN

№ 1 (11), 2008

Научно-практический журнал
выходит 3 раза в год

Журнал издается с 2004 года

Адрес редакции:

г.Алматы, ул. Манаса 34, АГИУВ
Телефон/факс: (727) 270-90-59
Телефон: (727) 270-86-16,18
(внутр.206, 207)
моб. телефон: 8-777-230-10-21
E-mail: ermek@mail.ru

Свидетельство о постановке на
учет в Министерстве информации
№ 5015 от 14.05.04г.

Учредитель журнала:

Алматинский государственный
институт усовершенствования
врачей

Зак. 124. Тираж 500 экз.

Отпечатано в ТОО «Полиграфсервис»
г.Алматы; ул. Зеленая, 13а
тел.: 233-32-53.



Редакционная коллегия:

Главный редактор	С. К. Акшулаков
Зам. главного редактора	Е. С. Нургужаев
Ответственный секретарь	Е. К. Дюсембеков
У. А. Абдуразаков, Р. К. Алдунгарова, Ю. В. Грушин, А. Д. Дуйсекеев, Г. М. Душанова, Б. Д. Дюшеев (Кыргызстан), С. У. Каменова, Т. Т. Керимбаев, В. В. Крючков, М. М. Лепесова, Г. С. Макимова, Е. Т. Махамбетов, А. З. Нурпеисов, А. В. Чемерис	

Редакционный совет:

М. Г. Абдрахманова, Ж. А. Арзыкулов,
К.К. Ахметов, И. О. Байдаулет, Т. Т. Бокебаев,
Е. Cesnulis (Швейцария), Б. Г. Гафуров
(Узбекистан), Ж. М. Ермеков, Н. С. Кайшибаев,
Г. М. Кариев (Узбекистан), В. Е. Кенжебаев,
М. К. Кожеков, А. Д. Кравчук (Россия),
В. А. Лазарев (Россия), И. И. Ли, Л. Б. Лихтерман
(Россия), В. А. Лошаков (Россия), М. М. Мамытов
(Кыргызстан), К. Н. Mauritz (Германия),
Н. М. Mehdorn (Германия), Г. С. Момбетова,
А. М. Мурзалиев (Кыргызстан), Т. К. Муханов,
А. К. Сариев (Россия), Е. С. Сейтенов,
В. А. Хачатрян (Россия)

СОДЕРЖАНИЕ

ОРИГИНАЛЬНЫЕ СТАТЬИ

<i>Б. Ж. Турганбаев, К. Б. Ырысов, М. М. Мамытов</i> ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ НЕВРОЛОГИЧЕСКИХ ОСЛОЖНЕНИЙ ГРЫЖ ПОЯСНИЧНЫХ ДИСКОВ.....	3
<i>Р. Ш. Ишимухаметов</i> ТАКТИКА ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ НЕТРАВМАТИЧЕСКИХ ВНУТРИМОЗГОВЫХ ГЕМАТОМ.....	6
<i>Л. А. Калашикова, Б. Д. Джамантаева, О. С. Коретина, В. В. Гнездицкий, А. В. Переседова, Е. Н. Александрова, А. А. Новиков, И. А. Завалишин, М. В. Кротенкова</i> АНТИФОСФОЛИПИДНЫЙ СИНДРОМ С НЕВРОЛОГИЧЕСКИМИ ПРОЯВЛЕНИЯМИ, ИМИТИРУЮЩИМИ РАССЕЯННЫЙ СКЛЕРОЗ.....	12
<i>К. Б. Ырысов, М. М. Мамытов</i> АНАЛИЗ ИСХОДОВ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ НЕВРИНОМ СЛУХОВОГО НЕРВА.....	21
<i>Р. Б. Кенжегулова, Ж. Т. Базаркулова, А. К. Турсунбаева, М. Х. Серикбаева</i> ЦЕРЕБРАЛЬНЫЕ ПРОЯВЛЕНИЯ У ДЕТЕЙ С ОСТРЫМ ЛЕЙКОЗОМ.....	24
<i>С. К. Акипулаков, Т. С. Джолдыбеков, А. А. Халимова, А. К. Тобулбаев</i> ИССЛЕДОВАНИЕ ВЛИЯНИЯ СЕРОТОНИНА НА ЦЕНТРАЛЬНУЮ ГЕМОДИНАМИКУ ПРИ ТЯЖЕЛОЙ ЧЕРЕПНО-МОЗГОВОЙ ТРАВМЕ.....	26
 ОБЗОРЫ	
<i>Л. Б. Куанова</i> ФЕНОМЕНОЛОГИЯ БОЛЕЗНИ ВИЛЬСОНА-КОНОВАЛОВА.....	29
<i>С. К. Акипулаков, Е. К. Дюсембеков, Е. Т. Махамбетов, С. Д. Карибай, К. К. Ахметов</i> ИНТРАОПЕРАЦИОННАЯ ФИКСАЦИЯ ГОЛОВЫ В НЕЙРОХИРУРГИИ.....	34
 РИСУНКИ И ТАБЛИЦЫ К СТАТЬЯМ НОМЕРА	

УДК 616.34-007.43-031:611.959

Б. Ж. Турганбаев, К. Б. Ырысов, М. М. Мамытов

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ НЕВРОЛОГИЧЕСКИХ ОСЛОЖНЕНИЙ ГРЫЖ ПОЯСНИЧНЫХ ДИСКОВ

Кыргызская государственная медицинская академия,
г. Бишкек, Кыргызская Республика

Авторами изложены результаты анализа данных комплекса клинических, диагностических обследований и хирургического лечения 114 больных с неврологическими осложнениями грыж поясничных дисков. Возраст больных варьировал от 20 до 60 лет, преобладали больные в возрасте 25 – 50 лет преимущественно мужского пола. На большом материале обоснованы расширенные оперативные доступы типа частичной или полной гемиламинэктомии для удаления грыж поясничных дисков и более полной декомпрессии дурального мешка, корешков и сопровождающих их сосудов.

Ключевые слова: межпозвонковый диск, грыжа поясничного диска, неврологические осложнения, хирургическое лечение, гемиламинэктомия.

Введение. Дискогенный пояснично-крестцовый радикулит и другие компрессионные осложнения грыж поясничных дисков занимают ведущее место среди заболеваний периферической нервной системы. Они составляют 71 – 80% от общего числа этих заболеваний и 11 – 20% среди всех заболеваний центральной нервной системы. Это свидетельствует о том, что патология поясничных дисков значительно распространена среди населения, поражая людей преимущественно молодого и трудоспособного (20 – 55 лет) возраста, приводя их к временной и/или стойкой утрате трудоспособности [1,3,4,6,9,10].

Отдельные формы дискогенных пояснично-крестцовых радикулитов часто протекают атипично и распознавание их представляет значительные трудности. Это относится, например, к радикулярным поражениям при грыжах поясничных дисков. Более серьезные осложнения могут возникнуть, если корешку сопутствует и подвергается сдавлению дополнительная радикуло-медуллярная артерия. Такая артерия принимает участие в кровоснабжении спинного мозга, и окклюзия ее может вызывать инфаркт с протяженностью в несколько сегментов. В таком случае разви-

ваются истинные конусные, эпиконусные или сочетанные конус-эпиконусные синдромы [2, 4, 5, 7, 8, 10].

Целью настоящей работы явилось улучшение результатов нейрохирургического лечения и достижение стойкого выздоровления больных с неврологическими осложнениями грыж поясничных межпозвонковых дисков путем совершенствования топической диагностики и оперативных методов лечения.

Материал и методы. За период с 1995 по 2000 гг. нами было обследовано и оперировано задним нейрохирургическим доступом 114 больных с неврологическими осложнениями грыж поясничных межпозвонковых дисков. Среди них было 64 мужчины, 50 женщин. Все больные оперированы с применением микронейрохирургической техники и инструментария. Возраст больных варьировался от 20 до 60 лет, преобладали больные в возрасте 25 – 50 лет преимущественно мужского пола. Основную группу составил 61 больной, у которых помимо выраженного болевого синдрома имелись остро или постепенно развившиеся двигательные и чувствительные расстройства, а также грубые нарушения функции тазовых органов, опериро-

ванные с использованием расширенных доступов типа гемии- и ламинэктомии. Контрольную группу составили 53 больных, оперированных интерламинарным доступом.

Результаты. Были изучены клинические особенности неврологических осложнений грыж поясничных межпозвонковых дисков и выявлены характерные клинические симптомы поражения спинномозговых корешков. 39 больных характеризовались особой формой дискогенного радикулита со своеобразной клинической картиной, где на первый план выступали параличи мышц нижних конечностей (в 27 случаях — двухсторонние, в 12 — односторонние). Процесс не ограничивался пределами конского хвоста, выявлялись также спинальные симптомы. У 37 больных отмечалось поражение конуса спинного мозга, где характерными клиническими симптомами были выпадения чувствительности в области промежности, аногенитальные парестезии и нарушение функции тазовых органов по периферическому типу.

Клиническая картина у 38 больных характеризовалась явлениями миелогенной перемежающейся хромоты, на фоне которой присоединился парез стоп; отмечались фасцикулярные подергивания мышц нижних конечностей, были выраженные нарушения функции тазовых органов — недержание мочи и кала.

Диагностика уровня и характера поражения корешков спинного мозга грыжей диска осуществлялась на основе диагностического комплекса, включающего в себя тщательное неврологическое обследование, рентгенологическое (102 больных), рентгеноконтрастное (30 больных), компьютерно-томографическое (45 больных) и магнитно-резонансное (27 больных) исследования.

При выборе показаний к операции мы руководствовались клиникой неврологических осложнений грыж поясничных дисков, выявленных при тщательном неврологическом обследовании. Абсолютным показанием служило наличие у пациентов синдрома компрессии корешков конского хвоста, причиной которого являлось выпадение фрагмента диска со срединным рас-

положением. При этом преобладали нарушения функции тазовых органов. Вторым неоспоримым показанием являлось наличие двигательных расстройств с развитием пареза или паралича нижних конечностей. Третьим показанием было наличие выраженного болевого синдрома, неподдающегося консервативному лечению.

Нейрохирургическое лечение неврологических осложнений грыж поясничных межпозвонковых дисков заключалось в устранении тех патологически измененных структур позвоночника, которые обуславливали непосредственно компрессию или рефлекторную сосудисто-трофическую патологию корешков конского хвоста; сосудов, идущих в составе корешка и участвующих в кровоснабжении нижних сегментов спинного мозга. К патологически измененным анатомическим структурам позвоночника относились элементы дегенерированного межпозвонкового диска; остеофиты; гипертрофия желтой связки, дужек, суставных отростков; варикозно расширенные вены эпидурального пространства; выраженный рубцово-спаечный эпидурит и т.д.

Выбор подхода опирался на выполнение основных требований при оперативном вмешательстве: минимальная травматизация, максимальный обзор объекта вмешательства, обеспечение наименьшей вероятности интра- и послеоперационных осложнений. Исходя из этих требований, при нейрохирургическом лечении неврологических осложнений грыж поясничных межпозвонковых дисков, мы использовали задние расширенные доступы типа гемии- и ламинэктомии (частичная, полная) и ламинэктомии одного позвонка.

В нашем исследовании из 114 операций при неврологических осложнениях грыж поясничных межпозвонковых дисков в 61 случае пришлось сознательно пойти на расширенные операции. Отдавалось предпочтение гемиламинэктомии (52 больных), ламинэктомии одного позвонка (9 больных) перед интерламинарным доступом, который использован в 53 случаях и служил контрольной группой для сравнительной оценки результатов оперативного лечения (табл.1).

Таблица 1.

Объем оперативного вмешательства в зависимости от локализации грыжи диска

Локализация грыжи диска	Всего	ИЛЭ	ГЛЭ	ЛЭ
Заднелатеральная	38	32	5	1
Парамедианная	36	13	22	1
Срединная	38	8	25	7
Итого:	114	53	52	9

Сокращения слов:

ИЛЭ – интерламинэктомия, ГЛЭ – гемиламинэктомия, ЛЭ – ламинэктомия.

Во всех случаях оперативных вмешательств нам приходилось разделять рубцово-спаечные эпидуральные сращения. Это обстоятельство приобретает особое значение в нейрохирургической практике, если учесть, что операционная рана отличается значительной глубиной и относительной узостью, а в рубцово-спаечный процесс вовлекаются исключительно важные по функциональной значимости нервно-сосудистые элементы позвоночно-двигательного сегмента.

В основной группе (61 пациент) получены следующие результаты: хорошие – у 45 больных (72%), удовлетворительные – у 11 (20%), неудовлетворительные – у 5 больных (8%). Среди последних 5 больных операция производилась в сроки от 6 месяцев до 3 лет с момента развития осложнений.

В контрольной группе (53 пациента) ближайшие результаты оказались: хорошими – у 5 больных (9,6%), удовлетворительными – у 19 (34,6%), неудовлетворительными – у 29 (55,8%). Эти данные позволяли считать интерламинарный доступ при неврологических осложнениях грыж

поясничных межпозвонковых дисков малоэффективным.

При анализе результатов нашего исследования серьезных осложнений, отмеченных в литературе (повреждение сосудов и органов брюшной полости, воздушная эмболия, некроз тел позвонков, дисцит и т.д.) не отмечалось. Эти осложнения были предупреждены путем применения оптического увеличения, микрохирургического инструментария, точного предоперационного определения уровня и характера поражения, адекватного анестезиологического пособия и ранней активизации больных после операции.

Заключение. Таким образом, применение комплекса методов топической диагностики и микрохирургической техники в сочетании с расширенными оперативными доступами эффективно способствует восстановлению трудоспособности больных, сокращению срока их пребывания в стационаре, а также улучшению результатов оперативного лечения больных с неврологическими осложнениями грыж поясничных межпозвонковых дисков.

ЛИТЕРАТУРА

1. Верховский А. Н. Клиника и хирургическое лечение рецидивирующих пояснично-крестцовых радикулитов // Автореф. дис. канд. мед. наук. – Л., 1983. – 16 с.
2. Гельфенбейн М. С. Международный конгресс, посвященный лечению хронического болевого синдрома после операций на поясничном отделе позвоночника. "Pain management'98" (Failed back surgery syndrome) // Нейрохирургия. – 2000, № 1-2, – с. 65.
3. Долгий А. С., Бодраков Н. К. Опыт хирургического лечения больных с грыжами пояснично-

крестцового отдела позвоночника в клинике нейрохирургии // Актуальные проблемы неврологии и нейрохирургии. – Ростов-на-Дону, 1999. – с. 145.

4. Мусалатов Х. А., Аганесов А. Г. Хирургическая реабилитация корешкового синдрома при остеохондрозе поясничного отдела позвоночника (Микрохирургическая и пункционная дискэктомия). – М.: Медицина, 1998, – 88с.

5. Щурова Е. Н., Худяев А. Т., Щуров В. А. Информативность лазерной доплеровской флоуметрии в оценке состояния микроциркуляции дурального мешка и спинномозгового корешка у больных

с поясничной межпозвонковой грыжей. Методология флюометрии, выпуск 4, 2000, – с. 65-71.

6. Diedrich O., Luring C., Pennekamp P. H., Perlick L., Wallny T., Kraft C. N. Effect of posterior lumbar interbody fusion on the lumbar sagittal spinal profile. Z Orthop Ihre Grenzgeb. 2003 Jul-Aug; 141(4):425-32.

7. Hidalgo-Ovejero A. M., Garcia-Mata S., Sanchez-Villares J.J., Lasanta P., Izco-Cabezon T., Martinez-Grande M. L5 root compression resulting from an L2-L3 disc herniation. Am J Orthop. 2003 Aug; 32(8): 392-4.

8. Morgan-Hough C.V., Jones P.W., Eisenstein S.M. Primary and revision lumbar discectomy. A 16-year review from one centre. J Bone Joint Surg Br. 2003 Aug; 85(6):871-4.

9. Schiff E., Eisenberg E. Can quantitative sensory testing predict the outcome of epidural steroid injections in sciatica? A preliminary study. Anesth Analg. 2003 Sep; 97(3):828-32.

10. Yeung A. T., Yeung C. A. Advances in endoscopic disc and spine surgery: foraminal approach. Surg Technol Int. 2003 Jun; 11:253-61.

ТҰЖЫРЫМ

Автор осы жүргізген зерттеуінің нәтижесін толық клиникалық, анықтамалық тексеруден және хирургиялық емнен кейін 114 аурудың бөлімше дискеінен шыққан жарық асқынуын беріп отыр. Аурулардың жасы 20-дан 60-қа дейін, оның ішінде 25-тен 50-ге дейінгі аурулармен ер адамдар көбірек алынды.

Өте күрделі материалдарда оперативтік әдістерді кенінен қолдану негізделіп, бел аймағындағы

жарықты алып тастау мен қатты қабық пен түбіршектер және олардың жанындағы қан тамырларының толық қысылуын жою үшін, жартылай немесе толық гемиламинэктомиа қолданылды.

Түйінді сөздер: омыртқа аралық диск, бөлімше дискі жарығы, неврологиялық асқынулар, хирургиялық емдеу, гемиламинэктомиа.

SUMMARY

The authors have described results of analysis on clinical, diagnostic examinations and neurosurgical management of 114 consecutive patients with lumbar disc hernia complications. Patient age varied from 20 to 60 years, prevalence persons within 25-50 years, mainly men. On a great actual material was found necessity of extending operative approaches such as par-

tial or total hemilaminectomy to more sufficient decompression of dural sac, nerve roots and accompanying vessels.

Key words: intervertebral disc, lumbar disc hernia, neurological complications, surgical treatment, hemilaminectomy.

Р. Ш. Ишмухаметов

ТАКТИКА ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ НЕТРАВМАТИЧЕСКИХ ВНУТРИМОЗГОВЫХ ГЕМАТОМ

Медицинский центр Семипалатинской государственной медицинской академии

В статье анализируются результаты хирургического лечения 168 больных с нетравматическими внутримозговыми гематомами, в том числе с субкортикальными – 70, латеральными – 66, смешанными – 18 и гематомами мозжечка – 14. Применялись пулктотомно-аспирационный и открытый способы операции. Общая летальность составила 19,6% и зависела в большей степени от возраста и состояния больных и в меньшей степени от объема гематомы и сроков операции.

Острые нарушения мозгового кровообращения в разных странах мира возникают с частотой от 1,27 до 7,4 случая на 1000 населения в год. Внутримозговые кровоизлияния встречаются у 9 – 20% больных с инсультом (3). Согласно дан-

ным Report of Joint Committee for stroke facilities (1973) не менее 60-70% внутримозговых кровоизлияний связаны с артериальной гипертонией, около 20% с артериальными аневризмами и артериовенозными мальформациями, остальные – с

болезнями крови, васкулитами и другими причинами (5). Летальность при нетравматических внутримозговых гематомах (НВМГ), по данным различных публикаций, составляет от 35 до 85% (1,2,4).

Около 80% кровоизлияний располагаются супратенториально, примерно 20% – в задней черепной ямке, из них 10% – в мозжечке и 10% – в стволе мозга. Супратенториальные гематомы подразделяют на субкортикальные (лобарные, долевые) и далее по отношению к внутренней капсуле – на латеральные (путаменальные) и медиальные (таламические). Отдельно выделяют смешанные НВМГ, сочетающие признаки перечисленных супратенториальных кровоизлияний (2). До настоящего времени дискутируется вопрос целесообразности хирургического лечения геморрагического инсульта. До настоящего времени нет стандартов в лечении НВМГ, предлагаются только рекомендации и опционы (3).

Цель нашего исследования – определение эффективности хирургического лечения НВМГ на основании собственных наблюдений.

Материал и методы исследования.

Данная работа основана на анализе результатов хирургического лечения 168 больных с геморрагическим инсультом в отделении нейрохирургии Медицинского центра Семипалатинской государственной медицинской академии в 2001 – 2006 гг. В группу вошли 86 мужчин и 82 женщины в возрасте от 22 до 78 лет. Причиной НВМГ у 82,7% больных предположительно была артериальная гипертензия. Диагноз НВМГ во всех наблюдениях подтвержден посредством компьютерной томографии головного мозга. При этом оценивались локализация, объем гематомы, состояние желудочковой системы, базальных цистерн, срединных структур и ствола мозга. С кровоизлияниями в мозжечок (рис. 1) оперировано 14 (8,3%) пациентов, с НВМГ супратенториальной локализации – 154 (91,7%), из них 70

(45,5%) – с субкортикальными (рис. 2), 66 (42,9%) – с латеральными (рис. 3) и 18 (11,7%) – со смешанными гематомами.

Операции производились на 1–31 сутки от начала заболевания. Объем удаленной гематомы определяли по известной формуле $V(\text{объем гематомы}) = 3,14 \cdot (A \cdot B \cdot C) / 6$, где А, В, С – линейные размеры кровоизлияния. Объем удаленных гематом составил от 10 до 150 мл при супратенториальных кровоизлияниях и от 12 до 25 мл – при гематомах мозжечка. Удаление НВМГ считали показанной при супратенториальных гематомах объемом 30 и более мл, при кровоизлияниях в мозжечок объемом 12–15 и более мл и (или) развитии окклюзионной гидроцефалии. Противопоказаниями к операции признавались запредельная (терминальная) кома или декомпенсация соматических заболеваний (сердечная, дыхательная, почечная недостаточность и др.)

Удаление НВМГ производилось двумя способами. При пункционно-аспирационном способе после наложения фрезевого отверстия на своде черепа производилась пункция гематомы мозговой канюли и её удаление аспирацией шприцем. Для удаления гематомы открытым способом фрезевое отверстие расширялось до 3,0–3,5 см в диаметре, дугообразно вскрывалась твердая мозговая оболочка, производилась энцефалотомия длиной до 1,5–2,0 см, мозговая рана разводилась шпателями, гематома удалялась с помощью электроотсоса и отмывания раствором фурацилина. Гематомы мозжечка удаляли из парамедианного доступа при их локализации в полушарии мозжечка и из срединного субокципитального доступа при локализации или распространении на червь мозжечка.

Результаты исследования. Из 168 оперированных больных с НВМГ умерло 33 больных, общая летальность – 19,6%. В таблице 1 отражены результаты лечения различных видов гематом.

Таблица 1

Результаты лечения в зависимости от вида НВМГ

Вид гематом	Всего	Выписано	Умерло	Летальность (%)
Субкортикальные	70	58	12	17,1
Латеральные	66	55	11	16,7
Смешанные	18	9	9	50,0
Гематомы мозжечка	14	13	1	7,1
Итого:	168	135	33	19,6

В следующих таблицах представлены исходы операции в зависимости от

возраста больных, срока операции, уровня сознания на момент начала операции.

Таблица 2

Результаты лечения в зависимости от возраста больных

Возраст (лет)	Всего абс. (%)	Выписано	Умерло	Летальность (%)
До 30	6 (3,6)	5	1	16,7
30-39	8 (4,8)	6	2	25,0
40-49	39 (23,2)	35	4	10,3
50-59	51 (30,9)	44	7	13,7
60-69	51 (30,4)	38	13	25,5
70 и более	13 (7,7)	7	6	46,2

Таблица 3

Результаты лечения в зависимости от срока операции

Срок операции (сутки)	Всего абс. (%)	Выписано	Умерло	Летальность (%)
1-3	37 (22,0)	27	10	27,0
4-7	88 (52,4)	71	17	19,3
8-14	30 (17,9)	25	5	16,7
15 и более	13 (7,7)	12	1	7,7

Таблица 4

Результаты лечения в зависимости от уровня сознания

Уровень сознания	Всего абс. (%)	Выписано	Умерло	Летальность (%)
Умеренное оглушение	27 (16,1%)	24	3	11,1
Глубокое оглушение	95 (56,5%)	84	11	11,6
Сопор	25 (14,9%)	19	6	24,0
Умеренная кома	9 (4,8%)	5	3	37,5
Глубокая кома	13 (7,7%)	3	10	76,9

Для того чтобы отследить результаты операции в зависимости от объема гематомы, из общей группы исключены па-

циенты с гематомами мозжечка, которые по объему существенно меньше.

Таблица 5

Результаты лечения в зависимости от объема удаленной гематомы

Объем гематомы (мл)	Всего абс. (%)	Выписано	Умерло	Летальность (%)
До 30	12 (7,8%)	10	2	16,7
30–50	69 (44,8%)	56	13	18,8
51–75	45 (29,3%)	34	11	24,4
76–100	20 (13,0%)	15	5	25,0
более 100	8 (5,2%)	7	1	12,5

Прежде чем продемонстрировать исходы лечения от метода операции отметим, что открытый способ мы стали применять не с момента начала исследования, а с 2002 года и в основном при

субкортикальных гематомах. Кроме того, из анализа исключены гематомы мозжечка, удаление которых имеет свои особенности.

Таблица 6

Результаты лечения в зависимости от способа операции

Вид гематомы	Способ операции							
	открытый				пункционно-аспирационный			
	всего	выписано	умерло	летальность (%)	всего	выписано	умерло	летальность (%)
Субкортикальные	54	43	11	20,4	16	15	1	6,3
Латеральные	3	3	-	-	63	52	11	17,5
Смешанные	11	6	5	45,5	7	3	4	57,1
Итого:	68	52	16	23,5	86	70	16	18,6

Медикаментозная терапия послеоперационного периода включала общепринятые средства: свежезамороженная плазма, дицинон, дексаметазон, нейропротекторы, антиоксиданты, антибиотики, по показаниям – гипотензивные средства, панангин, рибоксин.

Обсуждение результатов. По мнению В. В. Крылова, В. В. Лебеденова (2) хирургическое лечение при геморрагическом инсульте оправдано, если операции приводят к снижению летальности и улучшаются функциональные исходы по сравнению с проводимым консервативным лечением. Послеоперационная летальность при латеральных гематомах не должна превышать 30%, при субкортикальных – 20%, при кровоизлияниях в заднюю черепную ямку – 12–15%.

Полученные нами результаты: летальность при субкортикальных гемато-

мах – 17,7%, латеральных – 16,7% и гематомах мозжечка – 7,1% вполне укладывается в рекомендуемые параметры. Приемлемой можно считать и общую послеоперационную летальность – 19,6%, которая несколько выше из-за высокой летальности при смешанных гематомах (50%). Смешанные НВМГ имеют большие, чем при других гематомах, объемы, значительно чаще сочетаются с вентрикулярными кровоизлияниями, проявляются тяжелым общим состоянием, глубоким угнетением сознания. Анализ влияния возраста и состояния больных, объема НВМГ, сроков и методов операции выявил некоторые закономерности. Наименьшая летальность отмечена у больных 40–59 лет (10,3–13,7%), возрастает до 25,5% в группе больных 60–69 лет и достигает 46,2% у лиц старше 70 лет, что отчетливо показывает влияние возраста на

исходы операции. Обращает внимание достаточно высокая летальность у больных до 39 лет (25%), что, на наш взгляд, объясняется тем, что в этой возрастной группе причиной НВМГ чаще являются разрывы артериальных аневризм и артериовенозных мальформаций. Такие кровоизлияния протекают тяжелее и значительно чаще рецидивируют, чем гипертензивные кровоизлияния.

Имеют свои закономерности исходы лечения от сроков операции. Максимальная летальность (27%) выявлена при операциях в первые трое суток от начала заболевания и затем снижается в последующие сроки. Объясняется, по нашему мнению, это тем, что чем больше времени проходит от начала заболевания, тем более определенным становится прогноз. Состояние одной части больных стабилизируется, а вот другой — значительно ухудшается, нарушение сознания углубляется до терминальной комы, развиваются тяжелые соматические осложнения инсульта (двусторонние сливные пневмонии, почечная, печеночная недостаточность, желудочно-кишечные кровотечения), что является противопоказанием для операции. Сроки операции зависели от сроков госпитализации от начала заболевания, времени проведения компьютерной томографии головного мозга. Мы не стремились искусственно «затянуть» сроки начала операции с целью снижения летальности, ибо такая тактика лишала возможности сохранения жизни определенной части больных.

Выявлена прямая зависимость между летальностью и тяжестью состояния больных, глубиной угнетения сознания на момент начала операции. Почти $\frac{3}{4}$ больных (72,6%) перед операцией были в оглушении, 14,9% — в сопоре, 12,5% — в коме. Летальность по мере угнетения сознания возрастает с 11,7% при оглушении и 24% — при сопоре до 61,9% — при коме.

При анализе зависимости результатов лечения от объема удаленной НВМГ исключены больные с гематомами мозжечка, средний объем которых значительно меньше, чем при супратенториальных кровоизлияниях. Летальность незначительно увеличивается с 18,5% при объеме удаленной гематомы до 50 мл, до 23,3% — при объеме более 50 мл.

Таким образом, определенное влияние на исход операции оказывали возраст и тяжесть состояния больных и в несколько меньшей степени — сроки операции и объем удаленной гематомы. При смешанных НВМГ летальность была значительно выше, чем при латеральных и субкортикальных.

Операции удаления НВМГ должны производиться в ранние сроки, сразу после верификации диагноза посредством компьютерной и (или) магнитно-резонансной томографии. В настоящее время широкое распространение получил фракционный пункционно-аспирационный способ удаления гематомы, суть которого заключается в пункционном дренировании гематомы, фракционном введении антифибринолитических препаратов и аспирации гематомы.

Однако, отсутствие фибринолитических препаратов, невозможность компьютерно-томографического мониторингирования состояния гематомы не позволили нам удалять гематомы пункционным способом в ранние сроки (в первые трое суток от начала заболевания). В связи с этим латеральные НВМГ нами удалялись пункционным способом на 5–8 сутки, когда наступает естественное, то есть самостоятельное лизирование (разжижение) гематомы, и около 80% её могло быть аспирировано во время операции. При субкортикальных гематомах с 2002 года нами стал применяться открытый способ операции. Удаление гематомы открытым способом производилось почти сразу после уточнения диагноза под визуальным контролем. При этом удалялся практически весь объем гематомы, контролировался гемостаз. Однако, необходимость энцефалопатии, разведение мозговой раны шпателями и связанное с этим повреждение мозга делали неприемлемым применение открытого способа удаления при латеральных гематомах, средняя глубина залегания которых составляла 4–4,5 см.

Открытый способ использовался нами у 68 больных, из них у 54 — с субкортикальными НВМГ. Обращает на себя внимание более высокая летальность (20,4%) по сравнению с пункционно-аспирационным способом удаления гематомы (6,3%). Этому имеются следующие объяснения:

Во-первых, открытый способ применялся в более ранние от начала заболевания сроки (табл. 7), более чем в 40% – в первые трое суток, в первую неделю – более 85%. При пункционно-аспирационном способе в первую неделю оперировано чуть более половины больных, а в первые три дня лишь один пациент. Известно, что летальность при паренхиматозных кровоизлияниях максимальна в первые несколько суток от начала заболевания (4), соответственно и

ния – 62,4% и 37,6% соответственно. Объем НВМГ является одним из факторов, влияющих на исход заболевания и операции. Летальность повышается с увеличением объема гематомы (4).

Исходя из приведенных фактов, более высокая летальность при открытом удалении субкортикальных гематом не является следствием недостатка данного способа. По нашему мнению, такая хирургическая технология оправдана, про-

Таблица 7

Сроки удаления субкортикальных НВМГ

Сроки операции, сутки	Метод операции							
	Открытый				пункционно-аспирационный			
	Всего абс.(%)	Выпущено	Умерло	Летальность	Всего абс.(%)	Выпущено	Умерло	Летальность
1–3	23 (42,6%)	18	5	21,7%	1 (6,3)	1	-	-
4–7	23 (42,6%)	18	5	21,7%	8 (50,0%)	8	-	-
8–14	3 (5,6%)	3	-	-	6 (37,5%)	5	1	16,7%
15 и более	5 (9,3%)	4	1	20,0%	1 (6,3%)	1	-	-
Итого	54	43	11	20,4%	16	15	1	6,3%

операции, произведенные в первые трое суток, сопровождаются более высокой летальностью. Кроме того, в течение 5–7 дней наблюдения становится очевиднее прогноз заболевания. Больные с неблагоприятным прогнозом «не доживают» до 6–8 суток, времени пункционно-аспирационного удаления гематомы. Отметим, что проведение операции в указанные сроки являлось вынужденной мерой, следствием отсутствия фибринолитических средств и возможности КТ-мониторирования – обязательных условий ранних операций пункционного фракционно-аспирационного удаления гематом. Операции открытого удаления субкортикальных гематом, произведенные в ранние сроки, хоть и сопровождались более высокой летальностью, но позволяли сохранить жизнь определенной части больных, прогноз заболевания которых рассматривался как неблагоприятный.

Во-вторых, объем удаленных открытым способом субкортикальных гематом был больше, чем при пункционно-аспирационном удалении. При открытом удалении гематомы до 50 мл составили 38,9%, более 50 мл – 61,1%, а при пункционно-аспирационном способе удале-

веденная в первые трое суток, она позволяет сохранить жизнь больных с субкортикальными гематомами.

Анализ всего представленного материала показывает, что операции удаления НВМГ, проведенные строго с учетом показаний и противопоказаний, являются эффективным, оправданным методом лечения. Полученные нами результаты: летальность при субкортикальных гематомах – 17,7%, латеральных – 16,7% и гематомах мозжечка – 7,1% укладывается в рекомендуемые показатели. Факторами, влияющими на прогноз заболевания и операции, являются возраст и состояние больных, степень угнетения сознания в большей степени и сроки операции, а объем гематомы – в меньшей. Насущной необходимостью является внедрение пункционного фракционно-аспирационного способа удаления латеральных НВМГ, что позволит производить операции сразу после верификации диагноза.

Выводы:

1. Хирургическое лечение НВМГ, проведенное с учетом показаний и противопоказаний, является, оправданным и эффективным.

2. Удаление субкортикальных гематом производится открытым способом сразу после подтверждения диагноза, латеральных – пункционно-аспирационным способом на 6–8 сутки.

3. Основное влияние на исход хирургического лечения НВМГ оказывают состояние и возраст больных.

ЛИТЕРАТУРА

1. Крылов В. В., Дашьян В. Г. Внутрочерепные гематомы при разрыве аневризм головного мозга. // «Вопросы нейрохирургии», 1998, 2 с. 41–45.

2. Крылов В. В., Лебедев В. В. Принципы организации хирургического лечения больных с не-травматическими внутрочерепными кровоизлияниями. // «Вопросы нейрохирургии». 2002, 2, с. 62–65.

3. Крылов В. В. и др. Рекомендательный протокол по ведению больных с гипертензивными внутримозговыми кровоизлияниями // «Вопросы нейрохирургии». 2007, 2 с. 3–8.

4. Чеботарева Н. М. Хирургическое лечение внутримозговых кровоизлияний, обусловленных артериальной гипертензией. М, 1984; 176 с.

5. Report of Joint Committee for stroke facilities; 7; Medical and surgical management of stroke; – Stroke, 1973, vol.4, № 1, p. 112–137.

ТУЖЫРЫМ

Макалада жаракаттық емес ми ішілік гематомасы бар 168 науқастың, оның ішінде субкортикалды – 70, латералды – 66, аралас – 18 және мишық гематомалары – 14, хирургиялық емінің нәтижелері талданады. Операцияның пункциялық

аспирациялық және ашық әдістері қолданы. Жалпы леталдылық 19,6% құрап, жасы мен жағдайына және көп түрде гематома көлемі мен операция уақытына байланысты болды.

SUMMARY

Surgical treatment tactics of non-traumatic intracerebral haematomas. They analyze results of a surgical treatment of 168 patients with non-traumatic intracerebral haematomas in the article. That amount includes 70 patients with subcortical haematomas, 66 with lateral, 18 – ones with mixed and 14 – with cere-

bellar haematomas. We performed the puncture – aspiration and the opened ways of the operations. The general lethality was 19,6% and depended in most cases on the patients' age, state and least on the volume of the haematoma with the term of the operation.

Л. А. Калашникова, Б. Д. Джамантаева, О. С. Коретина, В. В. Гнездицкий, А. В. Переседова, Е. Н. Александрова, А. А. Новиков, И. А. Завалишин, М. В. Кротенкова

АНТИФОСФОЛИПИДНЫЙ СИНДРОМ С НЕВРОЛОГИЧЕСКИМИ ПРОЯВЛЕНИЯМИ, ИМИТИРУЮЩИМИ РАССЕЯННЫЙ СКЛЕРОЗ

ГУ НИИ неврологии (дир. – чл. – кор. З. А. Суслина) РАМН, Москва

Антифосфолипидный синдром (АФС) – аутоиммунное заболевание, характеризующееся тромбозами различной локализации и выработкой антифосфолипидных антител (аФЛ). Его основным неврологическим проявлением является нарушение мозгового кровообращения, к частым проявлениям относится синдром, имитирующий рассеянный склероз (АФС-ИРС). С целью разработки дифференциально-диагностических критериев проведено сравнительное клинико-лабораторное обследование 16 больных АФС-ИРС и 30 больных РС сходных по возрасту и полу. Клиническое сходство определялось рецидивирующим развитием различных неврологических расстройств и наличием очагового поражения белого вещества, по данным МРТ. Основное дифференциально-диагностическое значение имеет наличие у больных АФС-ИРС типичных клинических проявлений этого аутоиммунного заболевания (тромбозы, невынашивание беременности, цитопения, головные боли, эпилепсия, хорея), тогда как для РС они не характерны. аФЛ (антитела к кардиолипину – аКЛ и/или волчаночный антикоагулянт) имелись у всех больных АФС-ИРС и редко при РС (аКЛ – 14%, низкие титры, ВА слабой активности – 23%). Дополнительное значение при дифференциальном диагнозе имеет менее выраженное и менее рас-

пространственное поражение мозга при АФС-ИРС и, как следствие, – меньшая степень инвалидизации больных. Для АФС-РС нехарактерно поражение спинного мозга, реже поражается ствол, но чаще встречаются симптомы периферической (чаще всего чувствительной) невропатии. Исследование зрительных и соматосенсорных вызванных потенциалов не помогает при дифференциальном диагнозе. Предполагается, что АФС-ИРС обусловлен первичным иммунологически детерминированным повреждением белого вещества головного мозга, однако патогенетически значимые антитела не уточнены (одни из видов аФЛ или антимозговые антитела).

Ключевые слова: антифосфолипидный синдром, антифосфолипидные антитела, синдром, имитирующий рассеянный склероз

=====

Антифосфолипидный синдром (АФС), впервые описанный в 1983 году английским исследователем Hughes [16], представляет собой невоспалительное аутоиммунное заболевание, достоверными критериями диагностики которого являются наличие антифосфолипидных антител (аФЛ) в сочетании с артериальными и венозными тромбозами различной локализации и/или невынашиванием беременности [25]. Основным неврологическим проявлением АФС служит ишемические нарушения мозгового кровообращения (НМК), обусловленные тромбозом артерий мозга, развитие которых патогенетически связано с выработкой антифосфолипидных антител. Наряду с НМК, являющихся критерием достоверного АФС, у части больных с аФЛ наблюдаются другие неврологические проявления, не связанные с тромбозами. К ним относятся эпилепсия, периферическая и зрительная невропатия, хорез, головные боли, синдром, имитирующий рассеянный склероз [1,2,9]. Патогенез этих неврологических нарушений и роль в их развитии аФЛ продолжают изучаться, но окончательно остаются невыясненными, в связи с чем они не включены в критерии достоверного АФС [25].

Неврологические проявления АФС, имитирующие рассеянный склероз (АФС-ИРС), недостаточно знакомы неврологам, в связи с чем нередко ошибочно расцениваются как рассеянный склероз (РС). Также, как и РС, они развиваются у лиц молодого возраста, проявляются рецидивирующим возникновением различных неврологических симптомов и очаговым поражением белого вещества головного мозга, по данным магнитно-резонансной томографии (МРТ) [1,2,4,6,11,16].

Впервые внимание на присутствие у некоторых больных с предполагаемым ди-

агнозом рассеянный склероз (РС) нетипичных для него, но характерных для АФС клинических проявлений (тромбозы, невынашивание беременности, тромбоцитопения), было обращено Т. F. Scott и соавторами в 1994 году [35]. Обнаружение у этих больных повышенных титров аФЛ (антитела к кардиолипину – аКЛ и/или волчаночный антикоагулянт – ВА) также было нехарактерно для РС и предполагало наличие у них АФС. В последующем описания больных с первоначальным диагнозом РС, у которых имелись аФЛ и клинические проявления, характерные для АФС или диффузных заболеваний соединительной ткани, были представлены и другими исследователями [1,6,13,16, 19,32].

Проблема дифференциального диагноза АФС-ИРС и РС – двух самостоятельных аутоиммунных заболеваний – имеет большое практическое значение, учитывая различные подходы к лечению [11]. Работы, посвященные их сравнительной характеристике, немногочисленны и опубликованы за рубежом [11,13,19,26,27]. В них рассматриваются отдельные клинические, лабораторные, нейровизуализационные и электрофизиологические особенности этих заболеваний. В нашей стране специальные сравнительные исследования не проводились, в отечественной литературе имеются лишь сделанные нами ранее краткие описания отдельных клинических и лабораторных проявлений АФС-ИРС.

Целью настоящей работы явилось сравнение клинических, нейрофизиологических (зрительные вызванные потенциалы – ЗВП, соматосенсорные вызванные потенциалы – ССП) и иммунологических (аКЛ, ВА) характеристик у больных АФС-ИРС и больных РС.

Материал и методы исследования. Нами были обследованы 16 больных (14

женщин, 2 мужчин, средний возраст — $34,8 \pm 7,2$ лет) с достоверным АФС, неврологические проявления которого имитировали рассеянный склероз. Средняя длительность заболевания, считая от появления неврологических нарушений, равнялась $8,7 \pm 4,9$ лет. Также были обследованы 30 больных (22 женщины, 8 мужчин, средний возраст — $29,0 \pm 7,78$ лет, средняя длительность заболевания — $6,70 \pm 4,61$ лет) с РС, находившихся на лечении в отделении нейроинфекции НИИ неврологии. У всех больных анализировался анамнез заболевания со специальным обращением внимания на наличие системных проявлений АФС, проводился неврологический осмотр. Степень инвалидизации оценивалась по расширенной шкале функциональных систем J. F. Kurtzke [22]. Исследование аКЛ (16 больных АФС-ИРС и 37 больных РС) проводилось иммуноферментным методом (верхняя граница нормы для аКЛ изотипа G составляла 23 GPL, для изотипа M — 26 MPL). Исследование ВА (АФС-ИРС — 16 больных, РС — 39 больных) осуществлялось с помощью 4 фосфолипид-зависимых коагуляционных тестов (АЧТВ, каолиновое время свертывания, элаговое время свертывания, время свертывания с ядом гадюки Рассела) и подтверждалось в тестах смешивания с нормальной плазмой. МРТ головного мозга (томограф Magnetom Symphony с величиной магнитной индукции 1,5 тесла) проводилась всем больным. ЗВП и ССВП исследовались всем больным АФС-ИРС и 16 больным РС на приборе «Нейро МВП» фирмы Нейрософт (Иваново).

Результаты.

Течение АФС-ИРС и РС было сходным и в большинстве случаев (88% и 79%, соответственно) характеризовалось рецидивирующим развитием различных неврологических расстройств, что у некоторых больных сочеталось с вторичным постепенным нарастанием отдельных проявлений. Спектр неврологических расстройств, развивавшихся при АФС-ИРС и РС, представлен в таблице 1. Он включал двигательные, вестибуломожжечковые, чувствительные, зрительные нарушения, двоение, тазовые расстройства. Частота отдельных

симптомов и их выраженность статистически значимо отличались. Так, двигательные нарушения при АФС-ИРС чаще всего были представлены легкими или умеренными гемипарезами (63%) и редко нижним парепарезом (6%) при РС — наоборот (7%, 50%, соответственно, $p < 0,0002$ и $p < 0,0033$). Вестибуломожжечковые и тазовые нарушения чаще наблюдались при РС (93%, 40%, соответственно), чем АФС-ИРС (44% и 6%, $p < 0,0004$ и $p < 0,01$). Частота зрительных нарушений при АФС-ИРС (53%) и РС (43%) статистически значимо не отличалась, однако их выраженность была различной: при АФС они чаще всего характеризовались рецидивирующим кратковременным односторонним снижением зрения, тогда как при РС снижение зрения (одно- или двустороннее) продолжалось несколько дней или недель и нередко регрессировало или уменьшалось только после ретробульбарного введения стероидов. Значительно реже (12%) зрение у больных АФС-ИРС снижалось постепенно, в одном случае — до слепоты, что не наблюдалось у обследованных больных с РС.

Характерной чертой очаговых неврологических симптомов при АФС-ИРС был их хороший регресс с течением времени, в связи с чем при неврологическом осмотре обычно выявлялась негрубая симптоматика, а степень инвалидизации больных, рассчитанная по шкале Kurtzke, была небольшой и составляла $1 \pm 0,24$ баллов. В отличие от этого при РС степень инвалидизации была больше ($3 \pm 1,02$ балла), хотя длительность заболевания при нем была меньше ($6,70 \pm 4,61$ лет), чем при АФС-ИРС ($8,6 \pm 4,9$ лет). При неврологическом осмотре у больных с АФС-ИРС по сравнению с РС реже выявлялся нистагм (25% против 70%, $p < 0,002$), координаторные нарушения (25% против 77%, $p < 0,001$), двустороннее повышение сухожильных рефлексов (31% против 60%, $p > 0,05$), патологические стопные рефлексы (25% против 53%, $p > 0,05$), не было проводниковых нарушений чувствительности, тогда как при РС они обнаруживались в 47% случаев ($p < 0,001$). В отличие от этого при АФС-ИРС чаще (25%), чем при РС (3%, $p < 0,04$),

определялись симптомы периферической невропатии, чаще всего чувствительной.

Топически очаговые неврологические симптомы при АФС-ИРС соответствовали поражению полушарий головного мозга (81%), ствола (63%) и спинного мозга (6%), при РС частота вовлечения указанных структур составила соответственно 70%, 93% и 50% ($p>0,05$, $p<0,009$, $p<0,001$, соответственно).

Сравнительная характеристика системных и неврологических проявлений АФС у больных АФС-ИРС и РС представлена в таблице 2. У 94% больных АФС-ИРС имелись системные проявления АФС, относящиеся к разряду достоверных (тромбозы – 50%, невынашивание беременности – 85%), тогда как при РС они встречались очень редко или отсутствовали (3%, 0%). Различия были высоко статистически значимы ($p<0,00001$). Другие системные или неврологические проявления, характерные для АФС, также наблюдались только или чаще при АФС-ИРС, чем при РС: тромбоцитопения менее 100 тысяч (20% против 0%, $p<0,05$), анемия (33% против 7%, $p<0,03$), головная боль (81% против 40%, $p<0,006$) эпилептические припадки (19% против 0%, $p<0,05$), хорея в анамнезе (19% против 0%, $p<0,05$). Кроме того, при АФС-ИРС чаще, чем при РС, отмечались артралгии и боль в позвоночнике: 38% и 63% по сравнению с 3% и 10% соответственно ($P<0,001$ и $<0,0002$).

Результаты исследования АКЛ представлены в таблице 3. АКЛ (изотип G или M) чаще выявлялись при АФС-ИРС (75%), чем при РС (14% $p<0,000013$). Статистически значимые отличия касались АКЛ изотипа G: при АФС-ИРС они обнаруживались у 69% больных, средний титр – $90,2\pm43,9$ GPL, при РС – у 3% больных и в низком титре (28,45 GPL) ($p<0,00001$). АКЛ изотипа M также чаще (31%) и в более высоком титре ($58,1\pm12,8$ MPL) выявлялись при АФС-ИРС, чем при РС (11%, $34,85\pm12,2$ MPL), однако отличия были статистически незначимы. ВА умеренной или высокой активности был найден у 69% больных АФС-ИРС и ВА слабой активности у 23% больных РС ($p<0,0022$).

При исследовании ЗВП удлинение латентности коркового пика P100 (более 105 мсек) было найдено у 63% больных АФС-ИРС и 69% РС, степень удлинения латентности статистически значимо не отличалась (АФС-ИРС – $122,8\pm14,7$ мсек, РС – $135,3\pm25,0$ мсек). Снижение амплитуды пика N75/P100, оцененное по асимметрии более 50% между правым и левым глазом, или по отсутствию ответа выявлялось у 13% больных АФС-ИРС и 25% больных РС. Различия были статистически не значимы. В целом, изменения ЗВП достаточно часто встречались при обоих заболеваниях: АФС-ИРС – 63%, РС – 81% ($p>0,05$).

При исследовании ССВП с рук статистически значимых различий между больными с АФС-ИРС и больными с РС найдено не было. Удлинение латентности пика N20 (более 21 секунды) было отмечено у 13% больных с АФС-ИРС и 41% больных с РС ($p>0,05$); степень удлинения латентности коркового пика N 20 также была сходной (АФС-ИРС – 22 мсек, РС – $22,9\pm1,8$ мсек). Снижение или отсутствие амплитуды коркового ответа N20/P23 выявлено у 20% больных АФС-ИРС и у 18% больных РС; выраженность снижения амплитуды была сходной: $1,2\pm0,08$ и $1,15\pm0,17$ мсек, соответственно. В целом, значимые изменения ССВП с рук были обнаружены у 20% больных с АФС-ИРС и 53% больных РС ($p>0,05$).

МРТ головного мозга во всех случаях, как при АФС-ИРС, так и при РС, показала очаги поражения в белом веществе полушарий головного мозга (рис).

Обсуждение.

Неврологические проявления АФС, имитирующие рассеянный склероз, являются одной из «масок» рассеянного склероза, с которыми необходимо проводить дифференциальный диагноз. Актуальность проблемы обусловлена малым знакомством неврологов с этой патологией, которая часто ошибочно расценивается как РС, а также отсутствием в международных критериях диагностики РС специальных рекомендаций по его дифференциальному диагнозу с АФС [24]. Частота АФС-ИРС среди различных неврологических проявлений АФС, отмеченная в настоящем ис-

следовании, составила 11% (16 из 142 аФЛ-положительных больных с неврологическими проявлениями), что аналогично данным I. Ijdo и соавторов (1999) – 12% [19], и несколько превышает частоту (4%), найденную в наших предыдущих (2003 год) исследованиях [1]. Среди больных с диагнозом РС атипичные клинические проявления, позволяющие предполагать наличие АФС, встречаются по данным D. Karussis (1998) [20] в 20% случаев.

Сходство АФС-ИРС с РС, как показала проведенная работа, определяется в основном молодым возрастом больных, преобладанием среди них женщин (более характерно для АФС-ИРС), ремитирующим возникновением очаговых неврологических симптомов, включая характерные для РС двоение, снижение зрения, вестибуломожжечковые и двигательные нарушения, наличием очагов поражения в белом веществе головного мозга, по данным МРТ. Другие исследователи также отмечают эти сходные черты АФС-ИРС и РС [9,14,20,32–35].

В настоящей работе впервые в России проведена комплексная сравнительная оценка клинических, иммунологических и электрофизиологических данных при АФС-ИРС и РС, позволившая выделить ряд дифференциально-диагностических признаков.

Дифференциальная диагностика в первую очередь основывается на наличии у всех больных АФС-ИРС клинических признаков АФС и их отсутствии или очень редкой встречаемости при РС. У 94% наших больных АФС-ИРС имелись клинические проявления достоверного АФС (тромбозы – 50%, невынашивание беременности – 85%), тогда как при РС они наблюдались соответственно в 3% и 0% случаев. Другие исследователи также подчеркивают дифференциально-диагностическое значение этих клинических проявлений [1,13,14,17–19,32]. Уместно отметить, что именно наличие системных тромбозов и невынашивания беременности у некоторых больных с диагнозом РС заставило D. Scott и соавторов (1994) [35] впервые усомниться в правильности этого диагноза и рассматривать возможность альтерна-

тивного диагноза – АФС. Дополнительное дифференциально-диагностическое значение имеют другие неврологические и системные проявления, часто ассоциирующиеся с аФЛ, и достоверно чаще или только встречавшиеся при АФС-РС. К ним относятся тромбоцитопения (20%), анемия (33%), головная боль (82%), эпилепсия (18%), хорея в анамнезе (18%), которые при РС отмечались соответственно у 0%, 7%, 40%, 0% и 0% больных. Другие исследователи также придают значение этим проявлениям при дифференциальном диагнозе между АФС-ИРС и РС [14,19,20]. Кроме того, следует обращать внимание на артралгии и боли в позвоночнике, которые достоверно чаще отмечались при АФС-ИРС (41% и 65%), чем РС (3% и 10%, соответственно). Другие исследователи также указывают на присутствие у части больных АФС-ИРС «ревматических проявлений», что не характерно для РС [13,14,19].

При дифференциальном диагнозе АФС-ИРС и РС большое значение имеет исследование аФЛ (аКЛ, ВА). Их присутствие в умеренном или высоком титре характерно для АФС. аКЛ имелись у 75% больных АФС-ИРС и лишь у 14% больных с РС. При этом основное дифференциально-диагностическое значение принадлежит аКЛ изотипа G, которые очень редко (3%) и в низком титре обнаруживались при РС, тогда как при АФС-ИРС выявлялись часто (69%) и в высоком титре. Исследование аКЛ изотипа M согласно проведенной работе не имеет значения при дифференциальном диагнозе: они нечасто обнаруживались при обоих заболеваниях (АФС-ИРС – 31%, РС – 11%), хотя титры в первом случае были выше. Большинство литературных данных также указывает на редкость обнаружения (4–9%) и низкие титры аКЛ при РС [12,15,20,37]. Хотя некоторые исследователи находили аКЛ при РС несколько чаще (32–44%), однако они были патогенетически незначимыми, так как являлись кофактор-независимыми или принадлежали к изотипу M [11, 36]. На клиническую незначимость аКЛ при РС указывает тот факт, что клинические проявления заболевания у больных с повы-

шенным и нормальным уровнем АКЛ не отличаются [31,36]. Повышение АКЛ у некоторых больных с РС О. Heinzel и соавторы [15] связывают с аутоиммунной активацией, поскольку у этих больных чаще, чем у больных РС без АКЛ, встречаются органонеспецифические антитела. При оценке результатов исследования ВА необходимо иметь в виду, что низкая активность не является диагностически значимой. Именно таковой она была у 23% больных РС, тогда как ВА, выявлявшийся у 69% больных АФС-ИРС, имел умеренную или высокую активность.

Определенное дифференциально-диагностическое значение между АФС-ИРС и РС имеет разная выраженность неврологических расстройств. В целом, поражение мозга при АФС-ИРС было менее выраженным, чем при РС: на это указывала меньшая степень инвалидизации больных (по шкале J. F. Kurtzke – 1.0 ± 0.24 и 3.0 ± 1.02 баллов, соответственно), несмотря на то, что длительность заболевания при АФС-ИРС была больше, чем при РС (8.6 ± 4.9 лет по сравнению с 6.70 ± 4.61 лет). В свою очередь, это было связано с тем, что очаговые неврологические симптомы при АФС-ИРС нередко носили преходящий характер или подвергались хорошему обратному регрессу. Эту особенность неврологических симптомов при АФС-ИРС, а также его более доброкачественное по сравнению с РС течение отмечают и другие авторы [11,20].

Дифференциально-диагностическое значение имеет особенность неврологических симптомов и топика поражения мозга при АФС-ИРС и РС. Гемипарезы чаще развивались при АФС-ИРС (63%), чем при РС (7%), тогда как нижний парапарез, тазовые и вестибуломозжечковые нарушения – наоборот (РС- 50%, 40%, 93%, АФС-ИРС – 6%, 6%, 44%, соответственно). Снижение зрения хотя и встречалось одинаково часто – практически у половины больных АФС-ИРС и РС, но отличалось по выраженности. При АФС-ИРС оно обычно было кратковременным, односторонним, рецидивирующим, а при РС – более длительным (дни – недели), регрессирующим полностью или частично после лечения.

Лишь у 12% больных АФС-ИРС отмечалось стойкое, постепенно прогрессирующее ухудшение зрения, в одном случае – до слепоты. В основе большинства указанных отличий лежит менее распространенное и менее тяжелое поражение мозга при АФС-ИРС по сравнению с РС, что отмечается и в литературе [29,30]. Симптомы поражения спинного мозга по нашим данным нехарактерны для АФС-ИРС (3%), но часто наблюдаются при РС (50%), на что указывают и другие авторы [8,29]. Согласно Европейскому исследованию, включавшему 1000 больных АФС, миелопатия встречается в 0,4% случаев [10]. В отличие от этого некоторые авторы [13,19,20] часто отмечали миелопатию у аФЛ-положительных больных с неврологическими проявлениями, имитирующими РС. Очевидно, это связано с наличием у их пациентов не только первичного, но и вторичного АФС, развившегося на фоне системной красной волчанки, одним из неврологических проявлений которой может быть миелопатия, не связанная с выработкой аФЛ [1]. В то время как поражение мозга при АФС-ИРС менее выражено, чем при РС, при нем чаще развивается периферическая невропатия, в основном чувствительная (25%), чем при РС (3%), что также может учитываться при дифференциальном диагнозе. Эту клиническую особенность АФС-ИРС отмечают и S. Ferreira и соавторы (2005) [14].

Исследование ЗВП, согласно нашим данным, не имеет дифференциально-диагностического значения. Изменение ЗВП, оцененное по удлинению латентного периода и снижению амплитуды пика P100, а также по изменению амплитуды пика N75/P100, встречалось достаточно часто при АФС-ИРС (63%) и РС (81%). Это отличается от данных D. Raftan и соавторов [27,28] выявивших изменение ЗВП у 58% больных РС и только у 10% больных АФС. При этом статистически значимые отличия в их исследовании касались только латентного периода, но не амплитуды. Несовпадение наших и литературных данных по-видимому связано с тем, что авторы обследовали не только пациентов с АФС-ИРС, но и больных АФС с инсульта-

ми, у которых, согласно нашим неопубликованным данным, изменение ЗВП обнаруживается редко. Исследование ССВП с рук также не выявило достоверного отличия: при АФС-ИРС изменения имелись у 25% больных, при РС – у 18%. Это также не согласуется с данными D. Rapin и соавторов [28], согласно которым изменения чаще обнаруживаются при РС (33%), чем при АФС-ИРС (6%). Отличия наших и литературных данных, как уже отмечалось, предположительно обусловлено обследованием разного контингента больных АФС: мы не обследовали пациентов АФС с типичными нарушениями мозгового кровообращения, тогда как они вошли в исследование D. Rapin и соавторов.

Патогенез очагового поражения мозга при АФС-ИРС окончательно не установлен. Допускается как его ишемическое поражение из-за васкулопатии и микротромбозов, индуцированных аФЛ, так и первичное иммунологически опосредованное повреждение миелина или миелин-продуцирующих структур [20,23]. Решающее значение в уточнении генеза очагового поражения головного мозга при АФС-ИРС принадлежит экспериментальным и морфологическим исследованиям. Однако некоторые клинические и инструментальные данные позволяют предположить, что первичное иммунологически опосредованное поражение имеет определенное значение. Об этом косвенно свидетельствует практически избирательное повреждение белого вещества головного мозга при отсутствии в нем, по данным нейровизуализации, типичных инфарктов, наличие у некоторых больных АФС-ИРС периферической невропатии, не связанной, как было показано нами ранее, с ишемией [7], сходные изменения ЗВП и ССВП, предполагающие демиелинизацию, а также постепенное, а не инсультобразное развитие некоторых симптомов и эффективность лечения кортикостероидами в некоторых случаях. Вопрос о том, почему в одних случаях у больных АФС развиваются типичные нарушения мозгового кровооб-

ращения, а в других случаях – неврологические проявления, имитирующие рассеянный склероз, нуждается в дальнейшем исследовании. По-видимому имеет значение различие профилей аФЛ, представляющих, как известно, гетерогенную группу. Недавно нами было показано, что при АФС-ИРС часто (69%) вырабатываются антитела к нейтральному фосфолипиду – фосфатидилэтаноламину, тогда как у больных АФС с нарушениями мозгового кровообращения они обнаруживаются реже (29%), что может предполагать их патогенетическую роль в повреждении белого вещества головного мозга при АФС-ИРС [5]. Кроме того, ранее нами было показано, что в генезе повреждения белого вещества при АФС-ИРС могут иметь значение нейроспецифические антитела (антитела основному белку миелина, глиофибрилярному кислому белку и нейроспецифической энolahе [3,21].

В заключении еще раз следует подчеркнуть, что АФС-ИРС необходимо иметь в виду при дифференциальном диагнозе РС. Дифференциальный диагноз в первую очередь основывается на наличии у больных с АФС-ИРС типичных системных и неврологических проявления АФС. Дополнительное значение имеет более легкое течение, меньшая распространенность поражения мозга, находящая отражение в некоторых особенностях очаговых неврологических симптомов, редкость вовлечения спинного мозга, возможность развития периферической невропатии при АФС-ИРС, а также наличие аКЛ изотипа G в диагностически значимом титре и присутствие умеренно или высоко активного ВА. Электрофизиологическое исследование (ЗВП, ССВП) не помогает при дифференциальном диагнозе АФС-ИРС и РС, однако позволяет предполагать сходство механизмов повреждения нервной системы при этих двух самостоятельных аутоиммунных заболеваниях. В генезе АФС-ИРС по-видимому определенное значение принадлежит первичному, иммунологически опосредованному повреждению мозга.

ЛИТЕРАТУРА

1. Калашникова Л. А. Неврология антифосфолипидного синдрома. Москва. Медицина. 2003.
2. Калашникова Л. А. Нейшемические неврологические проявления у больных с первичным антифосфолипидным синдромом (опыт собственных 16-летних исследований). Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. 2005; 105 (2): 18–23.
3. Калашникова Л. А., Гурина О. И., Чехонин В. П., Джамантаева Б. Д., и др. Антитела к нейроспецифическим белкам при первичном антифосфолипидном синдроме с неврологическими проявлениями. Нейроиммунология, 2004, том 2, № 2, стр. 45. Материалы XIII Всероссийской конференции "Нейроиммунология" 24–27 мая 2004 г., г. Санкт-Петербург.
4. Калашникова Л. А., Джамантаева Б. Д., Кротенкова М. В., Коновалов Р. Н. Магнитнорезонансная томография головного мозга при синдроме, имитирующем рассеянный склероз, у больных с первичным антифосфолипидным синдромом. Нейроиммунология, 2004; 2 (2): 44–45. Материалы XIII Всероссийской конференции "Нейроиммунология" 24–27 мая 2004 г., г. Санкт-Петербург.
5. Калашникова Л. А., Джамантаева Б. Д., Александрова Е. Н., Новиков А. А. Антитела к фосфатидилэтаноламину, фосфатидилхолину при первичном антифосфолипидном синдроме с неврологическими проявлениями. IV Российская конференция по нейроиммунопатологии. Санкт-Петербург, 2006. «Патогенез». Научно-практический журнал, 2006, 4 (1): 55.
6. Калашникова Л. А., Добрынина Л. А., Кротенкова М. В. и др. Синдром «рассеянного склероза» при антифосфолипидном синдроме. – В сборнике: «Неврология. Иммунология». Материалы X конференции по «Нейроиммунологии». 28–31 мая 2001 г. Санкт-Петербург. 2001, 124–127.
7. Калашникова Л. А., Ложникова С. М., Савицкая Н. Г. и др. Периферическая нейропатия при первичном антифосфолипидном синдроме. Неврологический журнал, 2001. 3: 19–23.
8. Bot J. C. J., Barkhof F., Nijeholt G. L. e.a. Differentiation of multiple sclerosis from other inflammatory disorders and cerebrovascular disease: value of spinal MR imaging. Radiology, 2002. 223: 46–56.
9. Brey R. Differential diagnosis of central nervous system manifestations of the antiphospholipid syndrome. J Autoimmun 2000. 15: 133–138.
10. Cervera R., Piette J. C., Font J. e.a. Antiphospholipid syndrome: clinical and immunological manifestations and patterns of disease in a cohort of 1000 patients. Arthritis Rheum, 2002. 46: 1019–1027.
11. Chapman J. The interface of multiple sclerosis and antiphospholipid antibodies. Thrombosis Res, 2004. 114: 477–481.
12. Cordoliani M. A., Michon-Pasturel U., Perat K. e.a. Sclérose en plaques et anticorps antiphospholipides: étude consecutive de 62 patients. Rev Med Interne, 1998. 19: 635–639.
13. Cuadrado M. J., Khamashta M. A., Bellestros A., Godfrey T. e.a. Can neurological manifestations of Hughes syndrome (antiphospholipid syndrome) be distinguished from multiple sclerosis? Medicine 2000, 79: 57–68.
14. Ferreira S., D'Cruz D. P., Hughes G. R. V. Multiple sclerosis, neuropsychiatric lupus and antiphospholipid syndrome: where do we stand? Rheumatology, 2005. 44: 434–42.
15. Heinzlef O., Weill B., Johanet C. e.a. Anticardiolipin antibodies in patients with multiple sclerosis do not represent a subgroup of patients according to clinical? Familial and biological characteristics. J Neurol Neurosurg. Psychiatry, 2002. 72: 647–649.
16. Hughes G. R. V. Thrombosis, abortion, cerebral disease and the lupus anticoagulant. Br. Med. J 1983. 287: 1088–1089.
17. Hughes G. R. V. The antiphospholipid syndrome and multiple sclerosis. Lupus, 1999. 8: 89.
18. Hughes G. R. V. Migraine, memory loss and "multiple sclerosis", Neurological features of the antiphospholipid (Hughes') syndrome. Postgrad Med J, 2003. 79: 81–83.
19. Ijdo J. W., Conti-Kelly A. M., Greco P. e.a. Antiphospholipid antibodies in patients with multiple sclerosis and MS-like illnesses: MS or APS? Lupus, 1999. 8: 109–115.
20. Karussis D., Leker R. R., Ashkenazi A., Abramsky O. A subgroup of multiple sclerosis patients with anticardiolipin antibodies and unusual clinical manifestations: do they represent a new nosological entity? Ann. Neurol, 1998. 44: 629–634.
21. L. Kalashnikova, V. Cheronin, O. Gurina, B. Dzhamantaeva, E. Dobrynya, E. Aleksandrova, A. Novikov. Antibodies to myelin basic protein, glial fibrillary acidic protein and neurospecific enolase in patients with primary antiphospholipid syndrome and nervous system involvement. Thrombosis Research. Special issue 11th International Congress on Antiphospholipid antibodies: 14–18 November 2004. Sydney, Australia. 2004. 114:644.
22. Kurtzke J. F. Rating neurological impairment in multiple sclerosis: an Expanded Disability Status Scale (EDSS). Neurology, 1983. 33: 1444–1452.
23. Marullo S., Clauvel J. P., Intrator L., Danon F. e.a. Lupoid sclerosis with antiphospholipid and anti-myelin antibodies. J Rheumatol, 1993. 20: 747–749.
24. McDonald C. M., Compston A., Edan G. e.a. Recommended diagnostic criteria for multiple sclerosis: guidelines from the International Panel on the diagnosis of multiple sclerosis. Ann Neurol 2001. 50: 121–127.
25. Miyakis S., Lockshin M. D., Atsumi T., Branch D.W. e.a. International consensus statement on an update of the classification criteria for definite antiphospholipid syndrome. J Thromb Haemost, 2006. 4: 295–306.
26. Niksresht A. R., Rezaeiian G. R., Hakim M. Primary antiphospholipid syndrome: differentiation from multiple sclerosis. A study of 22 cases. Iran J. Med Sci, 2000. 25: 50–55.

27. Paran D., Drory V., Elkayam O. e.a. An electrophysiological study and brain MRI evolution of patients with CNS manifestations of antiphospholipid syndrome as compared to patients with multiple sclerosis. *Arthritis Rheum*, 2003, 48: 1113

28. Paran D., Chapman J., Korczyn A. D. e.a. Evoked potential studies in the antiphospholipid syndrome: differential diagnosis from multiple sclerosis. *Ann Rheum Dis*, 2006, 65:525–528.

29. Rovaris M., Viti B., Ciboddo G. e.a. Cervical cord magnetic resonance imaging findings in systemic immune-mediated diseases. *J. Neurol Sci*, 2000, 176:128–130.

30. Rovaris M., Viti B., Ciboddo G. e.a. Brain involvement in systemic immune mediated diseases: magnetic resonance and magnetization transfer imaging study. *J. Neurol, Neurosurg. Psychiatry*, 2000, 68:170–177.

31. Roussel V., Jaubertau M. O., Couderc C. e.a. Prevalence and clinical significance of antiphospholipid antibodies in multiple sclerosis: a study of 89 patients. *J Autoimmun*, 2000 14:259–265

32. Ruiz-Irastorza G., Khamashta M. A. Warfarin for multiple sclerosis? *Q J Med*, 2000, 93:497–499.

33. Sanna G., Bertolaccini M. L., Cuadrado M. J. e.a. Neuropsychiatric manifestations in systemic lupus erythematosus: prevalence and associations with antiphospholipid antibodies. *J. Rheumatol*, 2003 (a), 30: 985–992.

34. Sanna G., Bertolaccini M. L., Cuadrado M. J., Khamashta M. A. Hughes G. R. V. Central nervous system involvement in the antiphospholipid (Hughes) syndrome. *Rheumatology*, 2003 (b), 42: 200–213.

35. Scott T. F., Hess D., Brillman J. Antiphospholipid antibody syndrome mimicking multiple sclerosis both clinically and by magnetic resonance imaging. *Arch Intern Med* 1994, 154:917–920.

36. Sugiyama Y., Yamamoto T. Characterization of serum anti-phospholipid antibodies in patients with multiple sclerosis// *Tohoku J. Exp. Med.* – 1996. – Vol. 178 (3). – P. 203 – 15.

37. Tourbah A., Piette J. C., Iba-Zizen M. T. e.a. The nature course of cerebral lesions in Sneddon syndrome // *Arch. Neurol*. 1997. – V. 54. – P. 53–60.

ТҮЖЫРЫМ

Антифосфолипидті синдром (АФС) – түрлі оқшаулардырылған қан ұйысулары мен антифосфолипидті қарсы түйіршектер (аФЛ) өндірілуі бойынша сипатталған аутоиммунды сырқат. Мидың қан таралуының бұзылуы оның негізі неврологиялық көріністерге шашыранқы склерозды електетін синдром жатады (АФС-ИРС).

Саралау диагностикалық критерийін дайындау мақсатында жасы мен жынысы ұқсас 16 АФС-ИРС ауруы және ік РС ауруларының салыстырмалы клиника-зертханалық зерттеу өткізілді. Клиникалық ұқсастықтары қайталанатын түрлі неврологиялық бұзылулар мен МРТ деректері бойынша ақ заттың ошақты зақымдануы болатыны анықталды. АФС-ИРС ауруларында осы аутоиммунды аурудың кәдімгі клиникалық көріністері (қан ұйысулары, жүктілікті көтермеу, цитопениялар, бас ауруы, эпилепсия, хорей) болғаны негізі саралау-диагностикалық маңызы болып табылады. Ал РС сипаттамасында олар жоқ. АФЛ (кардиолипінге қарсы анти тәндер – аКЛ және / немесе волчаночный антикоагулянт) барлық АФС-ИРС ауруларын-

да анықталды, ал РС кезінде сирек кездесті (аКЛ – 14%, төмен титрлер, ВА нашар активті -23%). Дифференциалдау диагноз кезіндегі қосымша маңызы анық емес және АФС-ИРС кезінде мидың зақымдануы сирек кездеседі, демек – аурулардың мүгедектікке ұшырауы де аз.

АФС-РСке жұлынның зақымдануы сипатталмайды, өзегі өте сирек зақымданады, бірақ шет жақ (жіңілеу сезімдік) невралгия симптомдары жиі кездеседі. Көретін және соматосенсорлық шақыртылған мүмкіндіктер саралау диагнозына көмек бермейді №.

АФС-ИРС пайда болуы бас миінің бастапқы иммунологиялық детерминделген зақымданумен шарттанатыны туралы болжал айтылады. Дегенмен, патогенетикалық маңызды антидендер анықталмаған (аФЛ немесе антими анти тәндердің бір түрі).

Басты сөздер: антифосфолипидті синдром, антифосфолипидті анти тәндер, синдром електетін шашыранқы склероз.

SUMMARY

Antiphospholipid syndrome (APS) is an autoimmune disease which is characterized by thrombosis, miscarriages and production of antiphospholipid antibodies (aPL). The main neurological APS manifestation is ischemic stroke, sometimes APS can mimic multiple sclerosis (MS). *The aim* – to compare clinical and laboratory features of APS-MS and MS. 16 patients with APS-MS and 30 patients with MS were studied. All patients underwent clinical, MRT, aPL study (anticardiolipin antibodies – aCL, lupus anticoagulant – LA), visual evoked potentials (VEP). *Results.* The similarity of APS-MS

and MS included young patient's age, women predominance, various remittent neurological symptoms and the presence of multiple lesions in white hemispheric matter on MRI. The main distinguishing feature was the presence of typical clinical APS manifestations (thrombosis, miscarriage, thrombocytopenia, anemia, epilepsy, chorea in the past history) in APS-MS patients, while they occurred very rarely in MS (3%, $p < 0.05$). All APS-MS patients had aPL (aCL – 75%, LA – 69%), in MS they were rarely found (aCL – 14%, low positivity; LA – 23%, weak activity). MS patients were more disabled and more often

showed signs of the spinal cord and brain stem damage than APS-MS patients while the latter oftener showed signs of sensory neuropathy. VEP did not help to distinguish APS-MS and MS. *Conclusion.* Differential diagnosis between APS-MS and MS is based on the presence of typical clinical and immunological markers of APS in APS-MS patients and some peculiarities of

local neurological symptoms. MRT and VEP do not help to differentiate these independent entities. It is suggested that white matter damage in APS-MS is primary immunologically mediated, but not the result of brain ischemia. However the pathogenetically significant antibodies are not yet defined and should be elucidated.

УДК: 616-08.74-07:616.833.185:616-006.385

К. Б. Ырысов, М. М. Мамытов

АНАЛИЗ ИСХОДОВ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ НЕВРИНОМ СЛУХОВОГО НЕРВА

Кыргызская государственная медицинская академия,
г. Бишкек, Кыргызская Республика

Исходы хирургии невринома слухового нерва (НСН) стали улучшаться быстро в связи с развитием современной хирургической техники, операционного микроскопа, магнитно-резонансной томографии (МРТ) и мониторинга краниальных нервов. Целью хирургии НСН является сохранение функции лицевого нерва и, если это возможно, сохранение слуха. В данном исследовании мы представили результаты хирургии НСН с применением современной техники и оборудования, а также стандартной системы градаций.

Все пациенты были подвергнуты хирургическому вмешательству с удалением НСН, проходили предоперационную аудиограмму и контрастную МРТ. Дополнительно всем больным до и после операции исследованы функции лицевого нерва по шкале House/Brackmann и проводился мониторинг лицевого нерва интраоперационно. Сохранение слуха было достигнуто у пациентов с опухолями любых размеров.

Целостность лицевого нерва была сохранена у 99% пациентов. У всех пациентов с интраканальными опухолями была сохранена функция лицевого нерва (НВ 1-2). У 95% пациентов с маленькими опухолями была сохранена функция лицевого нерва, 63% пациентов со средними опухолями отмечали слух на уровне НВ 1-2. Слух был сохранен у 29% пациентов с опухолями до 2 см. Частота общего числа осложнений была 2%, течение ликвора было более частым осложнением.

Эти результаты показывают, что с помощью современной нейродиагностики и микронейрохирургической техники НСН могут быть удалены безопасно и исходы очень хорошие.

Введение. Невриномы слухового нерва (НСН) являются доброкачественными опухолями, растущими из VIII краниального нерва. В 1894 г. сэр Charles Balance впервые выполнил первую успешную операцию с удалением НСН, но смертность в прошлом столетии была сравнительно высокой. Harvey Cushing улучшил хирургическую технику и добился снижения смертности до уровня 20%. Новые технологии как и операционный микроскоп и улучшенная операционная техника снизили частоту смертности до 2%. Эти достижения также изменили и задачи операции. Сохранение функции лицевого нерва сейчас является стандартной задачей хирургии НСН, и сохранить слух удается чаще, когда больные имеют маленькие

опухоли и хороший дооперационный слух [1-5].

Применение мониторинга лицевого нерва позволило улучшить результаты в послеоперационном периоде, сохранить функцию лицевого нерва. Сейчас трудно представить хирургию НСН без интраоперационного мониторинга. МРТ с контрастированием (Gadolinium) используется сейчас очень широко и позволяет диагностировать даже очень маленькие и интраканальные опухоли. Несколько систем градаций были развиты для оценки и стандартизации исходов функций лицевого нерва и слуха. В 1985 г. House и Brackmann (НВ) предложили систему градации функции лицевого нерва и в 1994 г. Committee of Hearing and Equilibrium опубликовал ру-

ководство для оценки сохранения слуха в хирургии НСН.

Результаты хирургического лечения больших НСН ведут к 70-м годам, когда эти технологические достижения еще не были стандартными. Эти результаты много лет считались отличными, но трудно это сравнить с результатами тех пациентов, которые подверглись современной и ранней диагностике, лучшему интраоперационному мониторингу. Поэтому понимание исходов современной хирургии НСН является необходимым в принятии рационального решения в различных исследованиях статистическим путем.

Цель нашей работы: изложение результатов хирургического лечения НСН, которое проведено с использованием современной технологии и техники со стандартной системой градации функций лицевого нерва и слуха.

Материал и методы. Нами проведено ретроспективное изучение результатов хирургического лечения пациентов с диагнозом НСН. Были использованы четыре хирургических доступа. Субокципитальный доступ использован у 69% пациентов, транслабиринтный доступ – у 23%, комбинированный субокципитальный/транслабиринтный доступ – у 7%. Шесть пациентов были оперированы предварительно в других клиниках, включая двух пациентов с анастомозом hypoglossus/facialis из-за рассечения лицевого нерва во время первой операции. Два пациента из этой группы имели нейрофиброматоз типа II и у них были билатеральные опухоли. Всем пациентам до операции проводилась аудиограмма и МРТ с контрастированием. Попытка сохранения слуха предпринята у всех пациентов, которые имели хороший слух до операции, независимо от размеров опухоли. Полезный слух определен как уровень А или В. Размер опухоли измерялся по наибольшему экстраканальному диаметру. Интраканальные опухоли рассмотрены отдельно.

Все процедуры выполнялись с использованием мультидисциплинарного подхода с участием нейроотолога и нейрохирурга. Всем больным проводился интраоперационный мониторинг и в большинстве случаев он выполнялся нейрофизиологом, который определял интраоперационные

стволовые слуховые, вызванные ответы при попытке сохранить хороший слух.

Маленькими опухолями считались НСН менее чем или равные 2 см (включая интраканальные), средними – более чем 2 см и менее чем или равные 4 см; и большими более 4 см.

Результаты. Нами изучены результаты хирургического лечения НСН у 97 пациентов. Из них 49 больных были мужского пола (53%) и 44 – женского пола (47%). Минимальный период наблюдения после операции был 12 месяцев и максимальный 6 лет (средний период 49 месяцев). У 56 пациентов были маленькие опухоли, у 24 пациентов средние опухоли и у 13 были большие опухоли. Всем больным, кроме двух, выполнено тотальное удаление опухоли. Субтотальная резекция опухоли у 2 пациентов выполнена из-за спаянности опухоли со стволом мозга. Целостность лицевого нерва была сохранена у 96 из 97 пациентов (99%). Все больные с интраканальными опухолями (n=8) имели хорошую функцию лицевого нерва (НВ 1–2). У 52 из 55 пациентов (95%) с маленькими опухолями достигнуто сохранение хорошей функции лицевого нерва, у 15 из 24 (63%) со средними опухолями – НВ 1–2 и у 5 из 7 с большими опухолями достигнуты хорошие результаты. У двух пациентов с нейрофиброматозом типа II функция лицевого нерва в отдаленном периоде была на уровне НВ 1–2.

Попытка сохранения слуха была предпринята у 44 пациентов, используя субокципитальный ретросигмовидный доступ. Все эти больные до операции были со слухом уровня А и В. У 31 пациента были маленькие опухоли и у 5 опухоли среднего размера. Пациенты с большими опухолями не подвергались слухосохраняющей операции. 27 больных были подвергнуты аудиограмме до операции и после нее для сравнения. У восьми пациентов (29%) сохранился хороший слух; слух был сохранен у 7 из 24 (29%) пациентов с маленькими опухолями и у одного из трех пациентов со среднего размера опухолями. Ни у одного пациента с нейрофиброматозом типа II слух не был сохранен. Один из них оперирован транслабиринтным доступом, а другие через субокципитальный доступ. У 4 из 6 пациентов, которые были

оперированы повторно, был использован транслабиринтный доступ; у двух других пациентов был использован субокципитальный доступ без сохранения слуха.

Осложнения составили 2% всех случаев. Наиболее частым осложнением было истечение ликвора. Смертности среди этой группы пациентов не отмечалось. Лицевой нерв был рассечен у пациента с опухолью 3 см. Анастомоз "конец в конец" был выполнен незамедлительно и у этого больного сохранена функция лицевого нерва на уровне НВ 4.

Заключение. Хирургия НСН достигла своего развития в 20 веке. Функция ли-

цевого нерва может быть сохранена в большинстве случаев и сохранение слуха является осуществимым у пациентов с хорошим дооперационным слухом. Каждый пациент, который имел интраканальную опухоль, сохранил функцию лицевого нерва; 95% пациентов с опухолями 2 см и менее сохранили функцию лицевого нерва на уровне НВ 1–2. Это согласуется с данными других публикаций. Сохранение слуха было достигнуто у 29% пациентов с хорошим слухом. Хирургическое лечение остается методом выбора при НСН.

ЛИТЕРАТУРА

1. Arriaga M. A., Chen D. A. Facial function in hearing preservation acoustic neuroma surgery. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2001. 127(5): 543–6.
2. Axon P. R., Ramsden R. T. Assessment of real-time clinical facial function during vestibular schwannoma resection. *Laryngoscope* 2000. 110(11): 1911–5.
3. Bani A., Gillsbach J. M. Incidence of cerebrospinal fluid leak after microsurgical removal of vestibular schwannomas. *Acta Neurochir*, 2002. 144:979–982.

4. Becker S. S., Jackler R. K., Pitts L. H. Cerebrospinal Fluid Leak after Acoustic Neuroma Surgery: A Comparison of the Translabirithine, Middle Fossa, and Retrosigmoid Approaches. *Otol Neurotol*, 2003. 24(1): 107–112.

5. Bento RF, De Brito RV, Sanchez TG. The transmastoid retrosigmoid approach in vestibular schwannoma surgery. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2002. 127(5): 437–41.

ТУЖЫРЫМ

Есту жүйкесінің невриномаларының (ЕЖН) хирургиялық емінң жақсы көрсеткіштері осы заманымызда хирургиялық техниканың, операцияндық микроскоптар, магниттік-резонанстық томография (МРТ) және бас – сүйек жүйкелерінің мониторингтарының дамуына байланысты болып отыр. Есту жүйкесінің невриномаларының (ЕЖН) хирургиялық емінң негізгі мақсаты ол бет жүйкесінің қызметін және есту қабілетін сақтап қалу. Осы зергеулер нәтижесін біз ЕЖН хирургиялық емін жана заманы-

мыздың техникасы мен стандарттық градация жүйесін қолдану арқылы көрсеттік.

Барлық аурулар ЕЖН хирургиялық жолмен алып тастау үшін алдын ала аудиограмма және контрастық МРТ өтті. Сонымен қатар барлық ауруларға қосымша операцияға дейін және операциядан кейін бет жүйкесінің қызметі House/Brackmann шкаласы бойынша тексеріліп, бет жүйкесіне операция аралық мониторинг жүргізіледі. Ісіктің үлкендігі қандай болса да аурулардың есту қабілеті сақталып қалыңды.

SUMMARY

The outcomes of surgery for acoustic neuromas have improved dramatically since the development of modern surgical techniques, the operating microscope, magnetic resonance imaging (MRI) and cranial nerve monitoring. The goals of acoustic neuroma surgery are now preservation of facial nerve function and, when feasible, hearing preservation. The purpose of this study was to present the results of acoustic neuroma surgery using the most modern techniques and equipment, using standardized grading systems.

All patients underwent acoustic neuroma surgery and had preoperative audiograms and MRI with contrast. In addition, all patients had preoperative and postoperative facial function graded by the

House/Brackmann scale and intraoperative facial nerve monitoring. Hearing preservation was attempted in patients with tumours of any size.

Facial nerve integrity was preserved in 99% patients. All patients with intracanalicular tumours had excellent facial nerve function (HB 1–2). 95% of patients with small tumours had excellent facial nerve function and 63% with medium tumours had HB grade 1–2. Hearing was preserved in 29% of patients with tumours under 2 cm. The overall complication rate was 2%; cerebrospinal fluid leak was the most common.

These results show that with modern imaging and surgical techniques, acoustic neuroma surgery is extremely safe and outcomes are very good.

ЦЕРЕБРАЛЬНЫЕ ПРОЯВЛЕНИЯ У ДЕТЕЙ С ОСТРЫМ ЛЕЙКОЗОМ

РНПЦППН, НЦП и ДХ. г. Алматы

=====

Обследовано 150 детей с острым лейкозом в возрасте от 4 до 16 лет. Проведено клиническое неврологическое и нейрофизиологическое обследование. Выявлена рассеянная неврологическая симптоматика, подтвержденная нейрофизиологическими обследованиями.

=====

Результаты наблюдения пациентов, проходивших лечение по протоколам ОЛЛ-БФМ, показали, что в той или иной степени токсическое поражение нервной системы выявлялось во время терапии у всех пациентов вне зависимости от применяемого терапевтического протокола. Структура неврологических нарушений у наблюдаемых пациентов значительно отличалась от ранее описанных нарушений в допрограммную эру. Более того, наложение нейротоксичности комбинаций цитостатических препаратов и лучевой терапии приводило к практически одновременному поражению всех уровней нервной системы, что обуславливало атипичность клинических проявлений неврологических осложнений. Изучение нейротоксического действия отдельных химиопрепаратов было затруднено из-за одновременного или последовательного, с небольшим временным интервалом, введения нескольких цитостатических препаратов, а также из-за отсроченного нейротоксического действия ряда препаратов, в частности метотрексата, когда клинический эффект токсического действия проявлялся на пике кумулятивной дозы.

Целью исследования явилось выявление церебральных нарушений у детей с острым лейкозом.

Материал и методы.

Нами было проведено клиническое неврологическое обследование 152 детей с острым лейкозом: 93 мальчика и 59 девочек в возрасте от 4 до 16 лет. Детей до 8 лет – 82, старше 8 лет – 70. Детей с острым лимфобластным лейкозом (ОЛЛ) было 123, а с острым миелобластным лейкозом (ОМЛ) – 29. Все пациенты обследовались во время

проведения интенсивной терапии. Дети с ОЛЛ получали терапию по программе ALL-BFM 2005, с ОМЛ получали терапию по программе ALL-BFM 2000. Дети находились на лечении в отделении онкогематологии Научного центра педиатрии и детской хирургии.

Обследование детей включало: анализ перинатального периода, выяснение жалоб, указывающих на наличие симптомов поражения ЦНС, осмотр детским неврологом, электроэнцефалография (ЭЭГ), реоэнцефалография (РЕГ). При неврологическом осмотре оценивалось состояние черепно-мозговых нервов (ЧМН), двигательной, вегетативной и координаторной систем.

Регистрация РЕГ проводилась на цифровом реокартографе «Рео4М» (MBN). Пациентам во время записи выполнялись функциональные пробы: повороты головы влево и вправо. При анализе реографической кривой оценивались пульсовое кровенаполнение и тонус магистральных и периферических церебральных сосудов каротидного и вертебробазилярного бассейнов, а также венозный отток.

Запись ЭЭГ проводилась на 8-мм канальном аппарате «Nihon» (Япония) по международной системе Джаспер 10–20 с монополярным монтажом. Больным оценивалась фоновая ритмическая активность и выполнение функциональных проб: ритмическая фотостимуляция, «открытие и закрытие глаз», гипервентиляция в течение 3-х минут.

Результаты и обсуждение.

При сборе анамнеза выявлено, что 73,1% пациентов имелиотягощенный

анамнез. Токсикозы беременности имелись в 26,9% случаев, острые заболевания и обострение хронических заболеваний в период беременности в 12% случаев. Анемия была у 39,5% детей, УПБ у 21,05% детей, нефропатия во время беременности у 18,42% детей. Стресс во время беременности перенесли 1,3% женщин, ОРВИ – 10,52% женщин.

Нарушение течения родов отмечались в 25,1% случаев, проявлялись слабостью родовой деятельности и использованием родостимуляции в 17,8%, преждевременным излитием околоплодных вод в 3,9% случаев, преждевременными родами у 16,4% детей, кесарево сечение было у 4,6% детей, недоношенными родились 16,4% детей, внутриутробная гипотрофия наблюдалась у 11,2% детей, с крупным весом родилось 10,5% детей.

Симптомы ПЭП до года отмечались у 20,6% детей и проявлялись частым срыгиванием, тремором подбородка, конечностей, вздрагиваниями во время сна, дневное и ночное беспокойство.

Отставание формирования двигательных навыков наблюдалась у 15,3% детей (у 23 детей), задержка формирования речи наблюдалась у 24,3% детей (8 детей).

У 8 детей в анамнезе отмечалось ЧМТ в виде сотрясения. Жалобы на головные боли до поступления – у 10 детей.

Головные боли на этапах протокольного лечения наблюдались нами очень часто у 108 детей (71,05%), распределялись на все протоколы не одинаково, при ОЛЛ чаще головные боли отмечались на М протоколе, при ОМЛ – на протоколе индукции.

Повышенная раздражительность имела место у 67 детей (54,47%) с ОЛЛ и у 18 детей (62,06%) с ОМЛ, повышенная потливость – у 75 детей (60,97%) с ОЛЛ и у 15 детей (51,72%) с ОМЛ, нарушение сна у 15 детей (12,19%) и у 8 детей (27,58%) с ОМЛ, повышение АД у 18 детей (14,63%) с ОЛЛ и у 9 детей (31,03%) с ОМЛ.

Эпилептические припадки на фоне проводимой терапии отмечались у 23 пациентов (15,13%). Эпиприпадки отмечались в виде тоникоклонических судорог, с потерей сознания у 18 детей (11,84%), у 5 детей (3,28%) припадок носил парциальный характер. У 10 детей (8%) судороги отмечались впервые в жизни на высоте головной

боли на фоне ухудшения основного заболевания, снижения показателей крови. У 15 детей (9,86%) судороги отмечались в анамнезе до заболевания лейкозом, в основном до 3-х лет.

Тремор рук наблюдался у 23 детей с ОЛЛ (9,75%) и у 8 детей с ОМЛ (27,58%)

Неврологический осмотр выявил патологию со стороны лицевого и глазодвигательного ЧМН у 13 (43%), мышечную дистонию – у 17 (56,6%), сухожильную анизо-рефлексию – у 15 (50%), координаторные расстройства – у 11 (37%) детей.

Клинически детям с острым лейкозом были установлены неврологические синдромы: астеноневротический у 104 с ОЛЛ (69,33%) и у 16 с ОМЛ (10,66%), синдром вегетодистонии – у 48 с ОЛЛ (32%) и у 12 с ОМЛ (8%), судорожный синдром у 37 с ОЛЛ (24,66%) и у 5 с ОМЛ (3,33%), полинейропатии у 35 с ОЛЛ (23,33%) и у 12 с ОМЛ (8%), цереброваскулярная недостаточность у 14 с ОЛЛ (9,33%) и у 1 с ОМЛ (0,66%), острое нарушение мозгового кровообращения у 9 с ОЛЛ (6%) и у 1 с ОМЛ (0,66%), билирубиновая энцефалопатия у 8 с ОЛЛ (5,33%) и у 1 с ОМЛ (0,66%), психоорганический синдром у 5 с ОЛЛ (3,33%).

Реоэнцефалография выявила нормальные показатели церебральной гемодинамики только у 8 (27%) детей, у остальных 22 (63%) обнаружены сосудистая дистония по типу вазодилатации, затруднения венозного оттока как в вертебробазилярном, так и в каротидном бассейнах. ЭЭГ обнаружила снижение индекса и амплитуды, нарушение пространственного распределения альфа-ритма, количественное превышение индекса тета-ритма, неадекватные реакции на афферентные раздражители у 18 (60%) детей.

Таким образом, на фоне программной полихимиотерапии лейкозов поражения нервной системы имеют неоднородный характер, нередко у одного больного имеется не одна, а несколько неврологических синдромов.

Выводы:

1. Все дети с острым лейкозом на фоне химиотерапии страдают токсическими расстройствами нервной системы, поэтому как во время лечения, так и после его окончания они нуждаются в постоянном наблюдении детского невролога.

2. Детям с острым лейкозом на этапах программной полихимиотерапии при наличии неврологической симптоматики должно проводиться нейрофизиологическое обследование.

ЛИТЕРАТУРА

1. Логойда Д. М. О патоморфологии и патогенезе кровонезилиний и лейкозных инфильтратов в центральной нервной системе при острых лейкозах. Гематология и трансфузиология. 1993; т 28; 8: 20-23

2. Калашникова Е. Я., Брикман А. М. Начальные симптомы поражения нервной системы

при остром лейкозе. Гематология и переливания крови. Киев, 1977, вып. 12: 22-2329.

3. Кузнецова Е. Н., Маякова С. А., Бондаренко Л. В. и др. Биоэлектрическая активность головного мозга у детей с длительной ремиссией острого лимфобластного лейкоза, получивших химиолучевую профилактику нейрорлейкоза // Педиатрия. 1991, №11, с. 71-74.

ТУЖЫРЫМ

Жастары 4 дан 16 га дейінгі. Жедел лейкозбен наукас 150 бала зерттелді. Сонымен қатар клиникалық неврологиялық және нейрофизиологиялық

зерттеулер жүргізілді. Неврологиялық симптоматика ар түрлі болатыны анықталды, бұны нейрофизиологиялық зерттеулер растады.

SUMMARY

We examined 150 children with sharp leukemia at the age from 4 to 16 years. Clinical neurological and neurophysiological study was carried out. There were

revealed diffuse neurological symptom, confirmed by neurophysiological researches.

С. К. Акишулаков, Т. С. Джолдыбеков, А. А. Халимова, А. К. Тобулбаев

ИССЛЕДОВАНИЕ ВЛИЯНИЯ СЕРОТОНИНА НА ЦЕНТРАЛЬНУЮ ГЕМОДИНАМИКУ ПРИ ТЯЖЕЛОЙ ЧЕРЕПНО-МОЗГОВОЙ ТРАВМЕ

Городская клиническая больница №7, г. Алматы

В статье приводятся результаты исследования влияния препарата серотонина адипината на центральную гемодинамику у 24 пациентов с тяжелой черепно-мозговой травмой. Исследования показали уменьшение гиперкапнии pCO_2 в 1,35 раза и возрастание гипоксемии pO_2 в 1,03 раза без нарушения метаболического компонента на фоне воздействия серотонина. Положительная динамика показателей центральной гемодинамики на фоне терапии серотином адипинатом обусловлена улучшением альвеолярно-капиллярной диффузии.

Осуществление инфузионной терапии в остром периоде тяжелой черепно-мозговой травмы в современных условиях невозможно без изучения показателей центральной гемодинамики, позволяющей адекватно оценить проводимую интенсивную терапию для поддержания нормально-го внутрисосудистого объема.

Целью настоящего исследования явилось изучение центральной гемодинамики у пострадавших с ТЧМТ на проводимую инфузионную терапию в комплексе с применением препарата серотонина адипината (1%-ный раствор 1.0).

Материал и методы исследования. Мы исследовали 24 пациентов с ТЧМТ, которые находились на лечении в отделении анестезиологии – реаниматологии и интенсивной терапии ГКБ №7 г. Алматы. Уровень нарушения сознания по Шкале комы Глазго у всех пострадавших не превышал 7–10 баллов, 21 пациент был мужского и 3 женского пола в возрасте от 17 – до 49 лет. Больные получали лечение по стандартному протоколу терапии ЧМТ с введением в комплекс терапии серотонина

следовали на газовом анализаторе «Ciba-corning» (США).

Исследования проводились на этапах: 1 – до и 2 – после введения серотонина. Все полученные данные обрабатывались статистически с помощью программ Excel с учетом критерия Стьюдента.

Результаты исследования и их обсуждения.

Состояние всех пострадавших, включенных в анализ оценивалось как тяжелое и характеризовалось нарушениями созна-

Таблица

Изменение показателей кровообращения и кислотно-щелочного состояния.

Показатели	Этапы	
	1	2
УО, мл	47,07±3,77	60,37±4,89
МОК, л/мин	4,38±0,24	4,91±0,29
УИ, мл/м ²	27,05±2,18	35,20±3,61**
СИ, л/мин/м ²	2,53±0,15	2,85±0,22
ОПСС, дин*см*с ⁻⁵	1611±111	2050±146**
РН	7,30±0,02	7,38±0,87
pCO ₂ , мм рт.ст.	53,12±4,75	39,21±2,84*
pO ₂ , мм рт.ст.	69,01±5,23	73,15±3,17
ВЕ, ммоль/л	[+]0,45±0,23	[-]0,47±0,34

* p<0,05; ** p<0,001

адипината в дозе 10 мг в 200 мл физиологического раствора два раза в сутки с интервалом 12 часов.

Функциональное состояние системы центрального кровообращения у пациентов мы оценивали реографическим методом по Кубичеку. Для статистического анализа были выбраны следующие показатели кровообращения: ударный объем крови (УО, мл), минутный объем крови (МОК, л/мин), ударный индекс (УИ, мл/м²), сердечный индекс (СИ, л/мин/м²), общее периферическое сосудистое сопротивление (ОПСС, дин*см*с⁻⁵).

Для реографического исследования нами был использован компьютерный реограф «Рео-Спектр» фирмы «Нейрософт» (Россия).

Для характеристики кислотно-основного состояния (КОС) исследовали следующие показатели: показатель реакции крови (РН), парциальное давление углекислого газа (pCO₂, мм рт.ст.), парциальное давление кислорода (pO₂, мм рт.ст.), сдвиг буферных оснований (ВЕ, ммоль/л). Показатели кислотно-основного состояния ис-

следования с признаками очаговой и общемозговой симптоматики и угнетением основных витальных функций.

Гемодинамическая ситуация на первом этапе исследования представлена гипокинетическим типом кровообращения. Исходная сократительная функция сердечной деятельности характеризуется субкомпенсированной, что сопровождалось дефицитом энергетических ресурсов миокарда. Нарушение микроциркуляторного русла наблюдалось по типу вазодилатации.

Второй этап сопровождается положительной динамикой показателей центральной гемодинамики, зависящей от улучшения альвеолярно-капиллярной диффузии благодаря серотонину, который улучшает обмен кислорода в легких и уменьшает потребность его миокардом. Исход: гиперкапния была устранена с достоверным снижением pCO₂ в 1,35 раза, а гипоксемия имела тенденцию к возрастанию напряжения pO₂ в 1,03 раза без нарушения метаболического компонента в результате повышения альвеолярно-капиллярной диффу-

зии благодаря серотонину, который улучшает газообмен в легких.

Таким образом, результаты, полученные при назначении серотонина для комплексного лечения ТЧМТ продемонстри-

ровали эффективность препарата и для поддержания нормального внутрисосудистого объема.

ЛИТЕРАТУРА

1. Морган-мл. Д. Э., Михайл М. Р. Клиническая анестезиология. – Т.2, М.-СПб, 2001.
2. Рябов Г. А. Гипоксия критических состояний. М., 1988.
3. Симоненков А. П., Федоров В. Ф. Профилактика и лечение серотониновой недостаточности у хирургических больных. «Хирургия», 2003, №3, с. 76 – 80.

4. Алексеева Г. В. Клиника, профилактика и терапия постгипоксических энцефалопатий. Методические рекомендации. М., 1996.
5. Амосова Е. Н. Клиническая кардиология. Киев, 1998, т. 1, 704 с.
6. Беленков Ю. Н. Хроническая сердечная недостаточность. //Болезни органов кровообращения. Руководство по внутренним болезням//, Под редакцией Е.Н. Чазова. М., 1997, с. 832.

ТҮЖЫРЫМ

Бұл мақалада ауыр бас сүйек-ми жаракатын алған 24 науқастарға серотонин адипинат препаратының орталық гемодинамикаға әсер ету нәтижесін зерттеу келтірілген. Зерттеу нәтижесі серотониннің әсер етуімен метаболикалық компоненттерінің өзгеруінсіз, гиперкапния pCO_2 көрсеткіші 1,35 есе-

ге төмендегенін және гипоксемияның pO_2 1,03 есе-ге жоғарылауын көрсетті. Серотонин адипинат препаратымен емдеу кезіндегі орталық гемодинамика көрсеткіштерінің оң нәтижелі болуы альвеоларлы-капиллярлы диффузияның жақсаруына байланысты негізделген.

SUMMARY

In the article the authors presents their own results of a serotonin adipinas influence on the central hemodynamics in 24 patients with severe craniocerebral trauma. Researches have shown reduction of hypercapnia pCO_2 in 1,35 times and elevation of hypoxemia pO_2 in 1,03 times without

infringement of a metabolic component due to serotonin adipinas influence. Positive dynamics of the central hemodynamics on a background of therapy with serotonin adipinas is caused by improvement of alveolar-capillary diffusion.

Л. Б. Куанова

ФЕНОМЕНОЛОГИЯ БОЛЕЗНИ ВИЛЬСОНА–КОНОВАЛОВА

КазГМА, кафедра неврологии ФДМО, г. Астана

На основании данных литературы и собственного опыта рассмотрены вопросы феноменологии болезни Вильсона-Коновалова. Акцентировано внимание на представления о болезни Вильсона – Коновалова как курабельной наследственной патологии. Рассмотрены основные направления коррекции, даны рекомендации по обследованию членов семьи пациентов с болезнью Вильсона-Коновалова.

Ключевые слова: болезнь Вильсона-Коновалова, медьтранспортрующие белки, обследование членов семьи

Введение.

Болезнь Вильсона–Коновалова (БВК) – заболевание с наследственным нарушением метаболизма меди. Клиническая симптоматика представлена, прежде всего, поражением печени и головного мозга. Первое клиническое и патоморфологическое описание было сделано S. A. K. Wilson (1912 г.), которое в настоящее время дополнено исследованиями на биохимическом и молекулярно-генетическом уровне. Болезнь Вильсона–Коновалова является редким примером курабельной наследственной патологии. Это связано с разработкой эффективных методов ранней диагностики и лечения, в том числе возможностью трансплантации печени [2,3].

Эпидемиология.

Заболеваемость составляет 1 случай на 5–30 000 человек (чаще там, где родственные браки), при частоте гетерозиготного носительства 1:100 [1,6].

Современные методы исследования позволяют выявить асимптомных гомозигот, у которых заболевание может возникнуть в ближайшее время от гетерозигот, у которых возможны изменения лабораторных показателей, но заболевание никогда не возникнет [6].

У индусов описан более ранний дебют на десятилетие, что возможно связано с традициями приготовления пищи в медной посуде.

Этиопатогенез.

В основе патогенеза БВК лежит нарушение биологических процессов из-за не-

достаточного количества меди, накапливающейся в тканях с развитием симптоматики интоксикации металлом. Генетический дефект связан с синтезом церулоплазмينا (Ц), транспортирующего медь. Синтез Ц происходит исключительно в печени, в цитоплазме гепатоцитов вокруг ядра. При БВК депонированная в печени медь вторично подавляет синтез Ц, снижая и без того недостаточное его содержание. В сутки организму требуется 1–2 мг меди. С пищей за сутки в организм поступает 2–5 мг меди. Она всасывается в кишечнике, с помощью белка-транспортера поступает в печень, где связывается с Ц, циркулирует в крови, избирательно захватывается органами, которые в ней нуждаются, а выводится с желчью. Желчь – главный физиологический путь выведения меди из печени. Лизосомы печени активно участвуют в аккумуляции избытков меди. В начале заболевания, когда клинические признаки отсутствуют, медь накапливается экстрализосомально. В дальнейшем обнаруживается повышенное отложение меди в лизосомах, билиарная экскреция меди понижается, что связано с низкой специфической активностью лизосом. Медь, сконцентрированная в лизосомах, вызывает перекисление липидов и повреждение лизосомальных мембран с последующим выходом вредных кислых гидролаз в цитоплазму гепатоцитов. Вышеописанный механизм приводит к энергетическому голоданию, к которому наиболее чувствительна центральная нервная систе-

ма (ЦНС). Поражение почек обусловлено отложением меди в дистальных отделах почечных канальцев [1].

Несмотря на ведущую роль Ц в патогенезе гепатолентикулярной дегенерации, описаны больные с нормальным уровнем Ц: 3–5 % больных с несомненной болезнью Вильсона имеют нормальный уровень Ц сыворотки крови.

Генные дефекты разнообразны, включают вставку, удаление, мутаций гена АТР7А и АТР7В (медьтранспортирующие белки). Ген АТР7А также отвечает за формирование белка с шестивалентной медью, известной как церулоплазмин. Болезнь наследуется рецессивно. БВК встречается у 25% братьев и сестер в семье при клинически здоровых родителях, но которые являются носителями аномального гена (аутосомно-рецессивный тип наследования). Заболевают только те индивидуумы, которые унаследовали два мутантных гена. Мутации в АТР7В приводит к сокращению преобразования апоцерулоплазмينا в Ц, который в низких уровнях присутствует у больных с БВК. Кроме того, неудаляемая в желчные каналы медь накапливается в гепатоцитах, токсически на нее воздействуя. Излишки этой меди поступают в кровь, перегружая другие органы, в том числе мозг, почки, эритроциты [2,4,5].

Патоморфология

При патоморфологическом исследовании в головном мозге можно выявить изменения в двояковыпуклых ядрах, которые макроскопически кажутся коричневыми из-за накопления меди. В дальнейшем происходит некроз, глиоз и кистозные изменения в стволе мозга, таламусе, мозжечке и коре головного мозга. В ранних стадиях болезни происходит быстрое увеличение астроцитов, появляются ячейки типа Альцгеймера. С прогрессированием болезни медные депозиты приводят к вакуолизации и вырождению в проксимальных почечных клетках, вызывая синдром Ранкони и появление коричневого цвета кольца в роговой оболочке — патогномоничного кольца Кайзера-Флешнера (кольцо КФ) [5]. Острый выброс

меди может вызвать гемолиз, повреждая красные кровяные клетки.

Клиника. Большинство пациентов (80%) имеют полиорганную картину заболевания. На ранних стадиях заболевания, первые симптомы чаще всего возникающие в юности, представлены в форме острого гепатита, механической желтухи, гепатомегалии с умеренным увеличением определенных ферментов печени до цирроза печени. Сопутствующие признаки могут включать асцит, желтуху, мелену, вызванные портальной гипертензией. Чем моложе возраст пациента к началу заболевания, тем больше вовлекается печень.

Поражение головного мозга возникает во втором, третьем десятилетии жизни. Развитие острой неврологической симптоматики не характерно. При осмотре в неврологическом статусе преобладают признаки пирамидной и мозжечковой симптоматики. Типичные симптомы в дебюте — бульбарный или псевдобульбарный паралич с нарушением речи и глотания. Возможна комбинация с паркинсоническими чертами (ригидность, брадикинезия, тихая речь и микрография). Мышечная дистония наиболее выражена в мимической мускулатуре, верхнего плечевого пояса и с последующим развитием грубой плегии в них, особенно при отсроченном лечении. Постуральный тремор появляется при удержании конечности в определенной позе. При этом часто он сохраняется и даже усиливается при движении и, таким образом, носит смешанный постурально-кинетический характер. Частным вариантом постурального тремора является крупноразмашистый тремор по типу «порхающих крыльев птицы», возникающий при удержании разведенных рук в горизонтальном положении.

Приблизительно в трети случаев встречаются психические проявления в виде депрессии, гиперактивности, сексуальной дисфункции, суицидального поведения.

При офтальмологическом исследовании важным признаком БВК является кольцо КФ, которое лучше всего визуализируется с использованием щелевой лампы.

Изолированное повреждение пирамидного тракта встречается примерно в 10 % случаев. В то же время сенсорная система при БВК остается неповрежденной. При постановке диагноза следует учитывать все случаи, при которых отмечаются клинически выраженные или бессимптомные болезни печени без очевидной причины или в сочетании с экстрапирамидной симптоматикой. Веским подтверждением БВК являются данные анамнеза о заболевании печени или центральной нервной системы (ЦНС) у родных братьев и сестер.

Учитывая полиорганное поражение при БВК, в клинической картине заболевания возможны редкие соматические проявления: гематологические (острая гемолитическая анемия), суставные (хондрокальциноз, остеоартроз, метаболическая болезнь кости, ювенильный артрит, переломы), кардиальные (аритмии, ревматоидные проявления), почечные (трубчатый ацидоз, гематурия), кожные (гиперпигментация), гинекологические (первичная или вторичная аменорея, привычные выкидыши) [1,5,6].

Лабораторные данные.

Золотым стандартом диагностики БВК является биохимическое исследование Ц и уровня меди в сыворотке и моче. Диагноз подтверждается следующими данными: 1) снижение содержания в крови церулоплазмينا ($<0,2$ г/л); 2) увеличение экскреции меди с мочой (в норме не более 50 мкг/сут); 3) снижение общего содержания меди в крови (в норме – 0,70–1,45 мг/л) увеличение концентрации в крови «свободной», не связанной с церулоплазмином, меди (в норме 0,10–0,15 мг/л).

Следует учитывать, что примерно у 10% больных с БВК выявляется нормальный уровень церулоплазмينا [2].

У детей, учитывая сложности сбора мочи, проводят провокационный тест определения меди в моче с использованием хелатного агента Д-пенициллина.

Дифференциальный диагноз.

БВК следует исключать у каждого больного с экстрапирамидным синдромом, проявившемся в возрасте до 50 лет. Ведущие клинические признаки в виде синдрома паркинсонизма, дистонии, атаксии, тремора, хореи требуют проведения дифференци-

ального диагноза с ювенильным паркинсонизмом, ДОФА-зависимой или идиопатической торсионной дистонией, постэнцефалитической дистонией, нейродегенеративными болезнями мозжечка, демиелинизирующими заболеваниями. Настороженность вызывают острый гепатит неизвестной этиологии, острая печеночная недостаточность, хронический гепатит неизвестной этиологии в стадии обострения, цирроз печени неизвестной этиологии.

В случаях, когда клинические и биохимические параметры не убедительны, возможно проведение биопсии печени с последующим определением содержания меди, полученным спектроскопией. В случаях, когда имеются противопоказания к биопсии, можно воспользоваться методом измерения радиоактивной меди.

Генетика БВК.

При наличии диагноза БВК необходимо проведение биохимического или генетического исследования членов семьи, чтобы выявить генные мутации до первых клинических проявлений [1,2,6]. Вероятность выявления мутации у членов семьи составляет 25% для родных братьев и 0.5% для потомства. Протокол обследования семьи представлен в таблице. Необходимым условием исследования мутации гена АТР7В является пренатальная диагностика.

Нейровизуализация.

Нейровизуализация играет важную роль и в диагностике и при динамическом наблюдении пациентов в период лечения. КТ может показать снижение плотности и атрофию подкорковых ядер, ствола мозга, мозжечка и коры головного мозга. МРТ является очень чувствительным методом в диагностике БВК.

На Т1-взвешенных изображениях, атрофия мозга выявлена в 3/4 случаях, и снижение интенсивности в подкорковых ганглиях в – 2/3 случаях. На Т2-взвешенных изображениях в 1/3 случаев гиперинтенсивность в подкорковых ганглиях, белом веществе, таламусе или стволе мозга. Эти отклонения вызваны гибелью нейронов, глиозом, демиелинизацией и вакуолизацией, связанных с увеличением содержания воды в мозге. Изменения, выявляемые при МРТ, согласно стадии болез-

ни, могут быть обратимыми при терапии на ранних стадиях заболевания.

Некоторые нейровизуализационные изменения при БВК являются характерны-

мы, особенно на МРТ, например «лицо гигантской панды» в Т2-взвешенных изображениях среднего мозга (рис.).

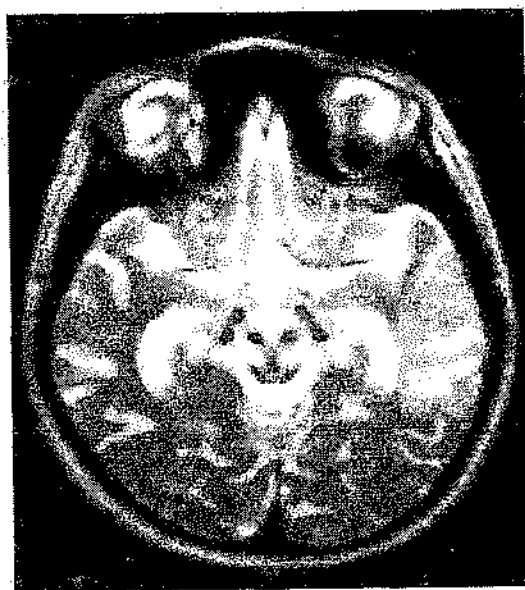


Рисунок. Типичное «лицо гигантской панды» в среднем мозге на МРТ в Т2-режиме.

Лечение.

Лечение БВК направлено на выведение избытка меди из организма для предупреждения ее токсического воздействия.

При лечении БВК применяется диета № 5, богатая белком, с ограничением содержащих медь продуктов: баранины, курятины, утятин, колбасы, рыбы, ракообразных, шампиньонов, кресс-салата, шавеля, лука-порей, редиса, бобовых, орехов, чернослива, каштанов, шоколада, какао, меда, перца и др. Используются препараты, связывающие и выводящие медь из организма.

При лечении БВК применяется БАЛ — британский антилоизит (2,3-димеркап-топропанол), вводится внутримышечно по 1,25–2,5 мг/кг 2 раза в день в течение 10–20 дней, перерыв между курсами 20 дней. Другая методика применения: введение 200–300 мг 2 раза в день в течение нескольких месяцев до получения эффекта. Применение препарата ограничено из-за болезненности инъекций и появления признаков интоксикации при длительном лечении.

При лечении БВК применяется унитиол (5%-ный раствор), по 5–10 мл ежедневно или через день, на курс 25–30

внутримышечных инъекций. Повторные курсы через 2–3 месяца.

Препарат выбора — D пеницилламин (купренил) в начальной дозе 0,9 г/сут в 2 приема, до завтрака и перед сном. Он связывает медь и увеличивает ее суточную экскрецию с мочой до 1000–3000 мкг. Улучшение развивается медленно; требуется около 6 месяцев непрерывного приема препарата в этой дозе. У 25 % больных с поражением центральной нервной системы состояние может сначала ухудшаться и лишь после этого появляются признаки улучшения. Уменьшается или исчезает кольцо Кайзера-Флейшера. Речь становится более четкой, тремор и ригидность уменьшаются. Нормализуется психический статус. Восстанавливается почерк, что является хорошим прогностическим признаком. Улучшаются биохимические показатели функции печени. О неэффективности лечения можно говорить не ранее чем через 2 года при регулярном приеме оптимальных доз препарата. Это минимальный срок, необходимый для адекватной начальной терапии. Поддерживающая доза пеницилламина 0,15–0,3 г/сут продолжается в течение всей жизни. Побочные эффекты при лечении БВК пеницил-

ламином наблюдаются примерно у 20% больных. Они могут проявиться в первые недели лечения в виде аллергической реакции с лихорадкой и высыпаниями, лейкопенией, тромбоцитопенией и лимфаденопатией. Эти явления исчезают после отмены препарата. Во избежание побочных реакций в первые 2 недели принимают преднизолон 20 мг/сут. Для лечения БВК используют также триентин. Триентин обладает такой же эффективностью, как Д-пеницилламин (для создания отрицательного баланса меди), но вызывает меньше нежелательных эффектов. Дозы триентина составляют 1–2 мг/сут, разделенных на три приема. Препарат принимают натощак. Наиболее тяжелым побочным эффектом оказывается сидеробластная анемия. В лечении гепатоцеребральной дистрофии широко применяют витамины В1 и В6, так как при этом заболевании избыточные количества меди блокируют их активность. Показаны препараты, улучшающие обмен гепатоцитов.

Трансплантация печени — единственный метод, который может спасти жизнь больному и привести к излечению БВК.

Прогноз болезни.

БВК имеет фатальный результат, если не диагностика и лечение не соответствуют современным требованиям. Пациенты БВК требуют пожизненного лечения, потому что прерывание терапии может привести к обострениям. Если лечение начато до появления клинических признаков, то симптомы не возникают, а продолжительность жизни не уменьшается. Если лечение начато после появления неврологических симптомов, то в 20% случаев можно ожидать полной ремиссии, а в 60–70% — частичной ремиссии [1,2,6].

Новые методы, которые обеспечивают более быстрые и более дешевые средства генотипирования пациентов, ускоряют процесс подтверждения специфических для БВК мутаций.

Таблица

Обследования членов семьи пациентов с БВК

Тесты	Гомозиготы или гетерозиготы		Гетероносительство	Отсутствие носительства
	Симптоматический	Предсимптоматический		
Клинический осмотр	Выявление степени вовлечения печени и головного мозга	Гепатомегалия в 38% случаев	Без патологических отклонений	Норма
Осмотр в щелевой лампе кольца Кайзера-Флешнера	Чаще у больных с психоневрологическими проявлениями и в 50% с печеночными проявлениями	Выявление кольца Кайзера-Флешнера в 1/3 случаев	Обычно отрицательны	Отрицательны
Сывороточный церулоплазмин	Снижение уровня в 85% случаев	Так же, как при симптоматическом	Снижена (<15мкг%) в 15–20% случаях	Норма
Генетическое исследование гаплотипа	Мутация при обоих типах наследования	Так же, как при симптоматическом	Патологическая мутация в одном гене	Нет мутаций
Базальная 24-х часовая экскреция мочи	Обычно выше >100 мкг	Так же, как при симптоматическом	Норма	Норма (20–50 мкг)
Нейровизуализация	Чаще у больных с психоневрологическими проявлениями	Патология в 25% случаев	Норма	Норма

ЛИТЕРАТУРА

1. Биллер Х. Практическая неврология: т.2, Лечение. М.: Мед.лит., 2005. 416 с.
2. Штульман Д. Р. Неврология: справочник практического врача М.: МЕДпресс-информ, 2007.
3. Ala A. e. a. Wilson disease in septuagenarian siblings: raising the bar for diagnosis. *Hepato/ogy.* 2005. 41: 668–670.
4. Brew G. J. e. a. Treatment of Wilson disease with ammonium tetrathiomolybdate III: Initial therapy in a total of 55 neurologically affected patients and follow up with zinc therapy. 2003. *Arch Neuro* 160: 378–412.

5. Basak S. K. (Ed; 2006) Diseases of the cornea. In *Atlas on Clinical Ophthalmology*, 55–94. New Delhi: Jaypee Brothers Medical Publishers (P) Ltd.

6. Le Witt P., Pfeiffe R. Neurologic aspects of Wilson's disease: clinical manifestations and treatment considerations. In *Parkinson's Disease and Movement Disorders*, 2002, edn 4, 240–255 (Eds Jankovic J. J. and Tolosa E.) Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins.

ТҮЖЫРЫМ

Статьяда литература ақпараттары мен жеке тәжірибе негізінде Вильсон–Коновалов ауруының феноменологиясы жөніндегі сұрақтар қаралған. Негізгі акцент Вильсон–Коновалов ауруының тұқым қуатын қурабелді патология қатарына жатуына бағытталған. Коррекцияның негізгі жолдары

қаралған, Вильсон–Коновалов науқасының семья мүшелерін тексеру жөнінде нұсқау берілген.

Кілтті сөздер: Вильсон–Коновалов ауруы, мыс-транспортшы белоктар, семья мүшелерін тексеру.

SUMMARY

Phenomenology questions of Wilson–Konovalov illness are considered on the basis of the data literature and author's clinical experience. Special attention is given to representations about Wilson–Konovalov illness as a hereditary pathology recovering. The basic directions of correction are con-

sidered, recommendations on inspection of family members of patient with Wilson–Konovalov illness are given.

Keywords: Wilson–Konovalov illness, copper-transporting fibers, inspection of family members.

С. К. Акишулаков, Е. К. Дюсембеков, Е. Т. Махамбетов, С. Д. Кашибай,
К. К. Ахметов

ИНТРАОПЕРАЦИОННАЯ ФИКСАЦИЯ ГОЛОВЫ В НЕЙРОХИРУРГИИ

Алматинский государственный институт усовершенствования врачей, кафедра нейрохирургии. ГКБ №7 г. Алматы

В статье дан краткий исторический экскурс внедрения в нейрохирургическую практику методов жесткой фиксации головы, рассмотрены различные способы укрепления, их преимущества. Детально показаны правила установки скобы на операционном поле.

Как известно, для получения хороших результатов не только в нейрохирургической практике, но и во всей хирургии определяющее значение имеет расположение больного для определенного вида операций. В операциях на головном мозге методы фиксации головы, несмотря на все их преимущества, на сегодняшний день недостаточно используются в повседневной

работе. В клинике ГКБ № 7 метод «жесткой фиксации головы» на протяжении многих лет успешно применяется при нейрохирургических операциях. Различные варианты этой методики нашли применение и в нейрохирургических клиниках на территории бывшего СССР, но, учитывая сложность конструкции при экономической ситуации в стране в том периоде, эта

важная техническая особенность операции не нашла должного широкого применения в практике и является новой и неизвестной для большинства врачей и курсантов, приехавших для прохождения специализации на кафедре нейрохирургии АГИУВ. В зарубежных клиниках метод жесткой фиксации напротив очень широко и активно применяется, среди многообразия схем и конструкций жесткой фиксации «золотым стандартом» по праву считается скоба Mayfield-Kees, т.н. скоба трехточечной фиксации. Скоба проста в использовании, изготавливается из легкосплавных компонентов, а значит обладает малым весом и для ее установки не требуется большого количества персонала. В нашей практике для этого достаточно сил хирурга и ассистента. М. G. Yasargil описывает использование этой скобы в более чем 12000 своих операций и отзывается о ней только положительно.

Для абсолютного большинства нейрохирургических и микрохирургических оперативных вмешательств, проводимых с использованием операционного микроскопа, необходимо жесткое, стабильное, а самое главное фиксированное закрепление головы пациента. Фиксатор головы должен быть установлен на операционном столе нейрохирургом в самом начале операции. Лучшей для фиксации головы больного является, как уже было выше сказано, скоба конструкции Mayfield-Kees (США), имеющая несколько блокируемых сочленений. Голова в ней удерживается скобой с тремя острыми стерилизуемыми шипами, которые проводят через кожу в кости черепа. Фиксирующая скоба располагается вне проекции оперативного доступа. При этом часто положение головы, а точнее 10–15 градусов ее наклона в ту или другую сторону, определяют степень доступности интракраниальных анатомических структур (например, при птериональном доступе).

Скоба Mayfield-Kees имеет ряд преимуществ, необходимых для успешного проведения операции. К ним относятся:

- 1) любое удобное для хирурга положение ретрактора относительно головы;
- 2) отсутствует риск формирования эпидуральной гематомы на месте площад-

ки ретрактора, так как он фиксируется к скобе, а не за кость;

3) снижается до минимума риск дислокации эндотрахеальной трубки (в результате стабильного положения головы);

4) полное использование всех возможностей нейрохирургического операционного стола.

Схема установки трехточечной жесткой фиксации головы основана на фиксации скобы к черепу. Учитывая обильное количество мышц на черепе, с целью исключения их травматизации область фиксации должна захватывать те области костей свода черепа, где наличие мышц было бы минимальным, а в лучшем случае – их полное отсутствие. Иногда этим правилом приходится пренебрегать, для того чтобы установленная скоба давала необходимый и максимально удобный угол атаки, а также физиологическое положение головы. Схема установки скобы имеет свои особенности, которые заключаются в том, что, установив правильное положение головы, прежде всего фиксируется череп, затем скоба закрепляется к операционному столу. При этом оперирующий имеет возможность корректировать наклон головы. При данной очередности достигается минимальный риск и безопасная фиксация. В ряде руководств места предполагаемого положения шипов предлагают обрабатывать антисептиком и проводить инфильтрацию кожи 2%-ным новокаином или лидокаином (“лимонная корка” + поднадкожно, для чего достаточно 2 мл анестетика на каждый шип). Наш опыт применения скоб показывает, что в большинстве случаев достаточно простой обработки антисептиком кожи головы. Как только шипы коснулись кожи в проекции предполагаемых мест фиксации, следует сильно сдавить оба плеча скобы до нескольких щелчков, после чего докрутить винт фиксации до 4-х делений. Этого достаточно для хорошей фиксации за наружную пластинку костей свода черепа у среднего взрослого пациента и безопасно в отношении продавливания внутренней пластинки и повреждения интракраниальных структур. Использование жесткой фиксации у детей имеет возрастные ограничения. У детей младше 2-х лет жесткая фиксация не используется. У детей от 2 до 12 лет ис-

пользуют специальные "детские" шипы (более короткие и тонкие). Сила сдавления должна быть меньше, обычно 2–3 деления.

Голову больного следует удерживать руками (не за скобу) и от моделировать положение головы больного для операции. После этого с помощью ассистента прикрепляется скоба к остальной конструкции, фиксированной к операционному столу. Следует проверить затяжку всех узлов фиксации. Конечно, как любая относительно инвазивная методика, использование жесткой фиксации имеет некоторые возможные осложнения, наиболее опасное из них – пенетрация шипом внутренней пластинки костей свода черепа и повреждение интракраниальных структур, при этом возможно формирование угрожающей жизни эпидуральной гематомы. Необходимо еще раз подчеркнуть, что при пра-

вильном использовании фиксации вероятность этих осложнений минимальна (но о них всегда следует помнить).

В ГКБ №7 г. Алматы трехточечная жесткая фиксация головы широко применяется и у взрослых пациентов и у детей. Наиболее часто это делается в положении больного на животе или сидя (рис. 1, 2). При соблюдении всех мер предосторожности (профилактика воздушной эмболии, дозированное давление шипов и др.) не было ни одного осложнения, связанного с жесткой фиксацией головы.

Таким образом, применение жесткой фиксации в нейро-хирургических операциях на головном мозге является наиболее оптимальным решением, дающим положительные результаты в послеоперационном периоде.

ЛИТЕРАТУРА

1. Greenberg M. S. (ed). Handbook of Neurosurgery. 6rd ed., Greenberg Graphics Inc: Lakeeland, Florida, 2000, 855 pp.

2. Yasargil M. G. Microneurosurgery (vol. IVB). Thieme Medical Publishers, Inc: New York, 1996, 552 pp.

3. Abernathy Ch, Haken A.: Surgical Sekrets. Hanley & Belfus, Inc: Philadelphia, 1991, 234 pp.

4. Практическая нейрохирургия. Санкт-Петербург. Издат. «Гиппократ», 2002, стр. 461.

5. Кушель Ю. В., Семин В. Е. Краниотомия. Москва. Издат. «Антидор», 1998, стр. 8.

ТУЖЫРЫМ

Бул мақалада нейрохирургиялық тәжірибеге бағды қатты бекіту әдісін енгізудің тарихи сипаттамасы берілген, емделуші адамның басы бекітудің

әр түрлі тәсілдерімен ерекшеліктері қарастырылған операция жасау үстінде басқа қажырманы орнатудың жолы егжей-тегжейлі көрсетілген.

SUMMARY

In the resume in clause brief historical digression of introduction neurosurgical practice of methods of riding fixing of a head is given various

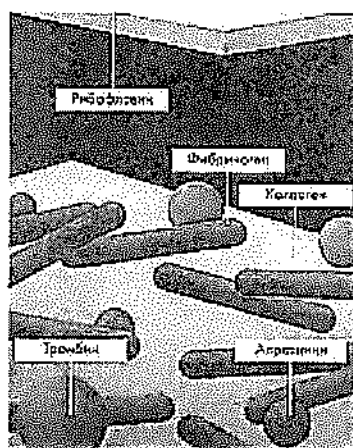
ways of strengthening, their advantage are considered. Rules of installation of cramps on an operational area are in act ails shown.

ТАХОКОМБ – НАДЕЖНЫЙ ГЕМОСТАЗ И БЕЗОПАСНОСТЬ ПРИМЕНЕНИЯ

Применение Тахокомба и его эффективность.

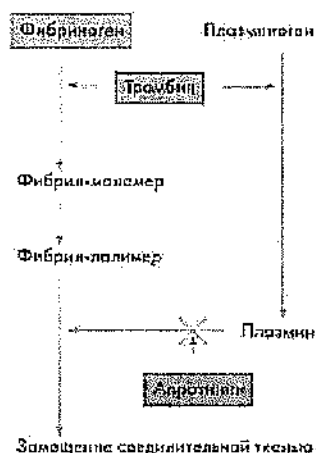
Тахокомб – это абсорбирующая коллагеновая пластина, покрытая слоем компонентов фибринового клея для склеивания, надежного закрытия и герметизации

ткани, а также эффективного гемостаза до, после и во время оперативного вмешательства. Тахокомб доказал свою пластическую и гемостатическую эффективность в более чем 120 000 случаев применения по всему миру.



Легкость в применении

Тахокомб – готовый продукт для немедленного использования. Внутренняя упаковка открывается в стерильных условиях. Тахокомб накладывается на поверхность раны сухим, желтой маркированной стороной к ране, и прижимается в течение



3–5 минут. В случае раны с сухими участками рекомендуется перед применением смочить Тахокомб обычным физиологическим раствором сразу перед употреблением. Смоченную таким образом пластину следует немедленно накладывать на рану (рис. 1а – г).



Рис. 1а

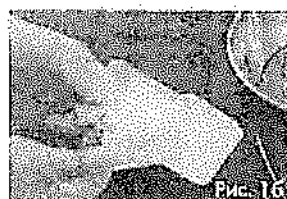


Рис. 1б

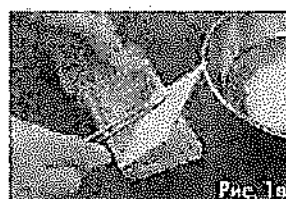


Рис. 1в

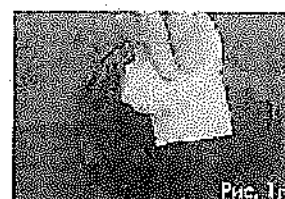


Рис. 1г

Преимущества Тахокомба:

- Быстрый и надежный гемостаз.
- Эффективное склеивание тканей.
- Простота и безопасность применения.
- Защита тканей и сохранение органов при операциях.
- Значительное уменьшение кровопотери и применения кровезамещающих препаратов.
- Сокращение времени операции.
- Минимальный риск вторичного, послеоперационного кровотечения.
- Уменьшение периода дренирования после операции на легких.
- Отсутствие рубцов при минимально инвазивной хирургии.
- Полноценная репарация тканей.

Готовый к немедленному использованию продукт:

- легко обрезается ножницами до нужного размера и формы;
- можно применять в смоченном состоянии для плотного прилегания к неровным поверхностям;

- не пропускает воздух и воду к ткани;
- закрывает и герметизирует поверхность ран;
- не смывается кровью или физиологическим раствором;
- хорошо абсорбируется на поверхности ткани.

Нейрохирургия. Воздухо- и водонепроницаемое закрытие твердой мозговой оболочки:

Тахокомб рекомендуется к применению в качестве закрывающего материала (для создания временного водонепроницаемого барьера и дополнительного барьера для ЦСЖ – до тех пор пока на произойдет местный фиброз и излечение) при следующих процедурах:

Принудительное восстановление твердой мозговой оболочки при:

- экстенсивной хирургии основания черепа;
- хирургии трансфеноидального гипофиза;

- хирургии позвоночника;
 - дисграфических расстройствах ЦНС;
- Закрытие твердой мозговой оболочки

при:

- травматических ликворных свищах;
- устойчивых ятрогенных ЦСЖ свищах;

- негерметичных швах твердой мозговой оболочки.

Успешное закрытие устойчивой отоликвореи

(после антротомии и двух попыток ENT-закрытия):

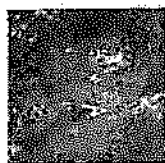


Схема техники закрытия (представлена на микрофотографиях)

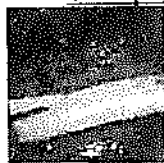


Ранний послеоперационный МРИ пациента - показана вставка Тахокомба между васкуляризованными лоскутами (воздух содержится в микрофибриллярной структуре коллагена)

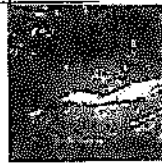
Экстрадурально



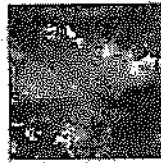
Левая субвисочная экстрадуральная выделка дефекта ТМО



Тахокомб накладывается склеивающей полимерной лентой на костный дефект

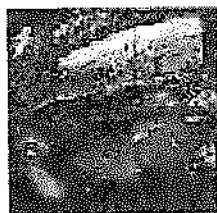


Вторая пластина Тахокомба прикладывается склеивающей стороной к субвисочной ТМО

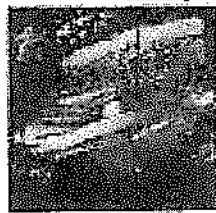


Васкуляризованный мускулофасциальный лоскут размещается экстрадурально между двух пластин Тахокомба

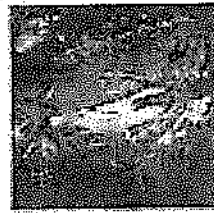
Интрадурально



После открытия ТМО выделка дефекта



Тахокомб прикладывается к ТМО, закрывая большую часть заднесредней височной умки



Надежно прилегающая пластина после усадки лент



Вторая васкуляризованный периферический лоскут размещается интрадурально

Гемостаз

Капиллярное кровотечение является основной причиной потери крови при нейрохирургии. Несмотря на передовые технологии микрохирургии и разработку метода биполярной и лазерной коагуляции только химический гемостаз доказал свою реальную пользу в лечении диффузного кровотечения из микрососудов твердой мозговой оболочки и участков резекции мозга (капиллярное просачивание).

Гемостаз во время операции

Тахокомб успешно использовался для достижения быстрого и надежного интраоперационного гемостаза при:

- закрытии больших разрывов дуральных венозных синусов;

- капиллярное просачивание паренхимы мозга и/или на участках резекции опухоли;

- в критических участках мозга или позвоночника, где опасно применение термокоагуляции.

Уменьшение риска послеоперационного кровотечения

Для предотвращения послеоперационного кровотечения у пациентов группы риска Тахокомб применялся для:

- закрытия поверхности резекции хорошо васкуляризованных опухолей;

- гемостаза у пациентов с нарушениями свертывания;
- обораживания веретенообразных, нефиксируемых аневризм;
- укрепления швов сосудов.

Коллоидная киста 3-го желудочка

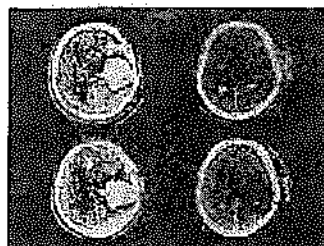


до операции после операции

Гемостаз с помощью Тахокомба на участках мозга, где термокоагуляция запрещена (т.е. гипоталамус).

Послеоперационных расстройств гипоталамуса не наблюдалось.

Ранняя послеоперационная компьютерная томография экстенсивной внутримозговой нетравматической гематомы у пациента с постоянным приемом аспирина:



до операции после операции

Гемостаз в базальном ядре был достигнут с помощью Тахокомба.

Тахокомб улучшает результаты нейрохирургических процедур:

- упрощение и значительное сокращение длительности комплексных хирургических процедур;

- замена термокоагуляции или компрессий гемостазом в критических участках мозга и позвоночника, и, как следствие, уменьшение случаев неврологических нарушений;

- снижение опасных и угрожающих жизни послеоперационных утечек cerebrospinalной жидкости;

- предотвращение опасных и угрожающих жизни послеоперационных кровотечений и инфекций, вызванных постоянной утечкой cerebrospinalной жидкости.

В случае применения для закрытия и герметизации травматических разрывов венозных пазух или устойчивых ятрогенных ликворных свищей Тахокомб становится определяющим препаратом, а при тяжелых кровотечениях — даже жизненно необходимым. Тахокомб является не техническим заместителем, а дополнительным методом для герметичного закрытия, который повышает безопасность, снижает степень послеоперационных осложнений и ведет к значительному сокращению периода госпитализации [Nistor RF et al: The fixed combination of collagen with components of solid fibrin adhesive — a new hemostatic agent in skull base procedures. Skull Base Surg 7 (1), 23–30, 1997]



Рис. 1. Гематома мозжечка

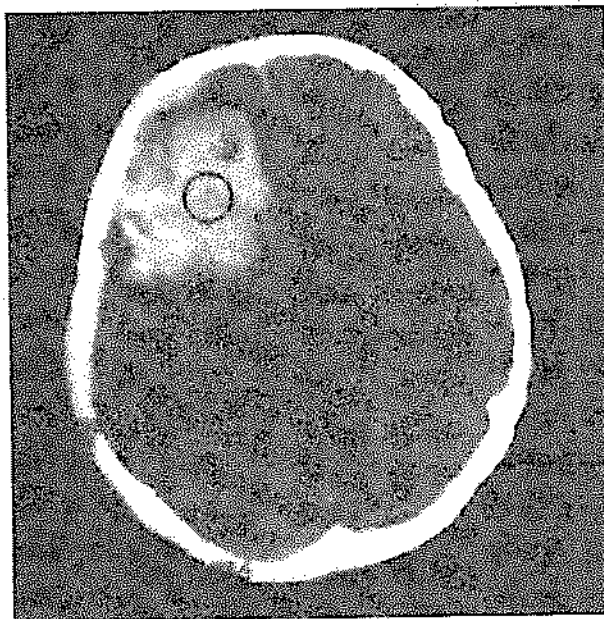


Рис. 2. Субкотикальная гематома

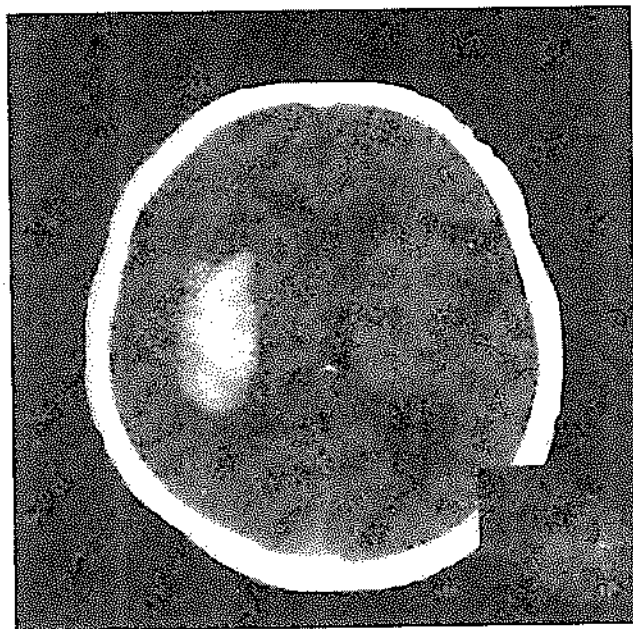


Рис. 3. Латеральная гематома

Таблицы к статье Л. А. Калашниковой и соавторов

Таблица 1

Неврологические симптомы, развивавшиеся в ходе заболевания

Симптомы	АФС-ИРС N - 16		РС n-30		P
	N	%	N	%	
Парезы*	12	75	7	70%	нз
• гемипарез	10	63%	2	7%	0,0002
• нижний парапарез	1	6%	15	50%	0,0033
• тетрапарез или монопарез	1	6%	4	13%	нз
Вестибуломожжечковые нарушения	7	44%	28	93%	0,0004
Чувствительные нарушения**	8	50%	15	50%	нз
Снижение зрения	9	53%	15	50%	нз
• преходящее, кратковременное	7	41%	0	0	0,0001
• остро развившееся, продолжительное (дни–недели) с полным или частичным восстановлением	0	0	13	43%	0,0016
• постепенно прогрессирующее снижение зрения	2	12%	0	0	
Двоение	4	25%	7	23%	нз
Тазовые нарушения	1	6%	12	40%	0,01
Степень инвалидизации	1,0 ± 0,24		3,0 ± 1,02		0,01

Таблица 2

Системные и неврологические проявления АФС

Симптомы	АФС-ИРС n-16		РС n-30		P
	N	%	N	%	
Наличие системных проявлений достоверного АФС:	15	94%	1	3%	<0,00001
• Венозные или артериальные тромбозы*	8	50%	1	3%	<0,00017
• Невынашивание беременности	11/13	85%	0/15	0	<0,00001
Тромбоцитопения (менее 100 тыс.)	3/15	20%	0	0	<0,05
Анемия	5/15	33%	2	7%	<0,03
Головная боль	13	81%	12	40%	<0,006
Эпилептические припадки	3	19%	0	0	<0,05
Хорея в анамнезе	3	19%	0	0	<0,05

* тромбоз периферических вен, тромбоз легочной артерии, ишемическая болезнь сердца, включая инфаркт миокарда

Таблицы к статье Л. А. Калашниковой и соавторов

Таблица 3

Антитела к кардиолипину и волчаночный антикоагулянт при АФС-ИРС и при РС

	АФС-ИРС N -16		РС n- 37		P
аКЛ IgG-или IgM	12	75%	5	14%	0,000013
• аКЛ IgG-изотип	11	69%	1	3%	<0.00001
• Средние титры (GPL)	90,2±43,9		28,45		< 0.05
• аКЛ IgM-изотип	5	31%	4	11%	Нз
• Средние титры (MPL)	58,1±12,8		34,85 ±12,2		нз
ВА	11	69%	9/39	23%	0,0022

Рисунки к статье С. К. Акшулакова и соавторов



Рис. 1. Положение на животе ("concord-position"). Доступ к мосто-мозжечковому углу и всей задней черепной ямке.



Рис. 2. Положение сидя. Доступ к задней черепной ямке, затылочной доле и пинеальной области. Очень удобный доступ к шейному отделу спинного мозга и краниоцервикальному сочленению.