

определены в сравнении с показателями здоровых детей (n=20). Данный анализ показал, что уровень креатинфосфокиназы (КФК) в основной группе был повышен в 71 раз, АЛТ в 15,2 раза, АСТ 8,4 раза, ЛДГ в 4,4 раза.

Высокая активность плазменных ферментов, прежде всего КФК отражает темп деградации миофибрилл в мышечных волокнах. Параллельно с повышением КФК наблюдалось увеличение концентрации и других ферментов цитолиза – лактатдегидразы и трансаминаз.

Увеличение уровня ЛДГ в крови свидетельствует о накоплении лактата крови, что в свою очередь приводит к гипоксии и вызывает чувство мышечной усталости, нарушает процесс тканевого дыхания.

Увеличение уровня трансаминаз (АЛТ и АСТ) в крови говорит всегда о большем, чем в норме, разрушении клеток соответствующего органа, в нашем случае мышцах

Выводы. Таким образом, диагностика прогрессирующих мышечных дистрофий является сложной задачей, для решения которой необходимы создание и использование алгоритмов диагностики. Диагноз прогрессирующая мышечная дистрофия Дюшена основывается на данных клинико-генеалогического анамнеза, клинических особенностей заболевания (начало в 2-5 лет, симметричная атрофия проксимальных групп мышц, их развитие в восходящем направлении, псевдогипертрофия икроножных мышц, грубые соматические и нейроэндокринные нарушения, быстрое злокачественное течение заболевания). Имеют значение также данные биохимических исследований (повышение в сыворотке крови уровня КФК в 71 раз выше от нормы на фоне повышения АЛТ, АСТ и ЛДГ), электромиографии и патоморфологии, при которых определяют первично-мышечный тип поражения.

Литература

1. Дадали Е.Л., Мальмберг С.А., Подагова Е.В., Поляков А.В., Петрухин А.С. Особенности клинических проявлений прогрессирующей мышечной дистрофии Дюшенна у гетерозиготных носительниц мутации в гене дистрофина // Российский медицинский журнал. - 2007. - № 3. - С.18-21.
2. Джурабекова А.Т., Хамркулова Ф.М., Юлдашева З.Т. Прогрессирующая мышечная дистрофия Дюшена, новый подход к лечению// Умумий амалиёт доктори ахборотномаси.- 2006. - №1-2. - С.59-61.
3. Евтушенко С.К., Шаймурзин М.Р., Евтушенко Л.Ф. Медикаментозное и немедикаментозное лечение кардиомиопатии и пневмопатии при прогрессирующих нервно-мышечных заболеваниях у детей// Таврический медико-биологический вестник. Научно-практический журнал.-2009. - Т.12, №2. - С. 46.
4. Подагова Е.В., Мальмберг С.А., Дадали Е.Л. Псевдогипертрофические прогрессирующие мышечные дистрофии: алгоритмы диагностики // XIV Российский национальный конгресс «Человек и лекарство». - Тезисы. -М. - 2007.
5. Шаймурзин М.Р., Евтушенко С.К. Новые современные технологии в терапии нервно-мышечных заболеваний, направленных на замедление их прогрессирования.//Вестник физиотерапии и курортологии.- 2010.- №6. - С.40-41.
6. Andersen SP, Sveen ML, Hansen RS, Madsen KL, Hansen JB, Madsen M, Vissing J. Creatine kinase response to high-intensity aerobic exercise in adult-onset muscular dystrophy // Muscle Nerve. – 2013. – vol.10. – P. 1002.
7. Dorobek M, Szmids-Salkowska E, Rowińska-Marcińska K, Gawel M, Hausmanowa-Petrusewicz I. Relationships between clinical data and quantitative EMG findings in facioscapulohumeral muscular dystrophy. // Neurol Neurochir Pol. – 2013. – vol. 47(1). – P. 8-17.
8. Snow WM, Anderson JE, Jakobson LS. Neuropsychological and neurobehavioral functioning in Duchenne muscular dystrophy: A review. // Neurosci Biobehav Rev. – 2013. - S0149-7634(13). - P. 76-86.

DUCHENNE MUSCULAR DYSTROPHY IN CHILDREN

U.T. Omonova

Tashkent Pediatric Medical Institute, Tashkent, Uzbekistan

The diagnosis of progressive muscular dystrophy is based on data from clinical and genealogical history, clinical and biochemical data, electromyography and pathomorphology under which define the primary type of muscle damage.

Key words: Duchenne muscular dystrophy, clinical diagnostics, children



УДК 616.833.18-006

НЕВРИНОМА СЛУХОВОГО НЕРВА, ЛЕЧЕНИЕ ГАММА-НОЖОМ (СОБСТВЕННЫЙ СЛУЧАЙ ИЗ ПРАКТИКИ)

Рекаева М.И., Тимухин А.В.

Кыргызско-Российский Славянский
Университет, медицинский факультет, кафедра
неврологии и нейрохирургии, Клиника МЕДИ,
г.Бишкек, Кыргызская Республика.

Невринома слухового нерва – наиболее частая опухоль мосто-мозжечкового угла. Клиническая картина зависит от локализации и размеров опухоли. Стереотаксическое облучение на аппарате Гамма-нож является эффективным и достаточно безопасным методом лечения невринома слухового нерва. В работе описано собственное клиническое наблюдение невринома слухового нерва с хорошим результатом лечения Гамма-ножом.

Ключевые слова: невринома слухового нерва, Гамма-нож

**УГУУ НЕРВИНИН НЕВРИНОМАСЫ,
ГАММА-БЫЧАК МЕНЕН ДАРЫЛОО(ӨЗ
ТУРМУШУМДА БОЛГОН ОКУЯ)**

**Кыргыз-Орус Славян университети,
медициналык факультети, неврология
жананейрохирургиякафедрасы, МЕДИ
клиникасы,**

Бишкек ш., Кыргыз Республикасы.

Корутунду. Угуу нервинин невриномасы – көпүрө-каракуш бурчунун эң көп кездешүүчү шишиги. Клинкалык картинасы шишиктин жайгашуусунан жана өлчөмдөрүнөн көз каранды болот. Гамма-бычак аппаратындагы стереотаксикалык нурдантуу угуу нервинин невриномаларынын эффективдүү жана жетишерлик коопсуз дарылоонун методу болуп саналат. Иште угуу нервинин невриномасынын Гамма-бычак менен дарылоонун жакшы натыйжасынын клиникалык өздүк байкоосу баяндалган.

Негизги сөздөр: угуу нервинин невриномасы, Гамма-бычак.

Невринома слухового нерва (вестибулярная шваннома, нейрофиброма, невrolemma, акустическая невринома) – опухоль из шванновской оболочки его вестибулярной порции. Невринома слухового нерва встречается примерно в 8-10% случаев всех внутричерепных опухолей [2,6]. Ежегодно выявляется примерно 0,78-1,15 случаев неврином на 100000 человек [3]. В 95% случаев невриномы односторонние. Однако при нейрофиброматозе(НФ) II типа вестибулярные шванномы выявляются с двух сторон, что является патогномичным симптомом НФ II типа [4].

По своей гистологической структуре невринома является доброкачественной. Скорость роста этих неврином слухового нерва очень вариабельна и ее среднее значение составляет 1 - 2 мм в год [1]. Описаны случаи, когда опухоль за год вырастает на 30 мм. У 6% пациентов отмечается обратное развитие заболевания: опухоль уменьшается в размерах.

Первые симптомы при невриноме слухового нерва, как правило, звон в ухе и/или снижение слуха (как признаки раздражения или выпадения функции слуховой порции нерва). На этой стадии пациенты в подавляющем большинстве случаев длительно наблюдаются и проходят лечение у семейных врачей или ЛОР-врачей. При этом в комплекс лечения включаются различные стимулирующие препараты и физиотерапевтическое лечение, что способствует дальнейшему росту невриномы. Постепенно, с увеличением размеров невриномы, присоединяется новая неврологическая симптоматика. Большие невриномы, вызывая сдавление ствола головного мозга и нарушение нормального оттока ликвора, могут приводить к развитию двигательных нарушений и внутренней гидроцефалии. Наиболее адекватным методом диагностики невриномы слухового нерва является магнитно-резонансная томография с контрастным усилением [5].

В настоящее время существует три основных способа ведения пациентов при лечении невриномы: 1) микрохирургическое удаление, 2) стереотаксическая радиохирургия или конформная фракционированная радиотерапия, 3) динамическое наблюдение с регулярными клиническими и нейровизуализационными осмотрами.

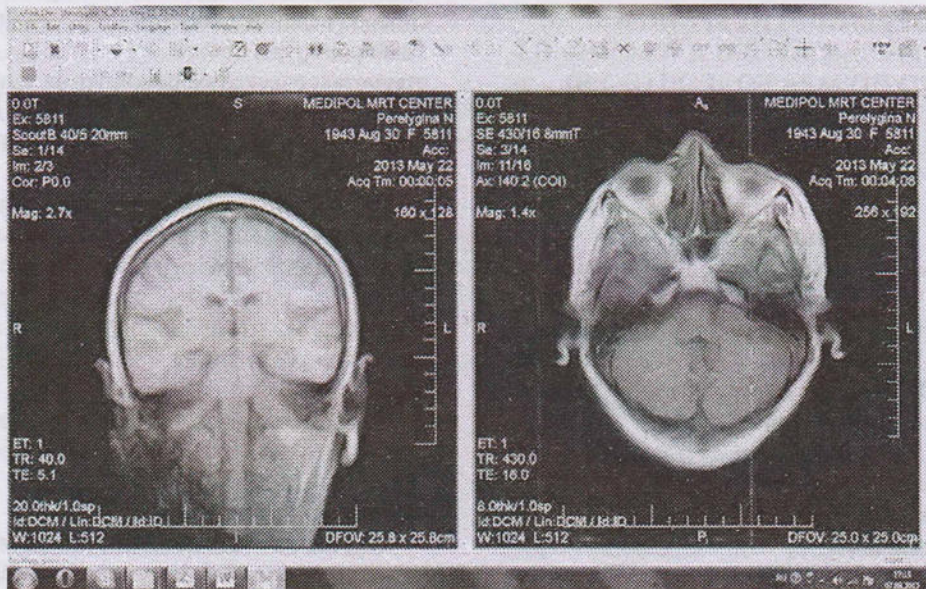
При динамическом наблюдении более 20% пациентов впоследствии оказываются на операционном столе из-за прогрессивного роста опухоли или нарастания неврологического дефицита [3], от 33 до 50% больных полностью теряют слух за время наблюдения [7]. Поэтому в настоящее время в лечении невриномы большинство исследователей отказываются от политики "waitandsee" в пользу более раннего проведения стереотаксического облучения неврином слухового нерва.

Приводим описание лечения больной с невриномой левого слухового нерва Гамма-ножом.

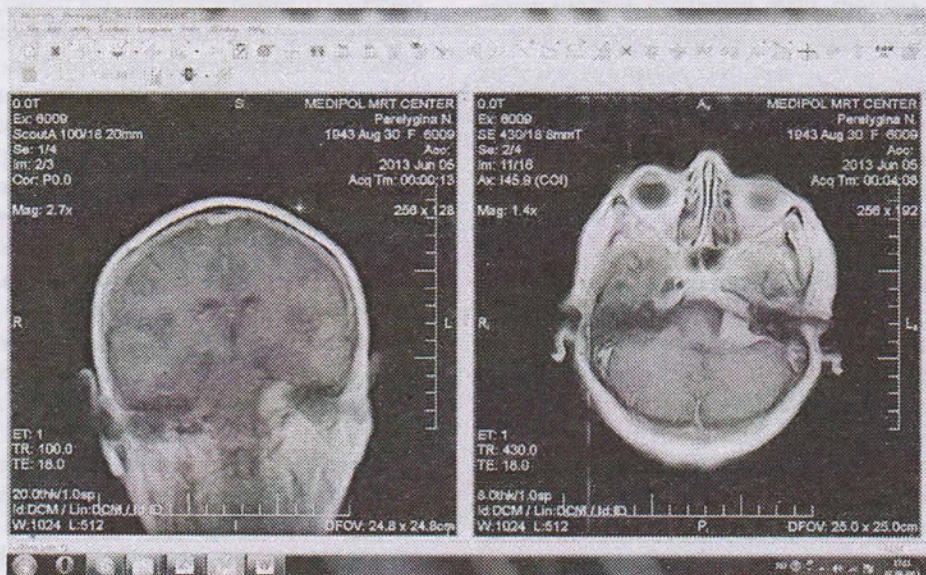
Больная П., 72 года, обратилась в клинику МЕДИ 29.05.2013 с жалобами на шум в левом ухе, снижение слуха, головокружение системного характера, пошатывание при ходьбе, периодическую головную боль, усиливающуюся в утренние часы и при наклонах вперед. Из анамнеза известно, что около 5 лет больную беспокоят вышеописанные жалобы. Первыми появились симптомы, выражающиеся в характерном шуме, напоминающем "шум прибора" и "свист", который ощущался в течение 3-4 лет. Со временем больная стала отмечать снижение слуха слева, преимущественно на высокие тона. Постепенно присоединился системное головокружение, шаткость и неуверенность при ходьбе. Больная лечилась вазоактивными, нейропротективными препаратами у терапевтов, неврологов, ЛОР-врача по месту жительства с диагнозом: атеросклеротическая дисциркуляторная энцефалопатия с вестибулоатаксическим синдромом, нейросенсорная тугоухость, однако симптоматика только прогрессировала. Спустя 3-4 года появилась приступообразная головная боль, локализуемая в лобной области и области глазниц, усиливающаяся при наклоне головы, не купирующаяся приемом НПВС. Постепенно головная боль нарастала, периодически, без всякой причины. Семейный анамнез неотягощен, среди родственников больной никаких онкологических заболеваний до настоящего времени выявлено не было.

Общее состояние больной на момент осмотра удовлетворительное. В соматическом статусе пациентки патологии не выявлено.

Неврологический статус: сознание ясное, ориентирована в месте, времени, контактна, адекватна, критична к своему состоянию. Менингеальной симптоматики нет. Глазные щели S = D, зрачки округлые OS = OD, фотореакция и корнеальные рефлексы живые. Движения глазных яблок не ограничены, слабость конвергенции и аккомодации, спонтанный нистагм, более резко выраженный влево. Visus OD = +0,7, OS = +1, 0 отмечается легкая ассиметрия лица в виде сглаженности морщин слева, симптом Белла



А



Б

Рис. 1. Больная П. Невринома левого слухового нерва: А-МРТ T1 и T2 режими; Б-МРТ с контрастным усилением.

отрицательный. Глотание и фонация не нарушены, язык по средней линии. Сухожильные и периостальные рефлексы с конечностей несколько оживлены справа, тонус мышц без разности сторон, слабopоложительная проба Барре справа (угол 10°). В позе Ромберга пошатывается, преимущественно влево. Координационные пробы выполняет с легкой интенцией и мимопаданием. В опыте Вебера латерализация звука вправо. Чувствительных расстройств не выявлено. На глазном дне патологических изменений обнаружено не было.

Амбулаторно выполнена магнитно-резонансная томография (МРТ) головного мозга на аппарате Орел 0,4 Тесла, при которой выявлено объемное образование в левом мосто-мозжечковом углу,

гипоинтенсивное на T1-взвешенных томограммах, с повышением сигнала на T2-взвешенных томограммах. На МР-снимке с контрастным усилением, отображенном на рисунке 1, визуализируется опухоль, накапливающая контраст (магневист) и распространяющаяся из внутреннего слухового прохода в полость черепа, где формирует собой узел размером 25 мм x 24 мм x 25 мм, сдавливает мозжечок.

Больной было предложено радиохирургическое лечение в Лечебно-диагностическом центре Международного института биологических систем (ЛДЦ МИБС г. Санкт-Петербург), с которым клиника МЕДИ тесно сотрудничает. Больной 5 июня 2013 года в амбулаторных условиях

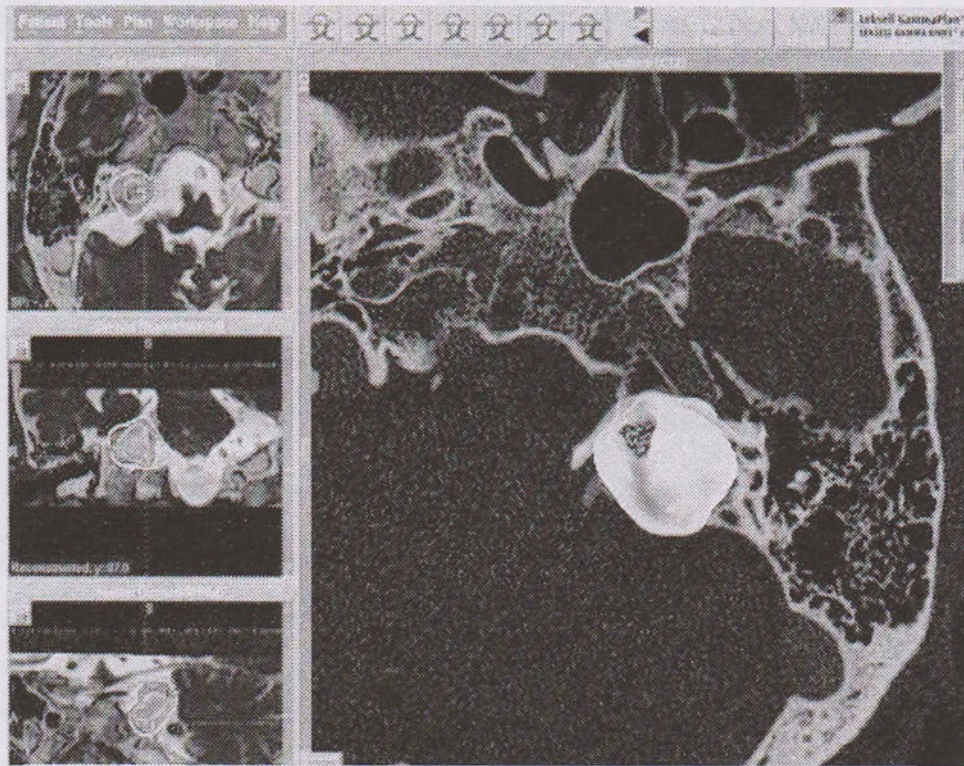


Рис. 2. Трехмерная МР-реконструкция невриномы слухового нерва.

проведена операция на радиохирургической установке Гамма-нож (LeksellGammaKnife 4C) производства шведской компании Elekta.

После наложения стереотаксической рамки, которая была зафиксирована на голове пациентки под местным обезболиванием, с помощью специальных модальностей МРТ выполнялась трехмерная реконструкция, которая определила точное положение опухоли и прилегающих нервных образований (Рисунок 2).

С помощью планирующей системы Gamma-Plan 8.0 и автоматической позиционирующей системы проведено точное облучение опухоли (точность 0,5 мм), избегая повреждения черепных нервов и других важных отделов мозга. Доза по краю невриномы составила 13 Грей, в изоцентре опухоли 21,7 Грей. Операция длилась в течении 1час40 минут. Соматическое состояние больной после проведенной процедуры не изменилось. Через неделю больная благополучно приступила к своей трудовой деятельности и находится под нашим клиническим наблюдением по настоящее время. Отмечается постепенный регресс неврологической симптоматики, а именно головокружение, головных болей и атаксии. На контрольном МРТ спустя 3 месяца после операции отмечается положительный радиационный ответ в виде потери контрастного усиления в центре опухоли и уменьшение объема на 3%. Больная находится на диспансерном наблюдении, рекомендовано контроль МРТ через полгода и год.

Пример данной пациентки подтверждает важность проведения дифференциального диагноза, особенно при наличии унилатеральной

симптоматики, между невриномой и иными заболеваниями центральной нервной системы для предотвращения необоснованной терапии, провоцирующей рост опухоли и снижающей шанс на проведение неинвазивного радиохирургического лечения, которое не влияет на общесоматический статус пациента и позволяет добиться минимальной инвалидизации. Принципиально важна ранняя диагностика неврином, поскольку на ранних стадиях развития (при размере опухоли менее 2 см) возможно полное удаление опухоли с сохранением функции лицевого нерва, а иногда и слуха. Запущенные опухоли приводят к инвалидизации, удалить их можно лишь частично, при этом практически всегда повреждается лицевой нерв. На любой стадии заболевания невринома слухового нерва вызывает хотя бы один отологический симптом (снижение слуха, шум или звон в ухе). Поэтому все пациенты с жалобой на одностороннее снижение слуха должны пройти обследование у невролога и ЛОР-врача, включая аудиометрию, а также им необходимо произвести магнитно-резонансную томографию головного мозга для уточнения диагноза, особенно когда речь идет о присоединении новых симптомов и прогрессировании.

Преимуществами лечения на Гамма-ноже являются высокая степень сохранения функции лицевого нерва (в 98%) и сохранение слуха (в 80%) [7]. Вероятность развития заметной нейропатии лицевого нерва (от 3 до 6 баллов по шкале Хаус-Брекманна) – по разным данным от 3 до 7% [3,7,8]. При этом, учитывая анатомическую сохранность

нерва, данные нарушения потенциально обратимы на фоне консервативной терапии. В то же время, при микрохирургическом лечении невринома слухового нерва, слух утрачивается полностью примерно в 80-90% случаев, а риск повреждения лицевого нерва превышает 22% [3,8]. Учитывая явные преимущества радиохирургического лечения, наблюдается общая тенденция перехода от инвазивного к неинвазивному лечению. При радиохирургическом лечении полностью отсутствуют осложнения, связанные с открытой операцией (менингит, ликворея). Лечение проводится за один день в амбулаторных условиях, в подавляющем большинстве случаев без анестезиологического пособия, что позволяет больным с невринами слухового нерва в кратчайшие сроки вернуться к своей трудовой деятельности. Госпитализации и послеоперационного восстановительного периода не требуется. Большинство пациентов возвращаются к своему обычному образу жизни на следующий день после операции. Одним из важных аспектов данного лечения является экономическая составляющая, которая по стоимости (порядка 6000 USD) сопоставима с проведением микрохирургического лечения, требующего госпитализации, как минимум 2 недели, и нередко приводящего к стойкой утрате трудоспособности.

Необходимо еще раз подчеркнуть важный момент, который относится к радиохирургии любых опухолей, в том числе и неврином слухового нерва. Основная задача – контроль роста опухоли. Уменьшение ее размеров с течением времени – ожидаемый, но не обязательный эффект. Стабилизация ее размеров – положительный результат лечения [5].

Таким образом, «Гамма-нож» является наиболее предпочтительным методом лечения неврином слухового нерва диаметром до 3-3,5 см, обладая высокой эффективностью контроля над ростом невринома, при минимальном количестве нарушений функции лицевого нерва, более щадящем воздействии на слуховые структуры и полном отсутствии риска интраоперационных и послеоперационных анестезиологических и хирургических осложнений [7,8], в качестве подтверждения которых является и данный клинический случай. Показания к радиохирургическому вмешательству при невринах слухового нерва определяются в первую очередь локализацией и размерами невринома, выбором пациента.

Литература

1. Благовещенская Н.С. Клиническая отоневрология при поражениях головного мозга. — М.: Медицина, 1990. — 432 с.
2. Гайдар Б. В., Хилько В. А., Парфёнов В. Е., Щербук Ю. А., Мартынов Б. В. Опухоли задней черепной ямки // Практическая нейрохирургия / Под ред. Б. В. Гайдара. — СПб.: Гиппократ, 2002. — С. 424—425. — 648 с.
3. Голанов А.В., Коновалов А.Н., Корниенко В.Н. и соавторы. Первый опыт применения установки «Гамма-нож» для радиохирургического лечения интракраниальных объемных образований // Журнал вопросы нейрохирургии им.Н.Н. Бурденко. — 2007. — № 1. — С. 3-11.

4. Гусев Е. И., Коновалов А. Н., Бурд Г. С. Опухоли нервной системы // Неврология и нейрохирургия. — М.: Медицина, 2000. — С. 423-424.
5. Корниенко В.Н., Пронин И.Н. Диагностическаянейрорадиология. — Москва.: Из-во Андреева Т.Н., 2009. — 1368 с.
6. Коршунов А.Г. Классификация опухолей нервной системы./В: Клиническая неврология. — Москва, 2004. — Том III, часть I. — С.171-183.
7. Benjamin J. Arthurs, Wayne T. Lamoreaux, Neil A. Giddings I et al. Gamma Knife radiosurgery for vestibular schwannoma: case report and review of the literature // World Journal of Surgical Oncology. — 2009. — Т. 7. — № 100. — С. 64-72.
8. Myrseth E., Møller P., Pedersen P. H., Lund-Johansen M. Vestibular schwannoma: surgery or gamma knife radiosurgery? A prospective, nonrandomized study // Neurosurgery. — 2009. — Т. 64. — С. 654-661.

VESTIBULAR NEUROMA, GAMMA KNIFE TREATMENT (OWN CLINICAL CASE).

M.I.Rekaeva, A.V. Timukhin

Kyrgyz Russian Slavic University, Medical Department, Chair of neurology and neurosurgery, MEDI clinic Kyrgyz Republic, Bishkek

Vestibularneuromaisabenign, rarelymalignant, tumoroftheighthcranialnerve. Its clinical picture is associated with the site and sizes of a tumor. Stereotactic irradiation using GammaKnife system is effective and sufficiently safe technique for management of vestibular schwannoma. In this paper described own clinical case of acoustic neuroma with a good result Gamma Knife treatment.

Key words: vestibular schwannoma, GammaKnife.