

5. Халед Бу Х.Э. *Диагностика и хирургическое лечение неврином слухового нерва: Автореф. дис. ...канд. мед. наук: 14.00.28. - М., 1993. - 18с.*
6. Ырысов К.Б. *Диагностика и нейрохирургическое лечение вестибулярных шванном (неврином VIII нерва): Дис... д-ра мед. наук: 14.00.28. - Бишкек, 2005. - 200с.*
7. Arriaga M.A., Chen D.A. *Facial function in hearing preservation acoustic neuroma surgery. // Arch Otolaryngol Head Neck Surg., 2007. - Vol. 127 (5). - P. 543-6.*
8. Axon P.R., Ramsden R.T. *Assessment of real-time clinical facial function during vestibular schwannoma resection. // Laryngoscope, 2009. - Vol. 110 (11). - P. 1911- 5.*
9. Bani A., Gilsbach J.M. *Incidence of cerebrospinal fluid leak after microsurgical removal of vestibular schwannomas. // Acta Neurochir., 2007. - Vol. 144. - P. 979-982.*
10. Becker S.S., Jackler R.K., Pitts L.H. *Cerebrospinal Fluid Leak after Acoustic Neuroma Surgery: A Comparison of the Translabyrinthine, Middle Fossa, and Retrosigmoid Approaches. // Otol Neurotol., 2008. - Vol. 24 (1). - P. 107-112.*

РЕЗЮМЕ

Сохранение функций лицевого и слухового нервов в хирургии неврином VIII нерва

Целью хирургии неврином VIII нерва является сохранение функции лицевого нерва и, если это возможно, сохранение слуха. В данном исследовании мы представили результаты хирургии неврином VIII нерва с применением современной техники и оборудования, а также стандартной системы градаций.

Все пациенты были подвергнуты хирургическому вмешательству с удалением неврином VIII нерва, 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.

Ключевые слова: Невринома VIII нерва, лицевой нерв, слуховой нерв, хирургическое лечение, интраоперационный мониторинг.

SUMMARY

Facial and cochlear nerves function preservation in acoustic neuroma surgery

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.

Key words: Acoustic neuroma, facial nerve, cochlear nerve, surgical excision, intraoperative monitoring.

УДК 616.71-089.844

СОСТОЯНИЕ И ПРОБЛЕМЫ ПЛАСТИКИ ДЕФЕКТОВ ЧЕРЕПА

Ш. Ж. Машрапов

Ошская межобластная клиническая больница, г.Ош, Кыргызская Республика

Введение. Краниопластика – восстановление целостности черепа после декомпрессивных операций, вдавленных переломов, огнестрельных ранений, а также других патологических процессов. Одно из первых упоминаний о краниопластике относится к XVI в., когда Fallopius Gabriele (1523–1562 гг.) описал методику замещения костного дефекта черепа с помощью пластины из золота. Дальнейшее развитие методики было посвящено подбору материала. С различным успехом использовались: целлюлоид (1890 г.), алюминий (1893 г.), платина (1929 г.), серебро (1950 г.), виталлий – сплав кобальта и хрома (1943 г.), тантал (1942 г.), нержавеющая сталь (1945 г.), полиэтилен (1947 г.).

Несмотря на постоянную разработку новых методик и материалов для устранения дефектов черепа проблема краниопластики остается, по-прежнему, актуальной. На данный момент не существует однозначных алгоритмов выбора пластических материалов и сроков проведения оперативного вмешательства.

Клиническая картина. Неврологическая симптоматика у больных с дефектом костей черепа обусловлена последствием перенесенной черепно-мозговой травмы (ЧМТ) в сочетании с синдромом «трепанованного черепа». Синдром трепанованного черепа может включать в себя несколько компонентов в виде метеопатии, астении, психопатии, парезов конечностей, эписиндрома и афазии. Основными причинами развития посттрепанационного синдрома являются: влияние атмосферного давления на головной мозг через область дефекта, пролабирование и пульсация мозгового вещества

в дефект и возникающая в связи с этим травматизация мозга о края дефекта, нарушения ликвороциркуляции, нарушения церебральной гемодинамики. Часто у больных с посттравматическим дефектом костей черепа отмечаются эпилептические приступы. Как правило, фокальный компонент имеет топографическую локализацию, соответствующую локализации костного дефекта, что в первую очередь связано с образованием оболочечно-мозговых рубцов.

Методы исследования. Краниография, выполненная в стандартных укладках в 2 проекциях, является обязательным методом исследования у больных с дефектом костей черепа. По рентгенограммам черепа можно судить о размерах, форме, состоянии краев дефекта черепа, сопутствующих воспалительных изменениях в костях черепа, наличии инородных тел. Исследование проводится перед оперативным вмешательством, в раннем послеоперационном периоде для контроля установки трансплантата, а также выполняются периодические контрольные исследования через 12 и 24 мес после операции в случае установки алло- или аутоотрансплантата для контроля его лизиса.

Наиболее полную информацию о состоянии костного дефекта можно получить при выполнении компьютерной томографии (КТ). Исследование выполняют в аксиальной плоскости в тканевом и костном режимах. При локализации дефекта на основании черепа, а также при вовлечении в дефект костей лицевого скелета обязательным является выполнение исследования во фронтальной плоскости. Для максимально точного определения локализации формы

дефекта необходимо производить 3D-КТ. Полученные снимки дают наиболее точную пространственную характеристику дефекта.

Выбор материала для краниопластики. Современные материалы, используемые для краниопластики, подразделяются на ауто-, алло- и ксенотрансплантаты. Основной проблемой, которую приходится решать нейрохирургу на этапе подготовки к краниопластике, является выбор материала для предстоящей операции.

К современным материалам предъявляется целый спектр требований: биосовместимость; отсутствие канцерогенного эффекта; пластичность; возможность стерилизации; возможность сочетания с методом стереолитографии; способность срастаться с прилегающей костной тканью без образования соединительно-тканых рубцов (остеоинтеграция); совместимость с методами нейровизуализации; устойчивость к механическим нагрузкам; низкий уровень тепло- и электропроводности; приемлемая стоимость; минимальный риск инфекционных осложнений.

К настоящему времени не существует импланта, удовлетворяющего всем этим требованиям, за исключением аутокости. Поэтому максимально бережное сохранение костных отломков во время первичной операции является важнейшим принципом реконструктивной нейрохирургии. Это в большей степени относится к хирургии вдавненных переломов черепа.

Хирургическая тактика должна быть направлена на максимальное сохранение даже небольших костных фрагментов. Наиболее целесообразно проведение первичной краниопластики вдавненных переломов аутокостью с применением титановых минипластин и костных швов. Противопоказанием к проведению первичной краниопластики может быть лишь выбухание мозга в трепанационное окно и значительное инфицирование тканей в области перелома.

Наибольшими преимуществами для краниопластики обладают аутооттрансплантаты (от греч. autos – сам, свой). Сохранение аутооттрансплантата может быть осуществлено во время первичной операции (декомпрессивная трепанация). Удаленный костный фрагмент помещают в подкожную жировую клетчатку передней брюшной стенки, либо переднеаружной поверхности бедра.

В случае если имплант не был сохранен во время первичной операции, при небольших размерах костного дефекта остается возможность использовать аутооттрансплантат. В этих случаях применяют методы расщепленных костных фрагментов, когда при помощи специальных осциллирующих сагиттальных пил и стамесок производят расслаивание костей свода черепа с последующей имплантацией их в область дефекта. Изготовление аутоимпланта возможно из фрагментов ребра или подвздошной кости. С этими имплантами связаны большой риск рассасывания вследствие иного, чем кости свода черепа, пути закладки и эмбрионального развития, возникновение косметического дефекта в местах их забора, трудности формирования импланта соответствующего по форме утраченному костным структурам.

Применение аллоимплантов (от греч. allos – другой, иной, т.е. взятый от другого человека) для краниопластики имеет длительную историю. И вся эта история посвящена в первую очередь решению проблемы подготовки трансплантата. Первоначальное применение необработанной трупной кости приводило к выраженной местной реакции и быстрому рассасыванию импланта. В дальнейшем были разработаны методы обработки, консервации и стерилизации (обработка формалином, гамма-лучами, замораживание), которые

позволили значительно сократить число осложнений. Аллотрансплантаты обладают рядом преимуществ: простота обработки, низкий процент местных осложнений, хороший косметический эффект. К недостаткам в первую очередь относятся юридические сложности, связанные с забором трансплантатов, а также риск заражения пациента специфическими инфекциями.

Наибольшее распространение для пластики дефектов черепа получили ксенотрансплантаты (от греч. xenos – чужой, чуждый). В то же время эта группа является наиболее многообразной и разнородной. Можно выделить следующие основные группы: 1) Метилметакрилаты. 2) Импланты на основе гидроксиапатита. 3) Металлические импланты.

Наибольшую долю среди всех имплантов занимают *метилметакрилаты* – до 73% операций по пластике дефектов черепа. Данная группа обладает рядом достоинств, хорошо известных и широко применяемых большинством нейрохирургов: возможность и легкость моделирования имплантов любой формы, размеров, относительно низкая стоимость материала. Несмотря на очень широкое распространение операций с применением метилметакрилатов, с ними связан сравнительно больший риск возникновения осложнений в послеоперационном периоде. Местные воспалительные реакции связаны с токсическим и аллергогенным эффектом компонентов смеси. Поэтому с особой осторожностью необходимо подходить к использованию метилметакрилатов у пациентов с осложненным иммунологическим анамнезом.

Гидроксиапатит. Применение имплантов на основе гидроксиапатита открыло новые возможности в применении ксенотрансплантатов. В чистом виде гидроксиапатитный цемент применяется при размерах дефекта до 30 см². При больших размерах для придания большей прочности и получения лучших косметических результатов необходимо его армирование титановой сеткой. Одним из несомненных достоинств имплантов на основе гидроксиапатита является их практически полная биосовместимость. Они не вызывают гигантоклеточной реакции антител, длительных воспалительных и токсических реакций, которые свойственны метилметакрилатам, не являются канцерогеном и не влияют на иммунный ответ. При небольших дефектах гидроксиапатит полностью рассасывается и замещается костной тканью в течение 18 мес. При больших дефектах периферия импланта плотно срастается с костью и частично рассасывается, в то время как центральная часть импланта остается неизменной. Риск развития инфекционных осложнений при использовании гидроксиапатита также является одним из самых низких (до 3%) среди всех имплантов, при этом вовлечение в дефект черепа придаточных пазух не является противопоказанием к применению. К недостаткам гидроксиапатита можно отнести высокую стоимость ряда композиций, необходимость дополнительного армирования титановой сеткой при больших дефектах, невозможность использования в областях черепа несущих функциональную нагрузку.

К настоящему времени разработаны биокерамические импланты из чистого гидроксиапатита (Custom Bone) для закрытия крупных дефектов черепа, изготавливаемые с использованием методики стереолитографии. Они обладают микро- и макропористой структурой, подобной структуре человеческой кости, что обеспечивает срастание импланта с естественной костью пациента благодаря проникновению в имплант костных клеток.

Импланты на основе титана. Применение нейрохирургами металлических систем для краниопластики в последние годы находит все большее распространение. На

сегодняшний день используются следующие материалы: нержавеющая сталь, сплавы на основе кобальта и хрома, титановые сплавы, чистый титан. Применение чистого титана является наиболее предпочтительным в связи с его высокой биосовместимостью, устойчивостью к коррозии, пластичностью, низким уровнем помех при проведении КТ и МР томографии. Титановые пластины и винты, используемые в нейрохирургии, имеют широкий ассортимент по размерам. К преимуществам титановых имплантов можно отнести низкий риск развития местных воспалительных реакций, возможность использования при вовлечении в дефект придаточных пазух.

Основные принципы хирургического лечения. Основным показанием к проведению краниопластики является наличие дефекта черепа и его размеры. Не существует ограничений в оценке границы размера дефекта, при которой показано оперативное лечение. В каждом конкретном случае должны учитываться локализация дефекта, косметические аспекты, психологическое состояние пациента, его реакция на дефект, наличие и характер сопутствующих неврологических нарушений. По срокам проведения операции различают первичную, первично-отсроченную (5–7 нед после травмы) и позднюю (более 3 мес) краниопластику. Наиболее целесообразно проведение первичной краниопластики, одновременно с хирургической операцией по поводу ЧМТ, обработкой вдавленного перелома.

Нередко одновременно с непосредственно краниопластикой необходимо решать вопрос пластики кожных покровов, твердой мозговой оболочки (ТМО). Задача реконструкции кожных покровов может быть решена путем простого иссечения рубцовой ткани, перемещения и ротации кожных лоскутов, а при обширных рубцовых поверхностях требуется предварительное наращивание кожных покровов путем подкожной имплантации эспандеров. Форму и размеры эспандеров подбирают индивидуально, исходя из размеров и формы рубца. В результате длительного (до 3 мес) фракционного введения в их полость жидкости происходит растяжение и наращивание кожи над эспандером. Удаление эспандера сочетается с одновременным иссечением рубцов и пластикой кожных покровов путем перемещения и ротации. Часто дефекты костей черепа сочетаются с дефектами ТМО, наличием оболочечно-мозговых рубцов. В таких случаях требуется пластическая реконструкция дефекта ТМО с использованием ауто-, алло- и ксенотрансплантатов. Основным источником ауто-трансплантатов являются перемещенные надкостничные и апоневротические лоскуты. Наиболее предпочтительно для пластики ТМО использовать ксенотрансплантаты, к которым относятся различные синтетические мембраны. Они редко вызывают местную реакцию тканей, не образуют оболочечно-мозговых рубцов.

Хирургический этап по устранению дефекта черепа начинают с иссечения оболочечно-мозгового рубца с минимальной травматизацией подлежащей мозговой ткани, рассекаются его сращения с краями костного дефекта. При использовании ауто-, аллотрансплантатов, а также в случае применения композиций на основе гидроксипатита края дефекта обязательно обнажают, освобождают от рубцовой ткани, для того чтобы в дальнейшем обеспечить хорошее сращение импланта с костями черепа. В ходе интраоперационного моделирования импланта необходимо стремиться к максимально точному воспроизведению формы утраченной костной ткани. У сформированного имплантата должны отсутствовать выступающие острые грани, края. При установке на месте дефекта он должен находиться «заподлицо» с прилегающими костями черепа.

Необходимо помнить, что при дефектах височной локализации происходит постепенная атрофия височной мышцы, поэтому даже при полной идентичности импланта утраченной височной кости в послеоперационном периоде может быть косметический дефект за счет мягких тканей над имплантом. Данная задача решается за счет контурной пластики мягких тканей костным имплантом. В области атрофированной височной мышцы имплант нужно сделать более толстым и выступающим над поверхностью свода черепа, сохранив плавный переход (без ступеньки) между имплантом и костью пациента.

Подготовленные импланты устанавливаются и фиксируются к краям костного дефекта. Недопустимым является отсутствие фиксации, в том числе в виде простого ушивания мягких тканей над имплантом. Последнее не обеспечивает необходимой фиксации, и ее отсутствие является достоверным фактором риска развития смещения трансплантата.

Таким образом, современный арсенал материалов и методов для выполнения краниопластики позволяет выполнять закрытие дефектов костей черепа практически любых размеров и форм, достигая в послеоперационном периоде отличных функциональных и косметических результатов.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ:

11. Коновалов А.Н., Потанов А.А., Лихтерман Л.Б. *Хирургия последствий черепно-мозговой травмы*. М., 2006.
12. Лебедев В.В., Крылов В.В. *Неотложная нейрохирургия. Руководство для врачей*. М.: Медицина, 2000.
13. Chiarini L, Figurelli S, Pollastri G. *Cranioplasty using acrylic material: a new technical procedure*. *J Craniomaxillofac Surg* 2004; 32 (1): 5–9.
14. Dujovny M, Evenhouse R, Anger C. *Preformed prosthesis from computed tomography data. Calvarial and dural reconstruction: Neurosurgical topics*. AANS Publ. Com. Rengachary S, Benzel E ed. Chapter 7. 1998; 77–87.
15. Fallahi B, Foroutan M, Motavalli S. *Computer-aided manufacturing of implants for the repair of large cranial defects: an improvement of the stereolithography technique*. *Neurol Res.*, 2001. - 21 (3): 281–6.
16. Greene A.K., Mulliken J.B., Proctor M.R. *Primary grafting with autologous cranial particulate bone prevents osseous defects following fronto-orbital advancement*. *Plast Reconstr Surg.*, 2007; 120 (6): 1603–11.
17. Joffe J.M., McDermot P.J., Linney A.D. *Computer-generated titanium cranioplasty: report of a new technique for repairing skull defects*. *Br J Neurosurg.*, 1992; 6 (4): 343–50.
18. *Craniofacial Surgery*. Elsevier Scienc, 2001.
19. Stula D. *Cranioplasty: Indications, Techniques and Results*. Springer Verlag, 1984.
20. Ward-Booth. *Maxillofacial trauma and Esthetic Reconstruction*. Elsevier Scienc, 2003.

РЕЗЮМЕ

Состояние и проблемы пластики дефектов черепа

В данной работе были анализированы результаты 80 операций пластики посттравматических дефектов костей свода черепа за период с 2004 по 2011годы. В 4-х случаях дефекты были 2-х сторонними. Возраст больных составил от 15 лет до 78 лет. Мужчин было 88%, женщин – 12%. У всех обследованных больных отмечена положительная динамика течения периода реабилитации после замещения дефектов костей свода черепа протакрилом. Хорошие и отличные результаты констатированы у 58 больных (76%), удовлетворительные результаты - у 16 больных (21%).

Неудовлетворительный результат был в 2 случаях (3%).

Ключевые слова: Дефект черепа, последствие черепно-мозговой травмы, пластика черепа, протакрил.

SUMMARY

Advances and problems of plastic surgery for skull bone defects

In this investigation the results of cranioplastic surgery for 80 posttraumatic patients with skull defects from 2004 to

2011 have been analyzed. In 4 cases patients have had bilateral skull defects. The age of patients varied from 15 to 78 years. Male – 88%, and female – 12%. Positive dynamic course and postoperative results have achieved in all patients after cranioplasty using protacryl grafts. Good and excellent results gained in 58 patients (76%), satisfactory - in 16 patients (21%). Poor results investigated in 2 cases (3%).

Key words: Skull defect, skull brain injury sequels, cranioplasty, protacryl.

УДК 616.8-056.76

ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ БОЛЕЗНИ ПОМПЕ

Мухамбетова Г.А., Сейтказыкызы А.С., Каджанова Г.Б., Усембаева Р.Б.

Казахский национальный медицинский университет имени С.Д. Асфендиярова,

Кафедра нервных болезней, г. Алматы, Казахстан

Достижения в области исследований человеческого генома способствовали прогрессу в изучении патогенеза наследственных моногенных заболеваний и повышению эффективности лечения. Выявленные основные биохимические нарушения при гликогеназах позволили разработать патогенетическую обоснованную ферментозаместительную терапию [1]. Актуальность изучения клинических проявлений данных заболеваний обоснована не только особенностями дифференциальной диагностики нервно-мышечной патологии, но необходимостью их своевременного выявления и назначения патогенетической терапии. Ярким примером является болезнь Помпе: при своевременной диагностике эффективность ферментозаместительных методов лечения доказана [2].

Болезнь Помпе - мультисистемное инвалидизирующее нервно-мышечное заболевание с прогрессирующей дегенерацией мышечной ткани, обусловленное дефицитом кислой мальтазы. Генетический дефект при болезни Помпе обуславливает недостаточность фермента кислой альфа-глюкозидазы (КГА), который катализирует единственную реакцию в лизосоме с распадом гликогена до конечных продуктов с выделением энергии. Заболевание моногенное, наследуется по аутосомно-рецессивному типу. Ген КГА локализован в длинном плече 17 хромосомы (17q25), и в настоящее время идентифицировано более 200 мутаций гена [3,4]. Мутация гена приводит к снижению выработки либо полному отсутствию фермента КГА, что приводит к внутриклеточному накоплению гликогена и перерастанию лизосомы. Накопление гликогена происходит, в основном, в скелетной мышечной ткани, а также в печени, селезенке, легких, головном мозге, что обуславливает мультисистемность поражения. В скелетной мышце скопления гликогена нарушают нормальное строение миофибрилл, что постепенно нарушает мышечные функции. Изменения структуры мышц могут предшествовать развитию симптомов. У взрослых накопление гликогена начинается до появления признаков слабости, поэтому ранний период накопления гликогена и повреждение мышц может быть не выявлено. У детей первого года жизни в патологический процесс вовлекается сердечная мышца с развитием сердечной недостаточности [5]. Вторичные факторы могут влиять на клиническое течение у пациентов с одинаковыми генетическими мутациями, что соответствует слабой корреляции между генотипом и фенотипом. Несмотря на разнообразие клинической картины, болезнь Помпе характеризуется одним типом течения заболевания с разными вариантами прогрессирования [6,7].

Болезнь Помпе, по патогенетическим механизмам,

может быть отнесена к болезням накопления гликогена, лизосомальным болезням накопления, гликогенозу II типа; по клиническим проявлениям - к нервно-мышечной патологии, миопатии. Согласно классификации болезни МКБ 10 заболевание относится к классу IV, болезни эндокринной системы, расстройства питания и нарушения обмена веществ, E74.0 - болезни накопления гликогена (болезнь Помпе). В зависимости от возраста манифестации различают две большие формы: инфантильная (классическая и не классическая) и поздндебютирующая (детская, подростковая и взрослая).

Частота болезни Помпе, в зависимости от страны и этнической принадлежности варьирует от 1:14000 до 1:300000. Инфантильная форма часто выявляется в Южном Китае, Тайване и среди афроамериканцев, взрослые формы чаще диагностируются в Голландии. Суммарная комбинированная частота болезни Помпе составляет 1:40000 [8,9].

Клинические проявления болезни Помпе варьируемы и во многом определяются выраженностью дефицита фермента КГА и возрастом манифестации заболевания. Различают инфантильную, позднюю инфантильную, ювенильную и взрослые формы с хроническим течением заболевания. Ранняя инфантильная форма (классическая) возникает в первые 2-3 месяца жизни и характеризуется признаками выраженной сердечной недостаточности с кардиомегалией, гепатоспленомегалией и миопатическим синдромом, нарушением дыхания. Наблюдается задержка психомоторного развития: ребенок не держит голову, не сидит, снижена спонтанная и произвольная двигательная активность, выражен синдром «вялого ребенка». Миопатический синдром носит генерализованный характер с преимущественным поражением мышц торса и поясов, быстрым прогрессированием мышечной слабости, включая дыхательную мускулатуру. При исследовании выявляется глубокая мышечная слабость с характерным запрокидыванием головы и позы «лягушки». Возможна избирательная гипертрофия мышц нижних конечностей, но при пальпации гипертрофированные мышцы плотные, структура однородная. Рефлекторная деятельность в дебюте заболевания сохранена, но по мере прогрессирования процесса угасает. Выявляются трудности вскармливания за счет дисфагии. Характерными признаками заболевания являются макроглоссия, гипотония мышц лица с широко открытыми глазами, раздувание ноздрей, повышенное слюноотделение и нарушением актов сосания и глотания. Дети плаксивы, плохо прибавляют в массе, подвержены частым респираторным заболеваниям с длительным течением бронхо-легочной патологии. Смерть больных