

11. van den Hout H.M., Hop W., van Diggelen O.P., et al. *The natural course of infantile Pompe's disease: 20 original cases compared with 133 cases from the literature //Pediatrics.*- 2003; Vol. 112.-P. 332-340;

12. Nadine AME van der Beek, Juna M. de Fries, Marloes L.C. Hagemans et al. *Clinical features and predictors for disease natural progression in adult with Pompe disease: a nationwide prospective observational study //Orphanet Journal of Rare diseases.*- 2012,7:88

13. van der Beek N.A., Hagemans M.L., Reuser A.J., et al. *Rate of disease progression during long-term follow-up of patients with late-onset Pompe disease // Neuromuscul disorder.*-2009, Vol.19.-P.13-17;

14. Edward J. Cupler, Kenneth I. Berger, Robert T. Leshner, et al. *Consensus treatment recommendations for late-onset Pompe disease // Muscle Nerve.*-2012, 45.-P. 319-333;

15. Engel A.G., Hirschhorn R., Huie M. *Acid maltase deficiency //In: Engel A.G., Franzini-Armstrong C., editors. Myology, 3rd ed. New York: McGraw-Hill, 2004.-P. 1559-1586;*

16. Goldstein J.L., Yoing S.P., Changela M., et al. *Screening for Pompe disease using a rapid dried blood spot method: experience of a clinical diagnostic laboratory // Muscle Nerve.*-2009, Vol. 40.-P. 32-36

17. Сухоруков В.С., Харламов Д.А., Перевезенцев О.А. и др. *Диагностика болезни Помпе //Российский вестник перинатологии и педиатрии.*-2010, № 6-С.23-35

ТУЙІН

Помпе ауруы: клиникасы, диагностикасы

Помпе ауруы альфа-глюкозидаза қышқыл ферментінің

жеткіліксіздігімен жүретін, мультижүйелі тұқым қуалайтын орфанды ауру. Балалар жасындағы және ересектердегі аурудың клиникалық көріністерінің ерекшеліктері, диагностикасы, жіктелуі және патогенез сұрақтары көрсетілген. Помпе ауруының дер кезіндегі диагностикасы тиімді фермент орынбасушы емнің құрылуына байланысты өзекті мәселеге айналды.

РЕЗЮМЕ

Болезнь Помпе: клиника, диагностика

Болезнь Помпе орфанное наследственное мультисистемное заболевание, обусловленное дефицитом фермента кислой альфа-глюкозидазы. Представлены вопросы патогенеза, классификации и диагностики заболевания, особенности клинических проявлений в детском возрасте, у взрослых. Своевременная диагностика болезни Помпе стала актуальной в связи с разработкой эффективной ферментозаместительной терапии.

Ключевые слова: фермент, дефицит, терапия.

SUMMARY

Pompe disease: clinical features, diagnosis

Pompe disease is an orphan inherited multisystem disorder caused by deficiency of the enzyme acid alpha-glucosidase. Presented the pathogenesis, classification and diagnosis of the disease, clinical manifestations in children, in adults. Early diagnosis of Pompe disease has become urgent in connection with the development of effective enzyme replacement therapy.

Keywords: enzyme, deficiency, therapy.

УДК 616-08-035

ДИНАМИКА КЛИНИКО-ВЕГЕТАТИВНЫХ ПОКАЗАТЕЛЕЙ ДИСЦИРКУЛЯТОРНОЙ ЭНЦЕФАЛОПАТИИ СМЕШАННОГО ГЕНЕЗА С ЯВЛЕНИЯМИ ВЕРТЕБРАЛЬНО-БАЗИЛЯРНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ НА ФОНЕ КОМПЛЕКСНОЙ ТЕРАПИИ

Е.С. Нургужаев, Р.Т. Цой

Казахский Национальный медицинский университет имени С.Д. Асфендиярова,
г. Алматы, Казахстан

Актуальность: Сосудистые заболевания головного мозга относятся к числу наиболее распространенных и тяжелых форм патологии центральной нервной системы, имеют большую распространенность, высокую степень инвалидизации и смертности. Лечение больных с хроническими формами цереброваскулярной патологии является одним важнейших компонентов профилактики инсульта. К такой патологии относится дисциркуляторная энцефалопатия, характеризующаяся прогрессирующей недостаточностью мозгового кровоснабжения, приводящая к развитию диффузного и очагового поражения мозговой ткани, которая проявляются постепенно нарастающей дисфункцией головного мозга. Все это сопровождается различными клиническими проявлениями, ухудшающими состояние и качество жизни больного. Одним из наиболее частых последствий сосудисто-мозговой недостаточности, особенно при ишемическом характере патологии, является головокружение, которое занимает по частоте встречаемости второе место после головной боли [1, 2].

В связи с этим возникает необходимость разработки эффективных лечебно-профилактических мероприятий с применением современных и высокоэффективных лекарственных препаратов для улучшения состояния и качества

жизни этих больных, предупреждения хронического прогрессирующего течения цереброваскулярной патологии и профилактики острых нарушений мозгового кровообращения.

Цель исследования: Определение эффективности препарата Вестибо (бетагистина дигидрохлорид) в лечении головокружения у больных с дисциркуляторной энцефалопатией 1-2 стадии и явлениями вертебрально-базиллярной недостаточности (ДЭ 1-2 стадии с ВБН).

Методы:

Под нашим наблюдением находились 29 больных основной группы (ДЭ 1-2 стадии с ВБН), в комплексном лечении которых использовался препарат Вестибо в дозировке 48 мг в сутки (16 мг три раза в день) в течение 15 дней. Для сравнения была взята контрольная группа (19 человек) с аналогичными клиническими проявлениями, сопоставимая по возрасту и длительности заболевания, которая получала только стандартную общепринятую терапию.

Критериями включения больных в исследование являлось наличие головокружения на фоне хронической сосудисто-мозговой недостаточности I и 2 стадии и вертебро-базиллярными проявлениями. Из исследования были исключены пациенты с периферическими головокружени-

ями и поражением вестибулярного аппарата.

Средний возраст пациентов в основной и контрольной группе составлял $51,6 \pm 3,5$ и $53,2 \pm 2,4$ года соответственно, длительность головокружения в среднем была около 5 лет ($5,2 \pm 2,3$ года). Больные обеих групп получали стандартную общепринятую терапию, включавшую вазоактивные, нейропротективные средства, дезагреганты, симптоматические препараты. Из методов исследования проводились клиничко-неврологическое, вегетологическое обследование, у части больных производилась рентгенография шейного отдела позвоночника и черепа, КТ или МРТ головного мозга, исследование глазного дна, общеклинические обследования, а также транскраниальная доплерография сосудов головного мозга.

Результаты:

На основании проведенного клиничко-неврологического осмотра наиболее частыми жалобами у всех больных

были: головная боль, быстрая утомляемость и головокружение, отмечались также умеренные когнитивные и психоэмоциональные расстройства и легкие очаговые неврологические симптомы.

В основной группе с применением препарата вестибо отмечалось более значительное улучшение состояния больных в виде заметного снижения жалоб на головокружение в основной группе, тогда как в контрольной группе эти результаты были несколько хуже, $20,7 \pm 7,5\%$ ($P < 0,001$) и $36,8 \pm 11,0\%$ соответственно. Степень выраженности и частоты головной боли также значительно ($P < 0,001$) снизилась в обеих группах (в основной и контрольной группах - $37,9 \pm 9,0\%$, $42,1 \pm 11,3\%$ соответственно). Достоверно улучшились работоспособность, динамика психоэмоциональных проявлений. В таблице 1 представлены клиничко-неврологические проявления после проведенного лечения.

Таблица 1 - Динамика клинических проявлений по результатам лечения

Основные клинические проявления		Все больные (48 больных)	Основная группа (29 больных)	Контрольная группа (19 больных)
			до лечения	после лечения
1.	Головная боль	$89,6 \pm 4,4$	$37,9 \pm 9,0^*$	$42,1 \pm 11,3^*$
2.	Быстрая утомляемость и снижение работоспособности	$87,5 \pm 4,8$	$34,5 \pm 8,8^*$	$36,8 \pm 11,0^*$
3.	Головокружение	$56,3 \pm 7,2$	$20,7 \pm 7,5^*$	$36,8 \pm 11,0$
4.	Нарушение памяти и внимания	$52,1 \pm 7,2$	$34,5 \pm 8,8$	$42,1 \pm 11,3$
5.	Эмоциональная лабильность и раздражительность	$52,1 \pm 7,2$	$17,2 \pm 7,2^*$	$26,3 \pm 10,1^*$
6.	Нарушение сна	$50,0 \pm 7,2$	$13,8 \pm 6,4^*$	$21,1 \pm 9,4^*$
7.	Слабость акта конвергенции	$45,8 \pm 7,2$	$34,5 \pm 7,5$	$36,8 \pm 11,1$
8.	Легкая пирамидная недостаточность	$43,8 \pm 7,2$	$34,5 \pm 8,8$	$36,8 \pm 11,8$
9.	Наличие нистагма	$37,5 \pm 7,0$	$20,7 \pm 7,5$	$21,1 \pm 9,4$
10.	Неустойчивость в позе Ромберга	$39,6 \pm 7,1$	$20,7 \pm 7,5$	$21,1 \pm 9,4$
11.	Асимметрия носогубной складки	$33,3 \pm 6,8$	$27,6 \pm 8,3$	$26,3 \pm 10,1$
12.	Симптом орального автоматизма	$29,2 \pm 6,6$	$27,6 \pm 8,3$	$26,3 \pm 10,1$
13.	Тремор пальцев рук	$27,1 \pm 6,4$	$20,7 \pm 7,5$	$21,1 \pm 9,4$
14.	Девиация языка	$25,0 \pm 6,3$	$20,7 \pm 7,5$	$21,1 \pm 9,4$
15.	Шум в ушах или голове	$22,9 \pm 6,1$	$17,2 \pm 7,0$	$21,1 \pm 9,4$

* - достоверность $P < 0,001$

Как правило, головокружения различного генеза сопровождаются комплексом вегетативных расстройств, поэтому нами также было изучено влияние вестибо на частоту синдрома вегетативной дистонии (СВД) и вегетативный тонус у больных с дисциркуляторной энцефалопатией 1-2 стадии и явлениями вертебрально-базиллярной недостаточности. В таблице 2 представлены данные о частоте синдрома вегетативной дистонии до и после лечения.

Таблица 2 - Частота и степень выраженности СВД у больных ДЭ смешанного генеза до и после лечения ($P \pm m\%$)

Выраженность	до лечения (48 больных)	после лечения	
		Основная группа (29 б-х)	Контрольная группа (19 б-х)
слабая	$10,4 \pm 4,4$	$6,9 \pm 4,7$	$10,5 \pm 7,0$
умеренная	$35,4 \pm 6,9$	$13,8 \pm 6,4$	$21,1 \pm 9,4$
выраженная	$54,2 \pm 7,2$	$31,0 \pm 8,6$	$36,8 \pm 11,1$
всего СВД	100	$51,7 \pm 9,3$	$68,4 \pm 10,7$

Полученные данные свидетельствуют, что у больных с ДЭ при применении вестибо также отмечается выраженный эффект в виде уменьшения числа больных как с умеренной, так и с выраженной степенью СВД.

Лечение больных с дисциркуляторной энцефалопатией 1-2 стадии и явлениями вертебрально-базиллярной недостаточности приводит к улучшению показателей вегетативного тонуса по индексу Кердо, заметному снижению случаев с преобладанием симпатического и парасимпатического тонуса, по сравнению с показателями, полученными в начале курса лечения (таблица 3).

Таблица 3 - Влияние проведенного лечения на состояние вегетативного тонуса у больных с ДЭ (P±m%)

Вегетативный тонус	до лечения (48 больных)	после лечения основная группа 29 б-х	после лечения контроль- ная группа 19 б-х
Эйтония	10,4±4,4	27,6±8,3	21,1±9,4
Симпатикотония	54,2±7,2	44,8±9,2	46,4±11,5
Парасимпатикотония	35,4±6,9	27,6±8,3	32,8±11,1

В ходе исследования установлена в целом хорошая переносимость вестибо, каких-либо неблагоприятных реакций при его применении отмечено не было.

Обсуждение:

Проведенное нами исследование показало, что применение вестибо у больных с жалобами на головокружение снижает их частоту и интенсивность, что подтверждается положительной неврологической динамикой и достоверными отличиями от группы контроля - больных, не принимавших этот препарат. После проведенного лечения отмечается положительная динамика по клинико-неврологическим и вегетативным проявлениям. По нашим наблюдениям эффективность препарата значительно выше у больных с более коротким анамнезом жалоб на головокружение и более молодым возрастом.

Выводы:

Таким образом, применение вестибо в комплексной терапии больных с дисциркуляторной энцефалопатией 1-2 стадии и явлениями вертебрально-базиллярной недостаточности показало высокую терапевтическую эффективность по данным клинико-неврологического и вегетологического обследования, о чем свидетельствует положительная объективная и субъективная неврологическая симптоматика, а также уменьшение выраженности и частоты синдрома вегетативной дистонии и характеристика вегетативного тонуса.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ:

1. Антипина Е.А., Густов А.В. Дисциркуляторная энцефалопатия. Патология, клиника, лечение. Учебное пособие. — Нижний Новгород, 2000. — 36 с.
2. Винчук С.М., Фартушина О.Є. Товщина комплексу інтима-медіа внутрішньої сонної артерії як індикатор транзиторних ішемічних інсультів // *Межд. невро. журнал.* — 2009. — 7(29). — С. 31-41.
3. Зверева З.Ф. Клинические и нейрофизиологические показатели у больных с дисциркуляторной энцефалопатией // *Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова.* — 2010. — № 2. — С. 15-18.
4. Кириченко Т.В. и др. Роль диффузного интимомедианного утолщения сонных артерий в ранней диагностике церебральной васкулопатии // *Практ. неврология и нейрореабилитология.* — 2009. — № 4. — С. 4-6.

5. Коробова Г.А. Особливості гіпертензивної дисциркуляторної енцефалопатії у залежності від адренореактивності організму: Автореф. дис... канд. мед. наук. — Харків. — 16 с.
6. Мкртумян А.А., Романова Е.В. Метаболический синдром у мужчин репродуктивного возраста // *Мед. газета.* — 2010. — № 63. — С. 8-10.
7. Миценко Т.С., Дмитриева Е.В. Сосудистая деменция: диагностика, лечение и профилактика // *Межд. невро. журнал.* — 2006. — № 2(6). — С. 16-20.
8. Лихтарман Б. Несуществующая болезнь. Итоги VI межд. конгресса по сосудистой деменции // *Межд. газета.* — 2009. — № 98. — 14-15.
9. Левада О.А., Пінчук І.Я. Судинна деменція: етіопатогенез, діагностика, сучасні стратегії лікування. Метод. рекомендації. — МОЗ України, 2009. — С.25.
10. Ощепкова Е.В. Гипертоническая энцефалопатия // *Внутрішня медицина.* — 2007. — № 1. — С. 48-53.
11. Трецинская М.А. Артериальная гипертензия и цереброваскулярная патология // *Новости медицины и фармации.* — 2009. — Спецвыпуск. — С. 30-35.
12. Шестопалова Л.Ф., Миценко Т.С., Деревецкая В.Г. Особливості когнітивних порушень у хворих на дисциркуляторну енцефалопатію різних стадій з фібриляцією передсердь // *Укр. вісник психоневрології.* — 2005. — Т. 13, вип. 2(42). — С. 78-80.
13. Correia S., Brennan-Krohn T., Schlicting E. et al. Diffusion-tensor imaging in vascular cognitive impairment and mild cognitive impairment: relationship with executive functioning // *2nd Congress of the International Society for Vascular Behavioural and Cognitive Disorders (Vas-Cog). Abstract book.* — Florence, 2005. — 88 p.
14. Desmond D.W. Vascular dementia // *Clin. Neurosci. Res.* — 2004. — 3. — 437-448.
15. Fischhof P.K., Moslinger-Gehmayr R., Herrmann W.M. et al. Therapeutic efficacy of vincamine in dementia // *Neuropsychobiol.* — 1996. — 34. — 29-35.
16. Kemeny V., Molnar S., Andrejkovics M. et al. Acute and chronic effects of vinpocetine on cerebral hemodynamics and neuropsychological performance in multi-infarct patients // *J. Clin. Pharmacol.* — 2005. — 45. — 1048-1054.
17. Klang O., Rolstad S., Nordlung A. Mild Cognitive Impairment of primary and vascular aetiology; differences in episodic memory? // *2nd Congress of the International Society for Vascular Behavioural and Cognitive Disorders (Vas-Cog). Abstract book.* — Florence, 2005. — 48-49.
18. Prencipe M., Santini M., Casini A.R. et al. Prevalence of nondementing cognitive disturbances and their association with vascular risk factors in an elderly population // *J. Neurol.* — 2003. — 250. — 907-912.
19. Reisbreg B., Franssen E.H., Hasan S.M. et al. Retrogenesis; clinical, physiologic, and pathologic mechanisms in brain aging, Alzheimer's and other dementing processes // *Eur. Arch. Psychiat. Clin. Neurosci.* — 1999. — 249 (Suppl. 3) — 28-36.
20. Rockwood K., Black S., Feldman H. Progression to dementia in patients with vascular cognitive impairment without dementia; a multi-centre clinical study // *2nd Congress of the International Society for Vascular Behavioural and Cognitive Disorders (Vas-Cog). Abstract book.* — Florence, 2005. — 105 p.
21. Stephens S., Kenny R.A., Rowan E. et al. Association between mild vascular cognitive impairment and impaired activities of daily living in older stroke survivors without dementia // *J. Am. Ger. Soc.* — 2005. — 53(1). — 103-107.
22. Tomlinson B.E., Blessed G., Roth M. Observation on the brains of demented old people // *J. Neurol. Sci.* — 1970. — 11. — 205-242.
23. Wancata J., Krautgartner M., Friedrich F. The numbers of vascular dementia in Europe between the years 2000 and

РЕЗЮМЕ

Динамика клинико-вегетативных показателей дисциркуляторной энцефалопатии смешанного генеза с явлениями вертебрально-базилярной недостаточности на фоне комплексной терапии

В данной статье приводятся результаты исследования использования препарата Вестибо в лечении головокружения у больных с дисциркуляторной энцефалопатией 1-2 стадии и явлениями вертебрально-базилярной недостаточности. Показана эффективность по данным клинико-неврологического исследования, о чем свидетельствует положительная объективная и субъективная неврологическая симптоматика.

Ключевые слова: Вестибо, вертебробазилярная недостаточность, головокружение.

SUMMARY

This paper presents the results of studies on the use of the drug in the treatment of vestibular vertigo in patients with stage 1-2 encephalopathy dyscirculatory phenomena and vertebral-basilar insufficiency. The efficiency according to clinical and neurological research, as evidenced by a positive objective and subjective neurological symptoms.

Keywords: vestibob, vertebrobasilar insufficiency, dizziness.

ТҮЙІН

Вертебральды- базилярлы жетілесіздік көрсеткіші болып табылатын дисциркуляторлы энцефалопатия I-II сатысымен ауыратын науқастарда бастың айналуын елдеуде. Вестибо препаратын қолдану нәтижелері осы мақалада көрсетілген. Клинико – неврологиялық зерттеулер нәтижесі, яғни объективті және субъективті неврологиялық симптоматиканың оң болуы, оның тиімділігін көрсетеді.

УДК 616.8-089

ДИФФЕРЕНЦИРОВАННЫЙ ПОДХОД К ХИРУРГИЧЕСКОМУ ЛЕЧЕНИЮ БОЛЬНЫХ С ОСЛОЖНЕННОЙ ТРАВМОЙ ПОЗВОНОЧНИКА

Ж. Т. Ташибеков, К. Б. Ырысов, М. М. Мамытов

Кыргызская Государственная Медицинская Академия имени И. К. Ахунбаева, Кафедра нейрохирургии, г. Бишкек, Кыргызстан

Актуальность. В последние десятилетия по статистическим данным растет численность пострадавших от позвоночно-спинномозговой травмы. Широкая распространенность позвоночно-спинномозговой травмы в популяции, частота и максимальная встречаемость в молодом и зрелом, наиболее трудоспособном возрасте, высокая инвалидизация побуждают к активному поиску причин и механизмов повреждения спинного мозга с целью оптимизации лечения и профилактики [1-12].

Проблемам диагностики и лечения позвоночно-спинномозговой травмы посвящено множество работ [1,3,6,7,8,9,10]. Тем не менее, до сих пор нет единого мнения о причинах возникновения различных осложнений и их связи с морфологическими изменениями спинного мозга и позвоночника. Существенную роль в их определении призваны сыграть дополнительные методы диагностики. Каждый из применяемых сегодня методов имеет свою точку приложения и диагностическую ценность.

Выбор оптимального объема обследования и оперативного вмешательства у пациентов, находящихся в тяжёлом состоянии в остром периоде травмы, однако, представляет значительные трудности. Развитие необратимых ишемических изменений структур спинного мозга в течение 6 ч после травмы заставляет стремиться к скорейшей его декомпрессии. При крайне тяжёлом состоянии больного операция увеличивает вероятность летального исхода у этой категории пострадавших. Физиологические реакции организма в ответ на повреждение одинаковы для большинства травм органов и костей скелета, что позволяет определять параметры отбора больных к хирургическому вмешательству на позвоночнике. Применение многомерных физиологических шкал даёт возможность наиболее точно и быстро оценить тяжесть состояния пациента, проводить предоперационное планирование и определять сроки операции [2, 5, 8].

Появление современных методов диагностики (МРТ, КТ) и современных способов фиксации позвоночника с применением микрохирургической техники, новых технологий оперативного обеспечения требует

пересмотра методик хирургического лечения больных с позвоночно-спинальной травмой на новом уровне. Период бессистемных, зачастую оригинальных методик хирургического лечения переломов позвоночника в настоящее время сменился созданием и применением доктрин, основанных на патофизиологии травмы позвоночника, развитии технологий остеосинтеза и опыта, накопленного в предыдущие годы. [4, 6, 7, 11,12].

Необходим сравнительный, статистически обоснованный анализ влияния различных методов лечения на клинический исход, разработка четких показаний к различным методам лечения в случаях недостаточной эффективности терапии позвоночно-спинномозговой травмы.

Целью работы явилось улучшение результатов нейрохирургического лечения и достижение стойкого выздоровления больных с позвоночно-спинномозговой травмой путем совершенствования диагностики и оперативного метода лечения.

Материал и методы исследования. Работа основана на анализе 102 наблюдений с осложненными повреждениями груднопоясничного отдела позвоночника, находившихся на лечении в отделениях нейротравматологии Национального Госпиталя Минздрава Кыргызской Республики в период с 2004 по 2012 гг.

Возраст больных колебался от 11 до 65 лет; из них мужчин было - 76 и женщин - 26. Среди обследованных больных мужчин было 74,5%, а женщин 25,5%. Наибольшую возрастную группу составили больные 21-59 лет (83,3%), то есть наиболее трудоспособного возраста.

У 32 (31,4%) больных ведущим был корешковый синдром, в 54 (52,9%) случаях имелась клиника частичного нарушения проводимости по спинному мозгу, и самая тяжелая группа пострадавших с синдромом полного нарушения проводимости по спинному мозгу диагностированы в 16 (15,7%) случаях.

Для решения поставленных задач были использованы клинические, неврологические и методы лучевой диагностики (рентгенография, компьютерная томография,