

мозга не смещены. Экстрацеребральные ликворные пространства не расширены. Боковые желудочки не увеличены, симметричность сохранена. Миндалины мозжечка расположены у входа в большое затылочное отверстие. Глазные яблоки широко расставлены, выстоят вперед. Заключение: Патологий головного мозга не выявлено. Краниостеноз (?) Экзофтальм. Орбитальный гипертелоризм (рис. 2).

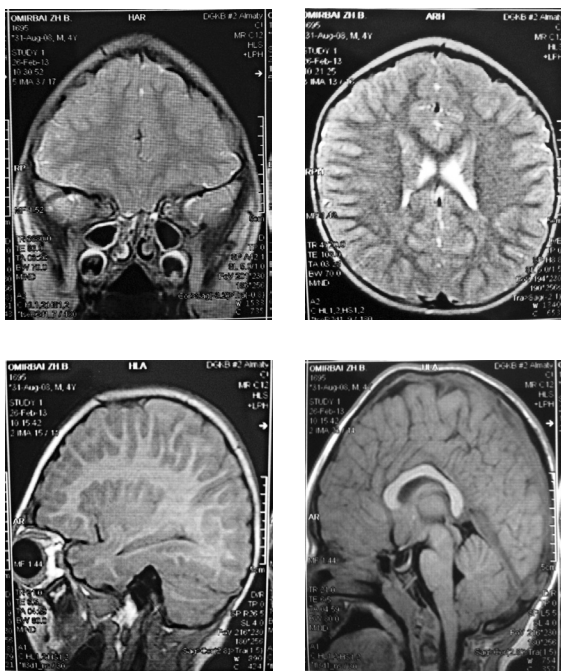


Рис. 2. МРТ-картина пациента О.Б.

Осмотр оториноларинголога: Нос - искривление носовой перегородки вправо, дыхание несколько затруднено. Миндалины чистые. Диагноз: Искривление носовой перегородки вправо.

Осмотр офтальмолога: ОУ роговица чистая. Деструкция стекловидного тела. На глазном дне - ДЗН белого цвета с четкими границами. Артерии сужены, извиты, умеренно полнокровны. Диагноз: атрофия зрительных нервов.

Осмотр генетика: мальчик с выраженной патологией черепно-лицевой дизостоз (синдром Крузона). Голова неправильной конфигурации, килвовидный нос, выражен экзофтальм. Телосложение правильное. Кожные покровы обычной окраски. По внутренним органам без патологии. Половые органы: криптохризм справа. В контакт

вступает. Отмечается задержка психомоторного развития. Родословная отягощена: младший брат, отец с синдромом Крузона. Диагноз: черепно-лицевой дизостоз. Синдром Крузона (рис. 3).

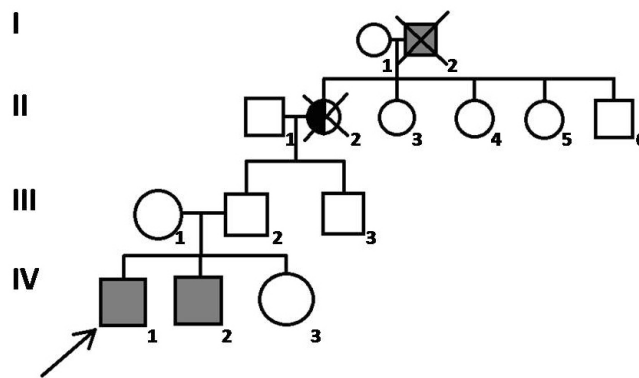


Рис. 3. Генетическая схема семьи пациента О.Б.

Учитывая жалобы на периодические головные боли, задержку психомоторного развития, данные объективного осмотра, а это характерные черты мозгового и лицевого черепа и сопутствующие осложнения, в числе которых атрофия зрительных нервов, а также данные МРТ головного мозга и клинико-генеалогического анализа установлен клинический диагноз: синдром Крузона.

Рекомендации: В большинстве случаев ребенку в течение первого года жизни следует пройти краниальную операцию, которую проводит детский нейрохирург, иногда может потребоваться помощь пластического хирурга. Через несколько лет у пластического хирурга проводится дополнительная операция для исправления костей лица и щек, возможно, операция для исправления челюстных костей. Для нейрореабилитации необходимо проводить медикаментозную терапию, занятия с логопедом, нейропсихологом, музтерапевтом, массаж, лечебную физкультуру, водные процедуры, магнитотерапию, транскраниальную электростимуляцию, иглорефлексотерапию.

Заключение. Синдром Крузона – редкое наследственное заболевание, которое связано с развитием выраженных деформаций лицевого скелета, что при росте и развитии ребенка создает угрозу для нормального функционирования важнейших структур лицевого и мозгового черепа, прежде всего головного мозга. Высокотехнологичные методы лучевой диагностики КТ и МРТ – неотъемлемое звено в комплексе обследования пациентов с данным заболеванием.

УДК 616.8.00

## ЭНЦЕФАЛОТРИГЕМИНАЛЬНЫЙ АНГИОМАТОЗ

Жантлеуова А.Р., Кадржанова Г.Б., Кемпрекова А.Е., Сейтказыкызы А.

Казахский Национальный медицинский Университет имени С.Д. Асфендиярова,  
Кафедра нервных болезней, Республиканская детская клиническая больница «Ақсай»,  
г. Алматы, Казахстан

Энцефалотригеминальный ангиоматоз (синдром Штурге-Вебера) - это наследственное заболевание с аутосомно-доминантным способом передачи. Классическое проявление болезни характеризуется следующими симптомами: сосудистые пятна на коже лица (ангиомы), эпилепсия, гемипарез, умственная отсталость, повышение внутриглазного давления (глаукома), нарушение чувствительности по гемитипу, гемипарез. Основное

проявление заболевания характеризуется врожденным сосудистым невусом (капиллярная ангиодисплазия) на лице. Невусы, их часто называют «портвейнными», обычно односторонние, но могут быть двухсторонние, вовлекают верхнюю половину лица вариабельно от лобной до верхнечелюстной области, часто ограничиваясь зонами иннервации ветвей тройничного нерва. Кожный ангиоматоз является следствием расширения капилляров,

обусловленного врожденным отсутствием резистентности сосудистой стенки. Важное свойство капиллярных ангиодисплазий – это их потенциальная ассоциация с внутричерепными и внутриглазными сосудистыми аномалиями.

Неврологические нарушения обусловлены ангиоматозным поражением сосудистой и мягкой мозговой оболочек, а также вторичной атрофией и склерозированием коры головного мозга. Лептоменингеальный ангиоматоз всегда ипсилатерален лицевому невису, при чем, протяженность внутричерепного ангиоматоза коррелирует с размером лицевых пятен. Пораженное полушарие подвергается постепенной атрофии с развитием кальцификации субкортикальной пластинки. В мозговом веществе и на его оболочках появляются венозные бородавки и телеангиоэктазии. Часто наблюдается неравномерность развития и нарушения черепно-мозговой симметричности. Половина черепа, пораженная ангиоматозным процессом меньше, чем противоположная сторона.

Эпилепсия при синдроме Штурге Вебера встречается в 75-90% случаев [Revol и соавт., 1984; Begin & Gomes, 1988; Arzimonaglu & Aicardi, 1992] и характеризуются фокальными или вторично-генерализованными судорожными припадками, имеет фармакорезистентное течение, что может требовать частичной или тотальной гемисферэктомии. Длительные моторные приступы приводят к Тодовским парезам. Гемипарез встречается в 30% случаев. Умственная отсталость встречается до 43% [Tnolras и соавт.1985] и сочетается с выраженными изменениями в эмоционально-волевой сфере: злопамятность, эгоцентризм, аффективность, мстительность. У больных ухудшаются память, внимание, способность усваивать новые сведения, торпидность мышления. Выраженность расстройств интеллекта, особенно памяти, нарастает по мере учащения судорог. Глаукома может развиваться в ипсилатеральном глазу у 50% пациентов, она может быть врожденной или развиваться к 2 годам жизни.

Диагностическое значение имеет нейровизуализация и офтальмологическое исследование. МР – исследование в диагностике ангиом мозга обладает большей чувствительностью у детей первых месяцев жизни (до начала кальцификации). К 1-2 годам целесообразно проведение КТ для обнаружения кальцификатов. Снимки черепа выявляют наличие некоторых внутричерепных кальцификаций, имеющих вид «мозговидных штрихов», похожих на извилистые линии, наслаенные на извилины мозга. Чаще бывают в затылочной доле. Подобный аспект встречается очень часто у взрослых детей и редко у грудных детей. Ангиография мозга может указать на существование и расположение мозговой ангиомы. Электроэнцефалограмма выявляют косвенные признаки атрофии мозга, что проявляется уменьшением биоэлектрической активности с выраженной депрессией ритма в кальцифицированных зонах мозга.

Возможно сочетание двух форм факоматозов: Туберозно-склерозного комплекса с ангиоматозом Штурге-Вебера [Cugatolo 2009].

Вашему вниманию приводим 2 примера из практики. Девочка Д. 10 лет поступила на стационарное лечение с жалобами на приступы судорог, головные боли, нарушение походки и поведения. При осмотре обращало на себя внимание ангиоматоз правой половины лица по ходу верхней и средней ветки тригеминального нерва справа цвета «портвейн». Правая половина лица ассиметричная, глазные щели D>S. Девочка отстает в умственном развитии. Поведение раздражительное, агрессивное, имеется мстительность. Наблюдается у окулиста с диагнозом: Глаукома врожденная. Повышен тонус левых

конечностей, страдает мелкая моторика левой кисти. Левая стопа в эквинусной установке. Сухожильные рефлексы оживлены D<S. Поза Вернике Манна. Дебют приступов в 8 месяцев. Принимает противосудорожный препарат, в динамике приступы стали реже. В данное время приступы фокальные простые, длительностью до 1 минуты, купируются самостоятельно. С противосудорожной целью принимает топамекс из расчета 5-6 мг/кг. Частота приступов в сутки от 1 до 2 раз. В РДКБ «Аксай» проведено исследование: Компьютерная томография головного мозга - на серии КТ сканов отмечается уменьшение объема правого полушария мозга с выраженным расширением в нем экстрацеребральных ликворных пространств. Межполушарная щель уплощена, смещена вправо. В правом полушарии головного мозга в лобном и теменно-затылочном отделах – массивные кальцинированные включения. Умеренно расширен правый желудочек. Заключение: факоматоз - энцефалотригеминальный ангиоматоз (рисунок 1, рисунок 2). ЭЭГ: Задержка коркового электрогенеза. Межполушарная ассиметрия справа. На рутинной ЭЭГ бодрствования специфической эпилептиформной активности не зарегистрировано.

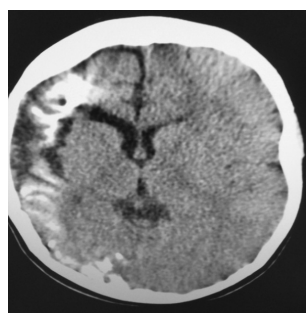


Рисунок 1

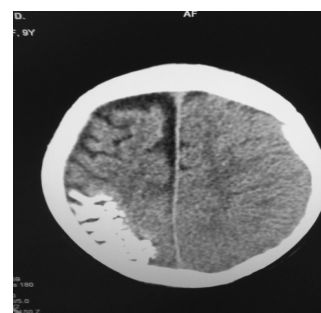


Рисунок 2

Второй случай из практики, когда идет сочетание клиники Штурге-Вебера и неполного симптомокомплекса туберозного склероза. Ребенок Ш. 10 месяцев поступает в отделение с жалобами на приступы судорог серийного характера в виде инфантильных спазмов, длительностью 5-10 минут, без потери сознания и нарушения дыхания, купирующиеся самостоятельно с дебютом в 1,5 месяцев. На коже лица справа в области щеки отмечается гемангиома простая лилового цвета и на плече справа кавернозная гемангиома размером 1,5\*2,0 см. На коже спины справа имеется пятно цвета «кофе с молоком» размером 1,0\*2,0см; на наружной стороне левого бедра 0,7\*2,0 см; справа на внутренней стороне бедра 0,3\*0,3 см. Ребенок отстает в психомоторном развитии, не сидит, не ползает. На МРТ головного мозга: Киста прозрачной перегородки. Гипоплазия мозолистого тела. Расширение субарахноидальных пространств в лобно-височных областях. ЭЭГ - мониторинг заключение: корковая ритмика в состоянии бодрствования сохранна. Стадийность сна прослеживается. Физиологические транзиты сна присутствует. В состоянии сна - выраженные изменения ЭЭГ: регистрируется диффузные вспышки медленных волн тета-дельта диапазона с включением острых волн, острых-медленных волн преимущественно по правой гемисфере с акцентуацией по лобным отведениям. Независимо от них острые волны по правым теменно-затылочным отведениям в структуре выше описанных вспышек. Вспышки чередуются с участками диффузного уплощения кривой (изменения по типу вспышки-подавления). В данном клиническом случае у ребенка в пользу поставленного диагноза имеются специфические особенности заболевания:

#### Выводы:

При сочетании кожных проявлений и поражения нервной системы следует исключить наследственные

заболевания, относящиеся к группе факоматозов (энцефалотригеминальный ангиоматоз, болезнь Стерджа - Вебера, туберозный склероз – болезнь Бурневилля-Прингла). Кроме классических случаев факоматозов, встречаются стертые или abortивные случаи, реже встречаются сочетание двух форм факоматозов.

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ:

1. Википедия
2. Мухин К.Ю., Петрухин А.С., Холин А.А. «Эпилептические энцефалопатии и схожие синдромы у детей» Москва 2011 г.
3. Сайт врачей лучевой диагностики - [RADIOMED.RU](http://RADIOMED.RU)

#### ТҮЙІН

##### Энцефалотригеминальды ангиоматоз

Терідегі өзгерістер мен жүйке жүйесі зақымдануында факоматоз тобына жататын (энцефалотригеминальды

ангиоматоз, Стердж-Вебера ауруы, туберозды склероз - Бурневилля-Прингла ауруы) тұқым қуалайтын ауруларды ескеру қажет. Факоматоздың классикалық жағдайларынан басқа толық емес түрлері, сирегірек факоматоздың бірлескен түрлері кездеседі.

#### SUMMARY

##### Encephalotrigeminal angiomas

When combined skin manifestations and lesions of the nervous system should be deleted hereditary diseases belonging to the group of fakomatos (encephalotrigeminal angiomas, disease Sturge -Weber, tuberous sclerosis is a disease Bourneville-Pringle). In addition to the classical cases fakomatoses, are erased or abortifacient cases, rare combination of two forms fakomatoses.

**Ключевые слова:** фаціальний невус, судорожні приступи, контралатеральний гемипарез, глаукома, туберозно-склерозний комплекс.

УДК 616.8-009.7-039.13

## НАРУШЕНИЯ БИОМЕХАНИКИ ТАЗА ПОД МАСКОЙ ПОЯСНИЧНОГО ОСТЕОХОНДРОЗА: (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

Туруспекова С.Т.<sup>1</sup>, Оспанов А.А.<sup>2</sup>

Казахский Национальный медицинский университет имени С.Асфендиярова<sup>1</sup>,  
Городская клиническая больница №1<sup>2</sup>, г. Алматы, Казахстан

Болевые синдромы, локализующиеся в нижней части спины - одно из наиболее распространенных патологических состояний в общей медицинской практике. По данным популяционных эпидемиологических исследований, 84% людей хотя бы однажды в жизни испытывали боль поясничной локализации, а 44-78% имеют в анамнезе повторные приступы люмбагии, 26-37% периодически утрачивают трудоспособность вследствие боли [7,8]. Согласно предложенной G. Waddell и соавт. в 1987 г.[9], а затем официально рекомендованной рабочей группой Европейской федерации неврологических обществ по ведению пациентов с хроническими болевыми синдромами в нижней части спины (2006г.), этиологической классификации - боли в спине можно разделить на три основные группы: корешковая (невропатическая) боль; боль в результате заболевания позвоночника; неспецифическая скелетно-мышечная боль.

По эпидемиологическим данным, распространенность неспецифической скелетно-мышечной боли составляет до 85% случаев, что значительно превышает таковую вертеброгенных болевых синдромов [2]. Установлено, что наиболее часто хроническая боль пояснично-крестцовой локализации сопровождается миофасциальным синдромом с вовлечением мышцы, выпрямляющей позвоночник, ягодичных мышц, дисфункцией крестцово-подвздошного сочленения и связочного аппарата таза [5]. Практическим врачам часто приходится сталкиваться со случаями возникновения у женщин хронических болевых синдромов в области таза, при этом многие женщины локализуют боль не только во внутритазовых структурах, внизу живота, но и в пояснично-крестцовой области. [6]. Хронические тазовые боли с эпицентром в пояснично-крестцовой области - достаточно распространенное и труднокурабельное состояние. Существует мнение, что количество причин возникновения тазовых болей сопоставимо с количеством причин головных болей [1]. Этиологическая и патогенетическая многофакторность, резистентность к лечению делает хроническую тазовую

боль актуальной и мультидисциплинарной проблемой [3]. Не меньшего внимания заслуживает хроническая тазовая боль с эпицентром в пояснично-крестцовой области. Среди причин такого состояния могут выступать нарушения биомеханики тазового кольца, роль которых часто недооценивается. Одним из таких нарушений является дисфункция лонного сочленения, встречающаяся не только у женщин, но и у мужчин, при этом под маской хронического простатита! При этом следует отметить, что мало кто из врачей, кроме единичных специалистов, вообще знаком с данной патологией. [4]. В результате недооценки многими докторами различных патогенетических звеньев указанной хронической боли, а порой просто их неинформированности, мы имеем, то, что имеем: пациенты проходят длительное, многократное лечение по кругу – терапевт, гинеколог, уролог, проктолог, невролог, нейрохирург и т.д., и, к сожалению, не всегда успешно. Учитывая вышесказанное, мы решили привести наше клиническое наблюдение.

В клинику нервных болезней поступила пациентка 3-ва Н.Г., 55 лет, с жалобами на боли в области крестца, иррадиирующие вправо и влево в область больших вертелов, подвздошную область, ограничение объема движений в пояснично-крестцовом отделе позвоночника, резкую болезненность при попытке сесть, встать, повернуться с боку на бок в постели, невозможность лежать в положении на спине, боль в положении сидя.

Из анамнеза известно, что боли в пояснично-крестцовой области беспокоят длительное время, около 15-17 лет, но обратилась за медицинской помощью только лет 5 назад. Прошла все рутинные обследования, осмотрена узкими специалистами, сделана компьютерная томография пояснично-крестцового отдела позвоночника: передний спондилолистез L5 к S1. На МРТ были выявлены проявления остеохондроза поясничного отдела позвоночника с наличием центральной протрузии диска L4-L5, L5-S1. Пациентка получала несколько курсов амбулаторного, стационарного лечения, однако