

УДК 617.7-053.1-007.681:651:849

**КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ЛЕЧЕНИЯ СИНДРОМА
СТЮРЖ-ВЕБЕРА-КРАББЕ ОСЛОЖНЕННОГО ВТОРИЧНОЙ БОЛЯЩЕЙ
ДЕКОМПЕНСИРОВАННОЙ ГЛАУКОМОЙ МЕТОДОМ БРАХИТЕРАПИИ**

**Дравица Л. В., Науменко Л. В., Бобр Т. В., Бирюков Ф. И., Ребенок Н. А.,
Аль Хадж Хусейн Анас Ахмад, Аксющенко Н. А.**

Учреждение образования

«Гомельский государственный медицинский университет»

Государственное учреждение

**«Республиканский научно-практический центр
радиационной медицины и экологии человека»**

г. Гомель, Республика Беларусь

Государственное учреждение

**«Республиканский научно-практический центр онкологии
медицинской радиологии им. Александрова»**

г. Минск, Республика Беларусь

Ангиоматозы — это группа заболеваний, связанная с пороками развития мезодермального листка, приводящими к развитию различных сосудистых новообразований кожи, внутренних органов и ЦНС (головного и спинного мозга). Средняя популяционная частота различных нозологических форм варьирует от 1:1000 до 1:100000 населения для всех расовых и этнических групп [1].

Синдром Стюдж-Вебера-Краббе (энцефалотригеминальный ангиоматоз) системное заболевание, проявляющееся врожденными сосудистыми пятнами на лице, глаукомой, ангиомами и обызвествлениями в головном мозге. Заболевание, как правило, спорадическое. Известны случаи развития болезни у нескольких членов одной семьи. Синдром характеризуется триадой симптомов: **ангиома кожи лица** («пламевидный невус» или «пятно портвейна») наблюдается почти у всех пациентов, располагается вдоль первой и второй ветви тройничного нерва с одной стороны, редко с двух сторон, иногда распространяется и на шейные сегменты. В 2/3 случаев имеет место одновременное поражение слизистой оболочки рта и десен. С возрастом ее цвет становится более насыщенным, а поверхность бородавчатой. Описаны случаи гемиатрофии и гемигипертрофии лица на стороне ангиомы. **Глаукома** развивается у 33 % больных с синдромом Стюджа-Вебера. Может быть врожденная глаукома с гидрофтальмом. Иногда у больных наблюдается первичная глаукома с нормальным углом передней камеры. Повышение внутриглазного давления наблюдается в раннем периоде (Ширмера синдром) или появляется позднее (Лоуфорда синдром). Развитие глаукомы может быть связано с гиперемией цилиарного тела, обуславливающей гиперсекрецию внутриглазной жидкости. Другими причинами развития глаукомы являются аномалии развития трабекулярной сети и артериовенозных коммуникаций иридокорнеального угла, приводящие к нарушению оттока внутриглазной жидкости. Прогрессирование глаукомы приводит к снижению зрения вплоть до полной слепоты [1]. Изменения со стороны глаз очень разнообразны, степень их выраженности значительно варьирует. Они включают ангиоматоз век, проминирующие извитые конъюнктивальные и эписклеральные сосудистые сплетения, ипсилатеральную гетерохромию радужки, хороидальную гемангиому и глаукому. Хороидальная ангиома наблюдается приблизительно у 40 % больных с синдромом Стюджа-Вебера. У некоторых из них хороидальная ангиома бывает локальной (ограниченной), представляя собой красно-оранжевое новообразование в заднем полюсе. У большинства больных отмечается диффузная ангиома хороидеи, распространяющаяся на все отделы сосудистой оболочки глаза, обуславливая офтальмоскопический феномен, называемый: рефлексом «томатного кетчупа». Диффузная ангиома чаще бывает врожденной и некоторое время развивается бессимптомно. Как правило, поражаются оба глаза. Обычно зрительные расстройства появляются в возрасте 6–12 лет. При офтальмоскопии в этих случаях выявляют кистозную макулопатию, диффузные отло-

жения твердого экссудата в заднем полюсе, извитость сосудов сетчатки, множественные артериовенозные коммуникации. Часто развивается экссудативная отслойка сетчатки [1].

Фокальные или генерализованные моторные пароксизмы наблюдаются у 80 % больных. Возможны бессудорожные проявления в виде мгновенных отключений сознания, вздрагиваний, застываний. У некоторых больных возникают сильные приступы головной боли с рвотой (мигреноподобные). Могут быть гемипарезы [3]. Типичный для ангиоматоза головного мозга радиологический признак — наличие кальцификатов в лептоменингеальном пространстве, локализующихся преимущественно в теменно-затылочной области, благодаря внешнему сходству аллегорически называемый симптомом «железнодорожных рельсов» [M. Prieto et al., 1997] [3, 4].

Из других проявлений болезни часто встречается слабоумие, оно сочетается с выраженными изменениями в эмоционально-волевой сфере: злопамятностью, эгоцентризмом, аффективностью, мстительностью. Ухудшаются память, внимание, способность усваивать новые сведения [2]. Из эндокринных нарушений описаны акромегалия и ожирение.

Офтальмологическая реабилитация. При лечении больных с синдромом Стюрга-Вебера и глаукомой используют как медикаментозный, так и хирургический методы. Частым интраоперационным осложнением фистулизирующих вмешательств у пациентов с синдромом Стюрга-Вебера является массивная хориоидальная эффузия (A. R. Bellows et al., 1979). При локальных (ограниченных) ангиомах хориоидеи применяют лазерную коагуляцию и криотерапию, но, к сожалению, эти методы являются паллиативными, позволяя лишь на некоторое время замедлить прогрессирование болезни. Наиболее эффективными методами лечения больных как с локальными, так и диффузными ангиомами хориоидеи считают лучевую- и брахитерапию, также внешнее направленное бесконтактное облучение (L. Zografos et al., H. Schilling et al., 1997). H. Schilling и соавт. (1997) сообщили об успешном применении внешнего направленного бесконтактного облучения для лечения диффузной ангиомы хориоидеи у 12 больных (15 глаз) с синдромом Стюрга-Вебера. В 6 глазах до лечения была также выявлена неоваскулярная глаукома, которую не удавалось купировать медикаментозно. Суммарная поглощенная доза за курс лечения составляла 20 Гр. У всех пациентов после лечения обнаружены уменьшение высоты опухоли, полная или частичная резорбция субретинальной жидкости и прилегание отслоенной сетчатки. В результате лечения повышение остроты зрения на 2 и более строчки таблицы авторы отметили в 46,6 % глаз, стабилизацию остроты зрения или ее незначительные колебания — в 53,4 %. Внутриглазное давление у всех пациентов с неоваскулярной глаукомой достигло нормального уровня. Период наблюдения за больными составил в среднем 5,3 года. Случаев рецидива заболевания не отмечено [L. Zografos et al., H. Schilling et al., 1997]. У пациентов с диффузной ангиомой хориоидеи и тотальной отслойкой сетчатки лучевую терапию проводят с органосохранной целью для предупреждения развития неоваскулярной глаукомы. С косметической целью может быть проведена лазерная терапия ангиомы кожи век.

Клинический случай: 26.05.2009 г. в ГУ РНПЦ РМиЭЧ на консультативном приеме осмотрена больная Ж., 14-ти лет: жалобы на боли в левом глазу, асимметрия левой половины лица, ангиома кожи лица. Анамнез: рождена от здоровых родителей вторым ребенком. При рождении определялось изменение окраски кожи левой половины лица в проекции ветвей тройничного нерва, напоминающее невус багрового цвета. В семье трое детей; остальные дети здоровы. В возрасте 2-х месяцев к изменениям окраски кожи на лице присоединились отечность левой половины лица и незначительная асимметрия глазных яблок. В 3 месяца появилась неврологическая симптоматика, проявлявшаяся в виде кратковременной потери сознания и контралатеральных судорог. Является инвалидом детства с 2-месячного возраста, состоит на диспансерном учете офтальмолога. Наследственный анамнез не отягощен. В полтора месяца была проведена генетическая экспертиза, исключившая наследственную этиологию заболевания. Диагноз: факоматоз, синдром Стерджа-Вебера, эпилептический симптом, правосторонний гемипарез 1–2 степени.

St/localis от 26.05.2009 г. ГУ РНПЦ РМиЭЧ: асимметрия лица с гиперплазией левой половины, пламенеvidный невус, занимающий левую височную, окологлазничную область, область левой щеки с поражением носа и частичным переходом на правую половину боковой поверхности носа, губы.

Правый глаз: рефракция H 3,5D, ВГД OD — 25 мм рт. ст., придаточный аппарат глаза в норме, роговица прозрачная, передняя камера (ПК) средней глубины, влага прозрачная, радужка — несколько сглажен трабекулярный рисунок, глазное дно — диск зрительного нерва бледно-розового цвета, границы четкие, сосуды расширены, извиты, полнокровны, сетчатка без патологии. **Гониоскопическая картина:** угол ПК открыт, положение шлеммова канала (ШК) среднее, пигментация практически отсутствует, фибриллы радужки, напоминающие остатки гребенчатой связки, в отдельных участках по периметру достигают зоны ШК. Биометрия OD 21,2 мм. **Ультразвуковое исследование:** внутренние оболочки прилежат, утолщены. В стекловидном теле единичные, точечные эхопозитивные включения.

Левый глаз: рефракция sph.3,5 с cyl +2,25D ax 26 градусов — 0,25 не корр., ВГД — 38 мм рт. ст. на фоне двукратных инстилляций в день 0,5 % раствора тимолола, конъюнктивальные и эписклеральные сосуды расширены, извиты, роговица прозрачна, ПК средней глубины. Рисунок радужки сглажен, диск зрительного нерва сероват, границы четкие, глубокая воронкообразная экскавация, вены цианотичны, полнокровны, расширены, выраженная извитость. Сетчатка «матового» цвета, утолщена, прилежит. **Гониоскопическая картина:** переднее прикрепление радужки, ШК визуализируется в нижнем отделе, частично прикрыт фибриллами радужки, выраженное расширение сосудов корня радужки. Биометрия: 21,4 мм (рисунок 1).

ОКТ переднего отрезка: отмечается утолщение (12,76 мм) радужной оболочки на левом глазу на 1 мм по сравнению с правым глазом (11,76 мм). Также имеется сужение верхнего угла левого глаза (27,3) на 10,2 градуса в сравнении с правым (37,5).

КТ орбит: правое глазное яблоко обычной формы, размеров, структуры. Левое смещено кпереди, задний край его отстоит от среднескуловой линии на 3 мм кзади, задняя стенка неравномерно утолщена, по задневнутренней стенке определяется дополнительное мягкотканное образование протяженностью около 16 мм и толщиной до 5 мм, плотностью +35 ед. В медиальных отделах левой орбиты имеется утолщение мягких тканей. Глазодвигательные мышцы и зрительные нервы — без особенностей. В ретробульбарных пространствах дополнительных образований не выявлено.



Рисунок 1 — Ультразвуковое исследование OS от 26.05. 2009 г (до лечения) — ангиоматоз хориоидеи (ангиома 5,5 мм)

29.06.09–01.07.09 больной проводилась брахитерапия с использованием β -ОА (с изотопами $^{106}\text{Ru}+^{106}\text{Rh}$), тип Р 7, подведенная доза на вершину образования составила 110 Гр.

Послеоперационный период протекал без особенностей. Контрольный осмотр через 3 месяца Visus OD/OS = 1.0/0.1 sph +2.0D cyl 2.5 D ax 25 = 0.2 Po OD/ OS 18 / 18,5 мм. рт. ст.



Рисунок 2 — УЗИ OS: ангиоматоз хориоидеи (ангиома 3,15-3,5 мм) от 21.10.2009 г.

Результаты

После проведенного лечения отмечена положительная динамика: уменьшение толщины хориоидеи более чем на 2 мм, компенсация ВГД до 18,5 мм рт. ст., исчезновение болевого синдрома. Описанный клинический случай демонстрирует возможность применения брахитерапии у пациентов с синдромом Стерджа-Вебера, сопровождающегося ангиомой хориоидеи с вторичной болевой глаукомой.

ЛИТЕРАТУРА

1. Аветисов, Э. С. Справочник по офтальмологии / Э. С. Аветисов. — М.: Медицина, 1987. — 376 с.
2. Ангиоматозы в неврологической клинике / Н. А. Фомина-Чертоусова, М. А. Ямин, П. А. Шевкун.
3. Шамшинова, А. М. Наследственные и врожденные заболевания сетчатки и зрительного нерва / А. М. Шамшинова. — М.: Медицина, 2001. — 528 с.
4. Shields, J. A. Atlas of intraocular tumors / J. A. Shields, C.L.Shields. — 1999. — P. 3–142.

УДК 613.25-08-24]616-071.3

ВЛИЯНИЕ РАЗГРУЗОЧНО-ДИЕТИЧЕСКОЙ ТЕРАПИИ И РЕФЛЕКСОТЕРАПИИ НА АНТРОПОМЕТРИЧЕСКИЕ ПОКАЗАТЕЛИ У ПАЦИЕНТОВ С АЛИМЕНТАРНЫМ ОЖИРЕНИЕМ

Дробышевская В. А.

Учреждение образования

«Гомельский государственный медицинский университет»

г. Гомель, Республика Беларусь

Введение

Ожирение и избыточная масса тела являются одной из важных проблем медицины на протяжении многих лет, что обусловлено широкой распространенностью и характером осложнений данной патологии [1, 4]. Современная медицина располагает значительным арсеналом средств, направленных на снижение массы тела. Однако прогноз лечения в большинстве случаев сопряжен с последующим краткосрочным результатом, высокой вероятностью риска рецидива, большим числом отказов от лечения [3].

Алиментарное ожирение, в особенности его абдоминальная форма, чревато таким грозным последствием, как метаболический синдром, в основе которого лежит артериальная гипертензия, а также комплекс клинико-биохимических нарушений с пусковым механизмом инсулинорезистентности и гиперинсулинемии, требующие неотложной коррекции питания [5]. В связи с вышеизложенным, возникает необходимость в дальнейшей разработке и усовершенствовании эффективной разгрузочно-диетической терапии (РДТ) и рефлексотерапии (РТ), направленной на снижение и стабилизацию массы тела, оптимальную компенсацию имеющихся метаболических нарушений.

Целью исследования явилась оценка клинической эффективности и переносимости РТ и маложирной РДТ в динамике лечения.

Материал и методы

В исследовании, которое проводили в условиях отделения реабилитации санаторно-оздоровительного комплекса Белорусской железной дороги, участвовали 40 женщин в возрасте от 19 до 59 лет. Антропометрическое исследование включало определение массы тела, измерение окружности талии (ОТ), окружности бедер (ОБ). Степень ожирения рассчитывали по индексу массы тела (ИМТ) и соотношению ОТ/ОБ [3]. При составлении рациона учитывали вкусовые пристрастия, возраст и профессию, психоэмоциональный статус и физическую активность обследованных лиц.

Результаты и обсуждения

Установлено, что методы маложирной гипокалорийной и эукалорийной РДТ и РТ при лечении алиментарного ожирения и избыточной массы тела значительно усиливают свою эффективность при сочетанном воздействии в определенных временных критериях [2]. Программа рассчитана на 96 дней и обеспечивает долгосрочность и безопасность ре-