

2. Тотальность удаления по-прежнему является предиктором безрецидивного периода.
3. Ранний рецидив глиобластом требует дальнейшего изучения, внедрения в рутинную практику дополнительных вариантов молекулярно-генетических исследований для поиска генетических особенностей таких опухолей, которые обуславливают их раннюю прогрессию. Подобные изучения необходимы для осуществления более качественного лечения этой группы пациентов.

### СПИСОК ИСТОЧНИКОВ

1. Stupp R. Radiotherapy plus concomitant and adjuvant temozolomide for glioblastoma/ Stupp R, Mason W. P., van den Bent M. J. [et al]. N Engl J Med. – 2005. – Mar 10; Vol. 352 –P. 987–96.
2. Turkalp Z. IDH Mutation in Glioma / Turkalp Z, Karamchandani L, Jas S. JAMA Neurology. – 2014. – Vol. 71: – P. 1319–1325.
3. Трофимова Т.Н. Комплексная оценка радикальности удаления супратенториальных глиом / Т. Н. Трофимова, В. Е. Олюшин, А. И. Порсаев [и др.] // Лучевая диагностика и терапия. – 2015. – №2. – С. 54–62.
4. Кобяков Г.Л. Практические рекомендации по лекарственному лечению первичных опухолей центральной нервной системы / Кобяков Г.Л., Абсалямова О. В., Аникеева О. Ю. [и др.] // Злокачественные опухоли. – 2015. – № 4, спецвыпуск. – С. 55–79.

### Сведения об авторах

С.М. Никитин\* – ординатор

П.Б. Гвоздев – кандидат медицинских наук, доцент

### Information about the authors

S.M. Nikitin\* – postgraduate student

P.B. Gvozdev – Candidate of Sciences (Medicine), Associate Professor

\*Автор, ответственный за переписку (Corresponding author):

semen.niktin.00@list.ru

УДК: 616.8–089

## НЕВРАЛГИЯ ТРОЙНИЧНОГО НЕРВА, РЕТРОСПЕКТИВНЫЙ АНАЛИЗ НЕЙРОХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ПЕРВИЧНОЙ НЕВРАЛГИИ ТРОЙНИЧНОГО НЕРВА

Романова Антонина Сергеевна<sup>1</sup>, Стручок Арина Сергеевна<sup>1</sup>, Михайлова Екатерина Петровна<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Кафедра неврологии и нейрохирургии

ФГБОУ ВО «Уральский государственный медицинский университет» Минздрава России

<sup>2</sup>Свердловский областной онкологический диспансер

Екатеринбург, Россия

### Аннотация

**Введение.** Невралгия тройничного нерва (НТН) является одной из распространенных прозопагий и отличается значительной распространённостью и тяжёлым, длительным течением. **Цель исследования** – оценить частоту клинических форм первичной НТН, определить роль нейроваскулярного конфликта (НВК) в развитии первичной НТН, оценить эффективность и безопасность микроваскулярной декомпрессии (МВД) корешка тройничного нерва, изучить эффективность и безопасность хирургических методов лечения в сравнении с данными литературных обзоров научных статей. **Материал и методы.** Объектом исследования являлся Свердловский областной онкологический диспансер. Была произведена аналитическая работа с 108 историями болезней пациентов, которые были госпитализированы с диагнозом невралгии тройничного нерва в период с 2018 по 2023 годы включительно. **Результаты.** В клинике первичной НТН преобладает пароксизмальный фенотип боли. По данным МРТ сторона конфликта совпала с клиникой лишь в 55,4 % случаев, в 31,5 % случаев НВК не было обнаружено. Регресс болевого синдрома после МВД в течение 5–6 лет наблюдения составил – 75 %. Рецидив боли наблюдался 13% случаев. Частота осложнений после нейрохирургического лечения составила 7,7%.

**Выводы.** В клинике первичной НТН преобладает пароксизмальный фенотип боли. Всем пациентам с НТН рекомендовано выполнение МРТ головного мозга прежде всего с целью исключения причин вторичной НТН, а не НВК. Демонстрацию НВК по данным МРТ не следует использовать в качестве диагностического инструмента с целью исключения или подтверждения НТН. МВД является эффективным и безопасным методом лечения НТН. Сравнение эффективности МВД с баллонной микрокомпрессией гассерова узла и радиочастотной абляции гассерова узла (РЧА), показало некоторое преимущество МВД в отношении длительности регресса болевого синдрома и явное преимущество МВД над радиохирургией при долгосрочном наблюдении.

**Ключевые слова:** невралгия тройничного нерва, боль, пароксизм, постоянная форма, микроваскулярная декомпрессия.

## TRIGEMINAL NEURALGIA, RETROSPECTIVE ANALYSIS OF NEUROSURGICAL TREATMENT OF PRIMARY TRIGEMINAL NEURALGIA

Romanova Antonina Sergeevna<sup>1</sup>, Struchok Arina Sergeevna<sup>1</sup>, Mikhailova Ekaterina Petrovna<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Department of Neurology and Neurosurgery

Ural State Medical University

<sup>2</sup>Sverdlovsk Regional Oncologic Dispensary

Yekaterinburg, Russia

## Abstract

**Introduction.** Trigeminal neuralgia (TGN) is one of the most common prosopalgia, characterized by significant prevalence, difficult and long-term treatment. **The aim of the study** is to assess the frequency of clinical forms of primary TGN, determine the role of neurovascular conflict in the development of primary TGN, evaluate the effectiveness and safety of microvascular decompression (MVD) of the trigeminal nerve root, examine efficiency and safety of surgical methods of treatment in comparison with literature reviews of scientific articles. **Material and methods.** Research object was the Sverdlovsk Regional Oncological Dispensary. Analytical work was carried out with 108 case-records of patients who were hospitalized with the diagnosis of trigeminal neuralgia from 2018 to 2023 inclusive. **Results.** The primary TGN clinic signs are dominated by paroxysmal phenotype pain. According to MRI, the conflict side coincided with the clinical signs in only 55.4% of cases, in 31.5% of cases TGN was not detected. Regression of pain syndrome after MVD during 5–6 years of observation was 75%. Relapse of pain was observed in 13% of cases. Complication rate after neurosurgical treatment was 7.7%. **Conclusion.** The primary TGN clinical signs are dominated by paroxysmal phenotype pain. Brain MRI is recommended to all patients with TGN above all to eliminate the causes of secondary TGN, not neurovascular conflict (NVC). Demonstration of NVC on MRI should not be used as a diagnostic tool to remove or confirm TGN. MVD is an effective and safe treatment for TGN. Comparison of MVD effectiveness with balloon compression of trigeminal ganglion and radio frequency ablation of the trigeminal ganglion (RFA) showed some advantage of MVD regarding the duration of the regression of pain syndrome and clear advantage of MVD over radiosurgery for long-term observation.

**Keywords:** trigeminal neuralgia, pain, paroxysmal event, permanent form, microvascular decompression.

## ВВЕДЕНИЕ

Невралгия тройничного нерва (НТН) – представляет собой хронический нейропатический болевой синдром, характеризующийся рецидивирующей односторонней лицевой болью, ограниченной распространением дерматома тройничного нерва [1].

Распространенность невралгии тройничного нерва достаточно велика и составляет 30–50 больных на 100 000 населения [2].

Международное общество головной боли (IHS) и Международная ассоциация по изучению боли (IASP) выделили следующие этиологические категории НТН: первичная: классическая, идиопатическая и вторичная НТН. При первичной классической форме НТН обязательно наличие нейроваскулярного конфликта, приводящего к морфологическим изменениям корешка тройничного нерва, в случае идиопатической формы нейроваскулярного конфликта нет, или же он не приводит к морфологическим изменениям. Вторичная НТН развивается на фоне патологических состояний, таких как демиелинизирующие заболевания ЦНС, опухоли. Также были классифицированы два фенотипа: пароксизмальная НТН и НТН с сопутствующей продолжительной болью [3].

Диагностика НТН преимущественно клиническая. МРТ является инструментом выбора при обследовании пациентов с НТН с целью исключения или же подтверждения возможных причин компрессии тройничного нерва. С целью верификации морфологических изменений корешка тройничного нерва на фоне НВК рутинная МРТ в стандартных режимах (DRIVE/FIESTA) не является информативной, рекомендована комбинация трех последовательностей с высоким разрешением – 3D T2–взвешенной, 3D TOF–MRA и 3D T1–Gad, которая помогает не только исключить вторичную НТН, но и определить вызывает ли сосудистый контакт морфологические изменения нерва [3].

Терапия первичной НТН включает консервативное лечение противосудорожными препаратами, хирургические методы лечения и лучевую терапию.

В качестве медикаментозного лечения, на сегодняшний день, наиболее эффективными препаратами являются карбамазепин (200–1200 мг/сут) или окскарбазепин (300–1800 мг/сут) [1,4].

Хирургические методы лечения первичной НТН включают микроваскулярную декомпрессию корешка тройничного нерва (МВД), радиочастотную абляцию гассерова узла

(РЧА), баллонную микрокомпрессию гассерова узла. К методам лучевой терапии НТН относят радиохимию гамма-ножом [3,4].

**Цель исследования** – оценить частоту пароксизмальной и постоянной форм первичной НТН, определить роль нейроваскулярного конфликта по данным МРТ в развитии первичной невралгии тройничного нерва, оценить продолжительность регресса, частоту рецидива болевого синдрома после микроваскулярной декомпрессии корешка тройничного нерва, изучить осложнения, возникшие у пациентов после МВД, изучить эффективность и безопасность хирургических методов лечения в сравнении с данными литературных обзоров научных статей.

### **МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ**

На базе Свердловского областного онкологического диспансера нами была произведена аналитическая работа с данными историй болезней пациентов, которые проходили лечение и были госпитализированы с диагнозом невралгии тройничного нерва (код по МКБ G 50.0) в период с 2018 по 2023 годы включительно. В данном временном диапазоне была проведена работа со 108 историями болезней. После анализа историй болезней мы осуществляли звонок пациентам по телефону, указанному в истории болезни самому пациенту или его родственнику в случае не свершившегося разговора с пациентом. В ходе телефонного разговора мы задавали вопрос, связанный с осложнениями послеоперационного периода по прошествии времени.

### **РЕЗУЛЬТАТЫ**

Оценка частоты пароксизмальной и сопутствующей продолжительной болью (постоянной) форм. Проанализировав жалобы пациентов на первичных приёмах с 2018 по 2023 годы включительно, было выявлено, что преобладает пароксизмальный фенотип боли НТН, как в каждом году отдельно, так и в сумме за 5,5 лет. На графике (Рис. 1) представлено распределение болей по фенотипам при невралгии тройничного нерва в процентном соотношении.



Рис.1. Процентное соотношение двух фенотипов болей при НТН: пароксизмальной и сопутствующей продолжительной болью (постоянной) форм

Роль НВК по данным МРТ головного мозга у пациентов с НТН. Из 108 пациентов, госпитализированных с диагнозом невралгии тройничного нерва в период с 2018 по 2023 годы включительно МРТ-заключение было найдено и проанализировано у 92 пациентов. Во всех случаях МРТ головного мозга было выполнено в стандартных режимах (DRAIV/FIESA). Характеристики, по которым было произведено сравнение: сторона клинического проявления совпадает с МРТ-признаками конфликта, сторона клинического проявления не совпадает с МРТ-признаками конфликта, МРТ-признаков НВК нет и МРТ-признаки конфликта присутствуют на обеих сторонах. Данные после анализа МРТ-заключений пациентов представлены на графике в процентном соотношении в сумме за 5 лет по каждой характеристике (Рис. 2).

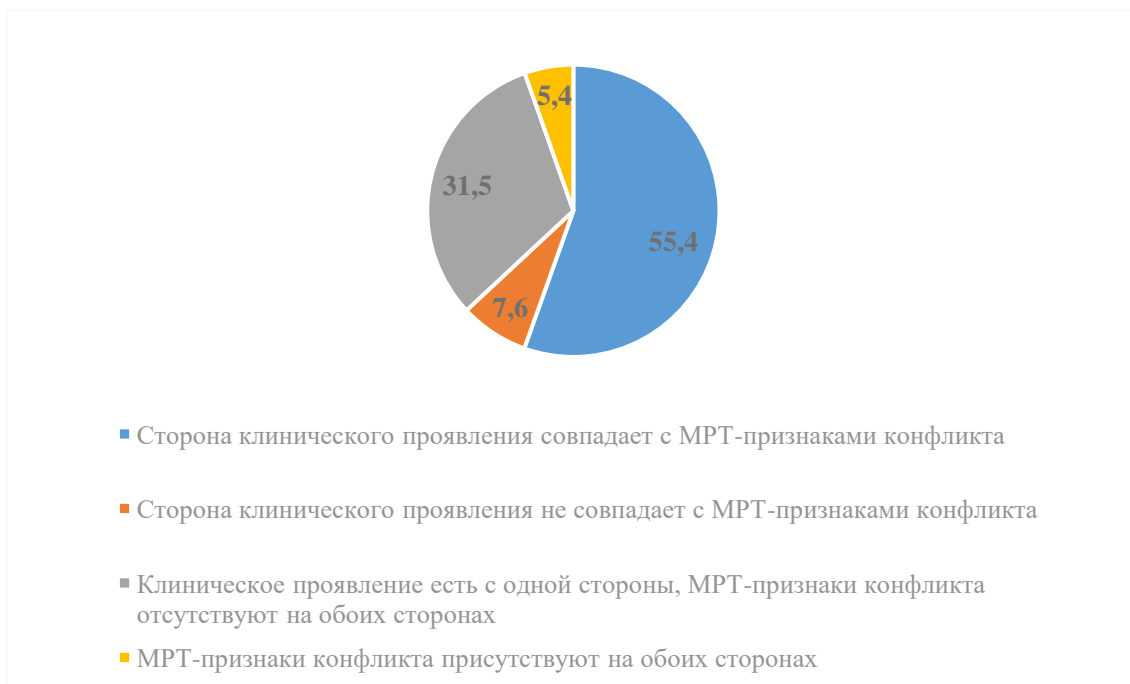


Рис.2 Роль НВК по данным МРТ головного мозга у пациентов с НТН

Проанализировав результаты МРТ исследований, можно сделать вывод, что сторона клинического проявления совпадает с МРТ признаками НВК в 55,4% случаев, в 31,5% случаев у пациентов с НТН признаки конфликта не визуализируются, так же в небольшом проценте случаев 7,6% и 5,4% НВК присутствует на бессимптомной стороне или на обеих сторонах соответственно.

При оценке эффективности МВД анализировалась длительность регресса болевого синдрома и частота рецидива лицевой боли после хирургического лечения. Пациенты были разделены на группы: 1 группа – длительность наблюдения до 5–6 лет, 2 группа – длительность наблюдения до 3–4 лет и 3 группа – длительность наблюдения до 2 лет (Таблица 1). Рецидив лицевой боли у пациентов после эффективной микроваскулярной декомпрессии корешка тройничного нерва наблюдался всего в 13% случаев (12 пациентов).

Таблица 1.

Оценка длительности регресса болевого синдрома после МВД

Эффективность	2018–2019 – 1 группа 5–6 лет наблюдения	2020–2021 – 2 группа 3–4 года наблюдения	2022–2023 – 3 группа 1–2 года наблюдения
Полный регресс	22 пациента (75%)	23 пациентов (85%)	27 пациента (79%)
Частичный эффект	2 пациентов (6,8%)	2 пациента (7,4%)	4 пациента (11%)
Нет эффекта	5 пациента (17%)	2 пациента (7,4%)	3 пациента (8,8%)
Всего пациентов:	29	27	34

Из всех пациентов, которым было выполнено хирургическое лечение только у 7 (7,7%) были выявлены осложнения, такие как: онемение в лице на стороне боли у 5 пациентов (5,5%), нарушение слуха у 1 пациента (1%), ликворрея из послеоперационной раны у 1 пациента (1%).

Оценка эффективности и безопасности хирургических методов лечения в сравнении с данными литературных обзоров научных статей. На сегодняшний день не выявлено ни одного

РКИ, доказывающего превосходство какого-либо метода хирургического лечения первичной НТН.

В одном нерандомизированном проспективном исследовании оценивались результаты через 3 года после МВД по сравнению с баллонной микрокомпрессией и РЧА, показав, что МВД обеспечивает больший процент безболевого статуса через 36 месяцев по сравнению с баллонной микрокомпрессией и РЧА. Ретроспективное исследование с периодом наблюдения в течение 2–3 лет показало, что значительно больше пациентов полностью избавились от боли после МВД, чем после баллонной микрокомпрессии гассерова узла. Было обнаружено четыре нерандомизированных проспективных исследования, в которых сравнивались долгосрочные результаты после МВД и радиохирургии гамма-ножом в общей сложности у 561 пациента. Все исследования продемонстрировали превосходство МВД над радиохирургией со значительной величиной эффекта, через 5 лет после МВД регресс боли наблюдал у 61–88% пациентов и в 33–56% случаев после гамма-ножа. Большинство зарегистрированных осложнений после хирургических методов лечения являются проходящими, а серьезные постоянные побочные эффекты встречаются редко [5,6,7].

### **ОБСУЖДЕНИЕ**

Невралгия тройничного нерва является одной из самой распространенной причиной лицевой боли. На сегодняшний день определены точные клинические критерии данного заболевания. Диагностика НТН преимущественно клиническая, МРТ головного мозга должна использоваться всегда, прежде всего для исключения причин вторичной НТН. Стандартная МРТ в режиме T2 с высоким пространственным разрешением (DRIVE, FIESTA) не позволяет отразить наличие морфологических изменений корешка НТН на фоне НВК, таким образом нельзя точно утверждать, является ли наличие НВК причиной НТН или его можно расценить как вариант нормальной анатомии. МВД является одним из эффективных и безопасных методов лечения НТН. Анализ эффективности МВД в сравнении с РЧА и баллонной микрокомпрессией гассерова узла, по данным обзоров научных статей, показал более длительный регресс болевого синдрома после МВД, а в сравнении с радиохирургией МВД продемонстрировала превосходство при долгосрочных наблюдениях в значительной степени.

### **ВЫВОДЫ**

1. В клинике первичной НТН преобладает пароксизмальный фенотип боли.
2. Всем пациентам с НТН рекомендовано выполнение МРТ головного мозга прежде всего с целью исключения причин вторичной НТН, таких как объемные образования головного мозга, рассеянный склероз.
3. Демонстрацию НВК по данным стандартной МРТ (режимы DRIVE/FIESTA) не следует использовать в качестве диагностического инструмента для диагностики или исключения первичной НТН у пациентов с лицевой болью.
4. Микроваскулярная декомпрессия является эффективным и безопасным методом хирургического лечения НТН. Регресс болевого синдрома после МВД в долгосрочном периоде наблюдений составил 75%. Рецидив боли наблюдался в 13% случаев.
5. Частота осложнений после нейрохирургического лечения составила – 7,7%. Самым распространенным из них оказалось онемение в лице на стороне операции.
6. Сравнение эффективности МВД с баллонной микрокомпрессией гассерова узла и РЧА, по данным обзоров научных статей и проведенному исследованию, показало некоторое преимущество МВД в отношении длительности регресса болевого синдрома и явное преимущество МВД над радиохирургией гамма-ножом при долгосрочном наблюдении.

### **СПИСОК ИСТОЧНИКОВ**

1. Qi Liang Chen Molecular basis and pathophysiology of trigeminal neuralgia / Qi Liang Chen, Dae Ik Yi [et al.] // International Journal of Molecular Sciences.—2022. – Vol. 23. - P. 3604.
2. Кариев Г.М. Исследование качества жизни больных с невралгией тройничного нерва после дифференцированной микроваскулярной декомпрессии корешка тройничного нерва / Г.М. Кариев, А.У. Мирзаев. // Вестник национального медико-хирургического центра им Н.И.Пирогова- 2010. - №2. - С. 94-96.
3. Bendtsen L. Recommendations of the Academy of Neurology on trigeminal neuralgia / L. Bendtsen [et al.]. // European Journal of Neurology - 2019. - Vol. 6. - 831-849.
4. Zhisheng Xu. Trigeminal neuralgia: modern approaches and new law / Zhisheng Xu, Michael E Xie, Christopher M. Jackson. // Journal of Pain Research - 2021. - Vol. 14. — P.3437-3463.

5. Haridas A. Long-term results of 405 operations for refractory trigeminal neuralgia in 256 patients / A. Haridas, S. Mathewson, S. Eljamel. // Central European Neurosurgery - 2008. - Vol. 4. - P.170-174.
6. Dzhelish V.S. Perioperative and long-term results of surgery after surgery for trigeminal neuralgia: microvascular decompression against the background of percutaneous balloon ablation / V.S. Jelish, W. Benedict, K. Owen [et al.]. // Head Face Med - 2008. - Vol. 4. - P. 11.
7. Brisman R. Microvascular decompression and gamma knife radiosurgery for primary trigeminal neuralgia: preliminary results / R. Brisman. // Stereotactic and functional neurosurgery. - 2007. - Vol. 85. - P. 94-98.

### **Сведения об авторах**

А.С. Романова – студент

А.С. Стручок \* – студент

Е.П. Михайлова – ассистент кафедры

### **Information about the authors**

A.S. Romanova – student

A.S. Struchok \* – student

E.P. Mikhailova – assistant of the department

\***Автор, ответственный за переписку (Corresponding author):**

Rinaas500@mail.ru

УДК: 616.8–056.7

## **НАСЛЕДСТВЕННЫЕ НЕЙРОДЕГЕНЕРАТИВНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ С НАКОПЛЕНИЕМ ЖЕЛЕЗА В ГОЛОВНОМ МОЗГЕ: АНАЛИЗ КЛИНИЧЕСКОГО СЛУЧАЯ NBIA 2 В, ОБУСЛОВЛЕННОГО ВАРИАНТАМИ В ГЕНЕ PLA2G6**

Федякова Татьяна Владимировна<sup>1</sup>, Овсова Ольга Викторовна<sup>1,2</sup>

<sup>1</sup>Кафедра неврологии и нейрохирургии

ФГБОУ ВО «Уральский государственный медицинский университет» Минздрава России

<sup>2</sup>ГАУЗ СО «Клинико–диагностический центр «Охрана здоровья матери и ребёнка»

Екатеринбург, Россия

### **Аннотация**

**Введение.** Нейродегенерации с накоплением железа в головном мозге (NBIA) – общий термин, охватывающий группу наследственных неврологических заболеваний, характеризующихся аномальным накоплением железа в базальных ганглиях, проявляющихся полиорганным поражением, в том числе со стороны нервной системы.

**Материал и методы.** Молекулярно–генетическое исследование методом массового параллельного секвенирования таргетная панель «Большая неврологическая панель», ферментдиагностика на ряд лизосомных болезней накопления, поиск мутаций в гене FXN, магнитно–резонансная томография головного мозга. Статистическая обработка методом вариационной статистики с использованием программы Microsoft Excel, пакета программ STATISTICA for Windows. **Результаты.** В статье показана распространенность заболеваемости NBIA в Свердловской области. Проведен анализ клинического случая заболевания NBIA 2В (610217), обусловленного вариантами в гене PLA2G6 в компаунд–гетерозиготном состоянии, с аутосомно–рецессивным типом наследования. Представлена клиническая картина, данные магнитно–резонансной томографии головного мозга. **Выводы.** МРТ – ведущий диагностический метод на этапе, предшествующем генетическим исследованиям. Для молекулярно–генетической верификации NBIA предпочтительнее методы массового параллельного секвенирования. Основная неврологическая симптоматика NBIA представлена экстрапирамидными, пирамидными, мозжечковыми расстройствами, псевдобульбарным синдромом, эпилепсией.

**Ключевые слова:** Нейродегенерация с накоплением железа в головном мозге, МРТ головного мозга, экстрапирамидные расстройства.

## **HEREDITARY NEURODEGENERATION WITH BRAIN IRON ACCUMULATION: ANALYSIS OF A CLINICAL CASE OF NBIA 2B CAUSED BY VARIANTS IN THE PLA2G6 GENE**

Fedyakova Tatyana Vladimirovna<sup>1</sup>, Ovsova Olga Viktorovna<sup>1,2</sup>

<sup>1</sup>Department of Neurology and Neurosurgery

Ural State Medical University

<sup>2</sup>Clinical and Diagnostic Center for Maternal and Child Health Protection.

Yekaterinburg, Russia

### **Abstract**

**Introduction.** Neurodegeneration with brain iron accumulation (NBIA) is a general term covering a group of inherited neurological diseases characterized by abnormal iron accumulation in the basal ganglia, manifested by multi–organ