

На правах рукописи

СЫСОЕВ  
КИРИЛЛ ВЛАДИМИРОВИЧ

ПРОГНОЗ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ  
СИНДРОМА ФИКСИРОВАННОГО СПИННОГО МОЗГА  
У ДЕТЕЙ

14.01.18 – нейрохирургия

АВТОРЕФЕРАТ  
диссертации на соискание ученой степени  
кандидата медицинских наук

Санкт-Петербург

2017

Работа выполнена в «Российском научно-исследовательском нейрохирургическом институте имени профессора А.Л. Поленова» - филиале ФГБУ «Северо-Западный федеральный медицинский исследовательский центр имени В. А. Алмазова» МЗ РФ.

Научный руководитель: доктор медицинских наук, профессор  
Хачатрян Вильям Арамович

Официальные оппоненты: Крюков Евгений Юрьевич  
доктор медицинских наук, профессор, заведующий  
кафедрой детской невропатологии и нейрохирургии  
ФГБОУ ВО «Северо-Западный государственный  
медицинский университет им. И.И. Мечникова» МЗ  
РФ

Мушкин Александр Юрьевич  
доктор медицинских наук, профессор ФГБУ «Санкт-  
Петербургский научно-исследовательский институт  
физиопульмонологии» МЗ РФ

Ведущая организация: ФГАУ «Национальный практический центр  
нейрохирургии им. академика Н.Н. Бурденко» МЗ  
РФ

Защита диссертации состоится «\_\_\_»\_\_\_\_\_2017 г. в \_\_\_\_\_ час на  
заседании диссертационного совета Д 208.054.02 при ФГБУ «Северо-Западный  
федеральный медицинский исследовательский центр имени В.А. Алмазова»  
Министерства здравоохранения РФ (191014, Санкт-Петербург, ул. Маяковского,  
д.12)

С диссертацией можно ознакомиться в научной библиотеке Российского  
нейрохирургического института им. проф. А.Л. Поленова

Автореферат разослан «\_\_\_\_\_»\_\_\_\_\_ 2017 г.

Ученый секретарь диссертационного совета  
доктор медицинских наук, профессор Иванова Наталия Евгеньевна

## ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА РАБОТЫ

### Актуальность темы исследования

По мнению большинства авторов, часть клинических проявлений спинальных дизрафий в виде чувствительных и двигательных нарушений в нижних конечностях, скелетно-мышечных деформаций и тазовых расстройств сводится к манифестации синдрома фиксированного спинного мозга (СФСМ), развивающегося в результате иммобилизации и растяжения конуса и эпиконуса спинного мозга дистальнее последней пары зубовидных связок [Никифоров Б.М., 1989; Ульрих Э.В., 2000; Воронов В.Г., 2002; Хачатрян В.А., 2007; Кушель Ю.В., 2010; Ларионов С.Н., 2011; Yamada S., 1981; Pang D., 1982; McLone D.G., 1997; Phuong L.K., 2002; Lew S.M., 2007; Bowman R.M., 2009; Caldarelli M., 2013].

Частота выявляемости спинальных дизрафий в разных странах варьирует от 0,5 до 6,5 случая на 1000 новорожденных [Mitchell L. E., 2005]. При этом только в США в год проводится до 1000 операций, направленных на коррекцию СФСМ [Lad S.P., 2007]. Из них в 15-30% случаев речь идет о повторном вмешательстве, связанном с рецидивом фиксации спинного мозга [Herman J.M., 1993; Kang J.K., 2003; Morimoto K., 2005].

Учитывая разную степень выраженности структурных изменений спинного мозга, очевидно, что результаты хирургического лечения СФСМ при спинальных дизрафиях могут существенно отличаться. Для уточнения показаний к операции, направленной на устранение фиксации спинного мозга, актуален поиск прогностических факторов ее эффективности.

### Степень разработанности темы исследования

В связи с необходимостью уточнения значения растяжения спинного мозга в формировании неврологического дефицита при спинальных дизрафиях было предложено разделять «истинный» СФСМ при аномалиях конечной нити и каудально расположенных миелодисплазиях (крестцовое миеломенгоцеле, каудальная липома), имеющий благоприятный прогноз для проведения операции, направленной на устранение фиксации спинного мозга; «парциальный» (ассоциированный) СФСМ при спинномозговых грыжах поясничного отдела

позвоночника, переходном липомиелоцеле и повторной фиксации спинного мозга, также имеющих в целом благоприятный прогноз; а также состояния, не относящиеся к СФСМ (миелорахишизис, миеломенингоцеле грудного отдела спинного мозга), не имеющие показаний к операции, направленной на устранение фиксации спинного мозга [Yamada S., 2007].

Несмотря на предложенное разграничение больных с СФСМ по этиологическому признаку, при анализе результатов хирургического лечения было отмечено, что у части из них регресса клинической симптоматики после операции не наблюдалось, а у некоторых, напротив, отмечалось ухудшение состояния [Van der Meulen W.D., 2002; Kulkarni A.V., 2004; Drake, J.M., 2007]. В связи с этим актуален поиск дополнительных прогностических факторов, определяющих исход хирургического лечения СФСМ.

#### Цель исследования

Улучшить результаты хирургического лечения синдрома фиксированного спинного мозга, уточнив показания к операции.

#### Задачи исследования

1. Сопоставить особенности клинических проявлений синдрома фиксированного спинного мозга с результатами хирургического лечения.
2. Установить прогностическое значение данных нейровизуализации и электрофизиологической диагностики.
3. Определить значение факторов резидуальной фиксации спинного мозга для исхода операции.
4. Сформулировать прогностические критерии эффективности хирургического лечения синдрома фиксированного спинного мозга.

#### Научная новизна

1. На основании сопоставления полученных данных с существующими представлениями о структурно-функциональной организации каудальных отделов спинного мозга уточнены механизмы формирования обратимого и необратимого неврологического дефицита при синдроме фиксированного спинного мозга у детей.

2. Выявлено, что у части больных с синдромом фиксированного спинного мозга нарушения функции спинного мозга находятся в стадии, пограничной к его структурному поражению, вследствие чего, в результате хирургического вмешательства, высок риск развития необратимых неврологических выпадений.

#### Теоретическое и практическое значение

1. Выяснено прогностическое значение особенностей клинических проявлений синдрома фиксированного спинного мозга, а также данных инструментального обследования, в частности ЭНМГ и МРТ-трактографии спинного мозга.

2. Определены интраоперационно выявляемые критерии исхода хирургического лечения синдрома фиксированного спинного мозга, предложен способ повышения эффективности операции (патент на изобретение № 2574715).

3. В результате внедрения предложенных модификаций существующего лечебно-диагностического комплекса уточнены показания к операции, улучшены результаты хирургического лечения синдрома фиксированного спинного мозга у детей.

#### Методология и методы исследования

Проведен ретроспективный и проспективный анализ результатов хирургического лечения 58 детей с синдромом фиксированного спинного мозга при различных формах спинальных дизрафий, оперированных в РНХИ им. проф. А.Л. Поленова в период с 2011 по 2015 гг. Данные предоперационного клинического и инструментального (ЭНМГ, МРТ) обследования, а также данные интраоперационной электрофизиологической диагностики (ЭСК) и морфометрии (степень устранения фиксации спинного мозга, факторы резидуальной фиксации) сопоставлялись с динамикой клинических проявлений синдрома фиксированного спинного мозга после операции. На основании выявления статистически значимой зависимости составлялось представление о достоверности прогностических факторов эффективности хирургического лечения синдрома фиксированного спинного мозга.

### Основные положения, выносимые на защиту

1. Синдром фиксированного спинного мозга представляет собой клиническую манифестацию прогрессирующего восходящего патологического процесса, распространяющегося на конус и эпиконус спинного мозга и последовательно проходящего в своем течении стадии функциональных расстройств и органического поражения.

2. Результаты хирургического лечения синдрома фиксированного спинного мозга зависят от соотношения структурных нарушений и функциональных расстройств, как на уровне фиксации спинного мозга, так и в вышележащих сегментах — в зоне его растяжения.

3. Предположить исход хирургического лечения синдрома фиксированного спинного мозга возможно на основании анализа данных клинико-инструментального обследования и интраоперационной электрофизиологической диагностики.

4. Прогноз операции зависит от степени радикальности вмешательства и факторов резидуальной фиксации спинного мозга.

### Личный вклад автора

Автором разработан дизайн исследования. Он лично принимал участие в обследовании и хирургическом лечении 49 больных (84,5%). Им сформулированы положения, выводы и практические рекомендации, написан текст диссертации и автореферат. Степень личного участия подтверждена актом проверки первичных материалов.

### Степень достоверности и апробация результатов

Для решения поставленных задач сформулированы адекватные критерии отбора больных. Результаты клинического и инструментального обследования, а также исходы хирургического лечения оценивались, исходя из общепринятых шкал и классификаций. Достоверность полученных результатов подтверждена соответствующими методами статистического анализа: применялся  $\chi^2$ -тест Пирсона с поправкой Бонферони при множественном сравнении.

Результаты исследования доложены на различных международных

конgressах и съездах нейрохирургов: 10-м Азиатском конгрессе нейрохирургов (Астана, Казахстан, 2014 г.), 15-м Европейском конгрессе нейрохирургов (Прага, Чехия, 2014 г.), 42-м и 43-м Ежегодных конгрессах всемирной ассоциации детских нейрохирургов (Рио-де-Жанейро, Бразилия, 2014 г.; Измир, Турция, 2015 г.), 25-м Конгрессе европейской ассоциации детских нейрохирургов (Париж, Франция, 2016 г.), Всероссийской научно-практической конференции «Поленовские чтения» (СПб., 2012 г., 2013 г., 2015 г.), 2-й научно-практической конференции с международным участием «Клиническая нейрофизиология и нейрореабилитация» (СПб, 2014 г.), заседании «Санкт-Петербургской ассоциации нейрохирургов им. проф. И.С. Бабчина» (СПб., 2013 г.), VII ежегодной научной конференции Совета молодых ученых и специалистов ФГБУ «СЗФМИЦ им. В. А. Алмазова» Минздрава России (СПб., 2015 г.).

По теме диссертации опубликовано 35 печатных работы, из них 5 статей в журналах, рекомендованных Перечнем ВАК РФ для диссертационных исследований, получен патент на изобретение (№ 2574715). Результаты исследования внедрены в клиническую практику отделения нейрохирургии детского возраста РНХИ им. проф. А.Л. Поленова – филиал ФГБУ «СЗФМИЦ им. В. А. Алмазова» МЗ РФ, отделения неврологии СПб ГБУЗ «ДГБ №1», отделения нейрохирургии СПб ГБУЗ «ДГБ №19 им. К.А. Раухфуса». Предложенные клинические рекомендации по диагностике и лечению синдрома фиксированного спинного мозга у детей утверждены решением пленума Правления Ассоциации нейрохирургов России от 16.04.2015 г.

#### Структура и объем диссертации

Диссертация состоит из введения, 3 глав, заключения, выводов, практических рекомендаций, списка литературы (227 источников, из них 35 отечественных) и приложения. Диссертация изложена на 128 страницах машинописного текста, содержит 15 таблиц, иллюстрирована 50 рисунками.

## СОДЕРЖАНИЕ РАБОТЫ

Общая характеристика материала и методов исследования

В работе использованы результаты обследования и лечения 58 детей, из них 29 повторно оперированных больных. Распределение пациентов по нозологическим формам представлено в таблице 1.

Из числа повторно оперированных 9 больным первичное вмешательство, направленное на удаление липомы (5) и на устранение ММЦ (4), выполнялось ранее в РНХИ, остальные (20) повторно оперированные дети ранее проходили хирургическое лечение в других стационарах.

При изучении анамнестических данных уточнялся возраст ребенка и симптоматика в дебюте заболевания, возраст на момент ухудшения состояния, симптоматика, обуславливающая ухудшение состояния, возраст на момент операции. С целью объективизации данных клинического обследования оценка неврологического статуса в дебюте заболевания, на момент операции и в отдаленные сроки проводилась по шкале SBNS (Spina Bifida Neurological Scale) [Oi S., 1992].

Таблица 1. — Распределение больных по нозологическим формам

Диагноз	Первично	Повторно	Всего
«Тугая» конечная нить (ТФТ)	2	-	2
Липома конечной нити	4	-	4
Каудальная липома	2	3	5
Дорсальная липома	4	-	4
Переходная липома	3	5	8
Липомиелоцеле	2	3	5
Миеломенингоцеле	12	18	30
<b>ВСЕГО</b>	<b>29</b>	<b>29</b>	<b>58</b>

При анализе интроскопических данных (МРТ) уточняли локализацию каудальных отделов спинного мозга, наличие сирингомиелии. Интегральная оценка степени тяжести изменений спинного мозга на уровне фиксации



проводилась с использованием шкалы RTC (Radiological Classification of RTC) [Caldarelli M., 1995]. Части обследуемых (29) стандартное МРТ-обследование дополнялось ДВИ-трактографией каудальных отделов спинного мозга. При этом оценивали уровень прерывания трактов (УПТ), а также показатель фракционной анизотропии (ФА) на уровне каудальных отделов спинного мозга.

Для оценки функционального статуса мотонейронов и сегментарного аппарата каудальных отделов спинного мозга и выявления признаков супрасегментарных нарушений при анализе данных ЭНМГ оценивалось количество (в %) блоков проведения F-волн, а также наличие и латерализация гигантских F-волн, регистрируемых с *m. abductor hallucis* нижних конечностей при стимуляции *n. tibialis*.

По результатам уродинамического обследования (ЦММ, ПМУ) уточняли характер нарушений мочеиспускания по типу гипер-, гипо- или арефлекторного мочевого пузыря с сохранным либо сниженным уретральным сопротивлением. Уточнялась степень выраженности воспалительных изменений в общем анализе мочи.

Хирургическое лечение включало ламинэктомию/ламинотомию, менингомиелорадикулолиз, устранение факторов фиксации спинного мозга (патологических образований — липом, рубцовых, арахноидальных сращений, патологически измененной конечной нити). Для повышения радикальности операции в ряде случаев спаянные с твердой мозговой оболочкой корешки иссекали продольно вместе с участками прилежащей твердой мозговой оболочки до уровня корешковых влагалищ с последующей расширяющей пластикой дефектов твердой мозговой оболочки.

При устранении факторов фиксации спинного мозга осуществляли электростимуляционное картирование корешков спинного мозга (прямая стимуляция) (рисунок 1).

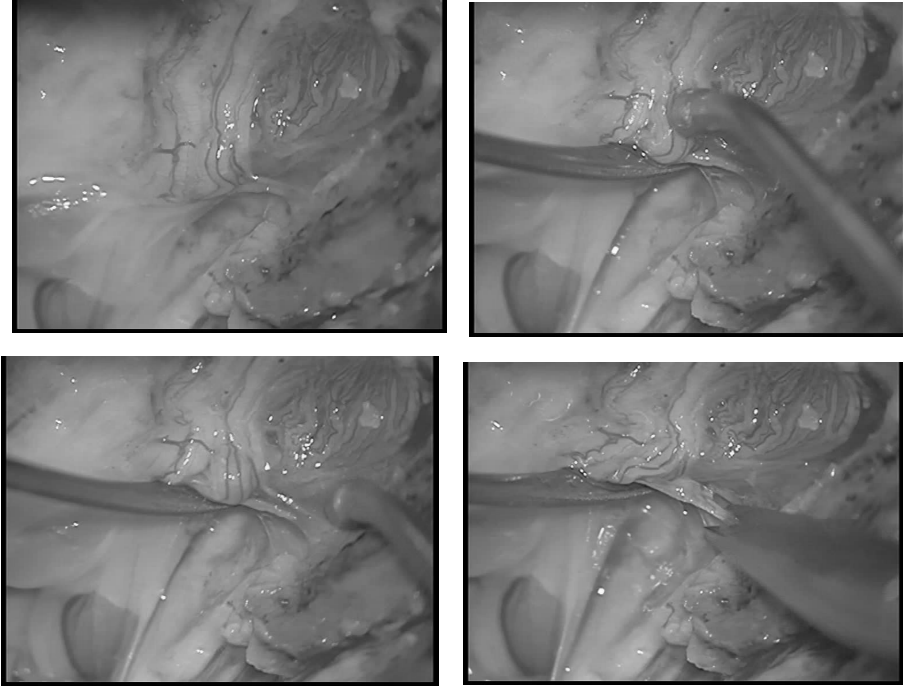


Рисунок 1. – Больной О., ИБ №1713-14. Повторная фиксация спинного мозга после коррекции ММЦ. Менингомиелорадикулолиз в условиях электростимуляционного картирования корешков спинного мозга (ЭСК) (интраоперационная картина)

Стимуляцию осуществляли биполярным concentрическим, или монополярным электродом. Мышцы-мишени соответствовали стимулируемому корешкам спинного мозга (таблица 2).

Таблица 2. □ Мышцы-мишени при проведении ЭСК

Мышца	Корешки
m. quadriceps femoris	L2-L4
m. tibialis anterior	L4-L5
m. gastrocnemius	S1-S2
m. sphincter ani externus	S2-S4

Регистрацию мышечных ответов проводили игольчатыми электродами (рисунок 2)

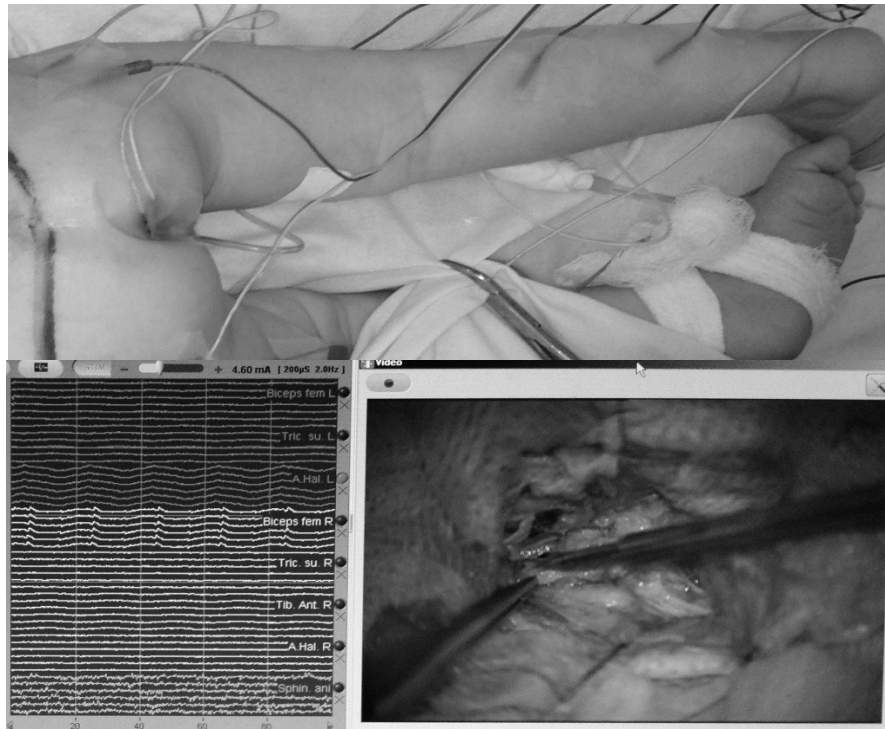


Рисунок 2. – Больной В., ИБ №1309-14. ММЦ поясничного отдела позвоночника. Монтаж электродов, вид экрана монитора аппарата ИОМ

Оценивалась минимальная пороговая величина силы тока (мА), при которой регистрировались М-ответы с мышц-мишеней.

Морфометрически (интраоперационно, при анализе видеозаписи операции) оценивалась степень радикальности устранения фиксации спинного мозга: Grade I — полное, Grade II — частичное, Grade III — фиксация не устранена [Kirolos R.W., 1996]. Учитывались факторы резидуальной фиксации — укороченные корешки спинного мозга или рубцово-пролиферативные изменения.

Согласно суммарной оценке неврологического статуса по SBNS в отдаленном послеоперационном периоде судили об улучшении, стабилизации или ухудшении состояния больных. Катамнез в сроках наблюдения от 6 месяцев до 5 лет изучен у 47 больных (81%).

## РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ И ИХ ОБСУЖДЕНИЕ

В результате хирургического лечения в большинстве случаев (85%) удалось достигнуть улучшения или стабилизации состояния (рисунок 3).

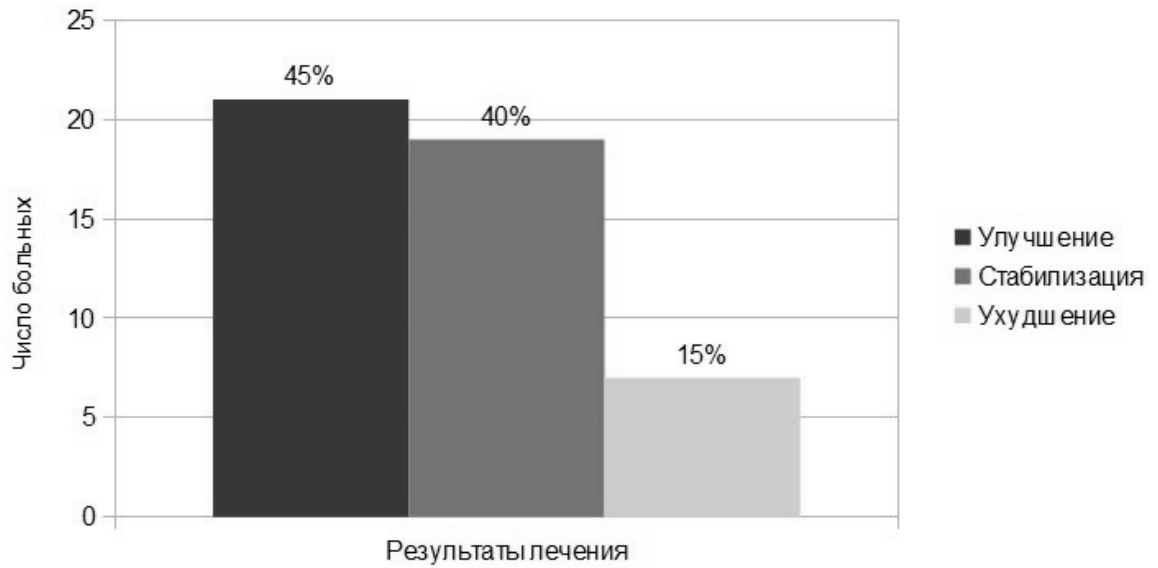


Рисунок 3. – Результаты хирургического лечения СФСМ

Было установлено, что вероятность улучшения состояния в результате операции достоверно выше у детей с изолированными аномалиями конечной нити ( $p=0,014$ ), а также при интроскопической картине умеренных местных патологических изменений (Grade I степень фиксации —  $p=0,0037$ ) и сохранности (интроскопической верификации) трактов спинного мозга на уровне вмешательства ( $p=0,018$ ) (рисунок 4).

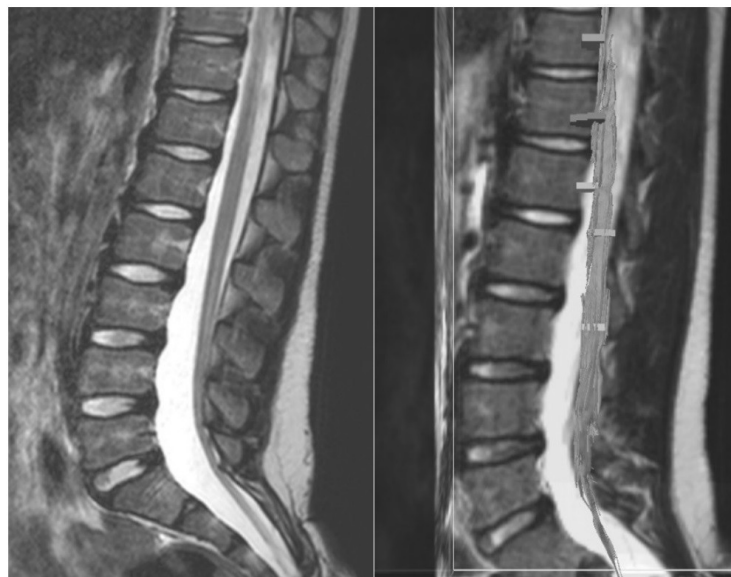


Рисунок 4. – Больная Ж., ИБ №1332-14, липома конечной нити. МРТ T2-взвешенное изображение (слева), ДВИ-трактография (справа)

Благоприятным в прогностическом плане оказалось радикальное устранение фиксации спинного мозга — в этом случае положительный результат лечения достигался достоверно чаще ( $p=0,04$ ). Другим благоприятным фактором оказалась низкая пороговая величина силы тока (менее 1 mA), при которой регистрировались вызванные потенциалы с мышц-мишеней при проведении ЭСК, что свидетельствовало о сохранности возбудимости и проводимости регенеративных спинальных структур в зоне манипуляции. Данная взаимосвязь также оказалась статистически достоверной ( $p=0,016$ ). Феномен иммобилизации каудальных отделов спинного мозга в зоне интереса укороченными корешками спинного мозга (рисунок 5) оказался сравнительно более благоприятным фактором резидуальной фиксации, однако эта взаимосвязь в рамках данного исследования не оказалась статистически достоверной ( $p=0,077$ ), и на данном этапе можно говорить только о наличии подобной тенденции и ее клиническом значении.



Рисунок 5. – Больная М., ИБ №2288-13, каудальная липома. Резидуальная фиксация спинного мозга укороченными корешками

Прогностически менее благоприятные факторы также оказались различными, при этом большинство из них поддавались формализации. В частности, улучшение состояния больных после восстановления мобильности каудальных отделов спинного мозга оказалось достоверно реже встречаемым у больных с ММЦ ( $p=0,049$ ). Восстановление утраченных функции после операции наблюдалась достоверно реже при выявлении до операции как тазовых расстройств, так и двигательных нарушений в нижних конечностях ( $p=0,016$ ).

Негативным прогностическим фактором оказалось наличие интроскопических признаков выраженной вовлеченности в патологический процесс каудальных отделов спинного мозга (Grade III степень фиксации —  $p=0,033$ ). Другим неблагоприятным прогностическим фактором оказалась нейровизуализационная картина прерывания трактов спинного мозга выше уровня L5-позвонка. В этих случаях регресс клинических проявлений заболевания в результате операции констатировался достоверно реже ( $p=0,018$ ) (рисунок 6).

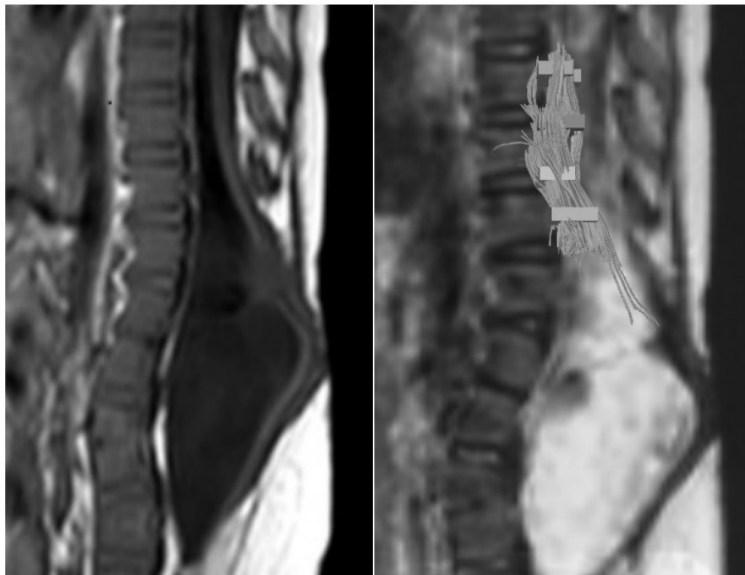


Рисунок 6. – Больная В., ИБ №776-13, миеломенингоцеле. МРТ T1-взвешенное изображение (слева), ДВИ-трактография (справа)

Негативными предрасполагающим фактором для улучшения состояния больных также являлось значительное повышение порога электровозбудимости структур спинного мозга. Речь идет о тех случаях, когда пороговое значение силы тока при проведении интраоперационной прямой стимуляции превышало 5mA ( $p=0,00005$ ).

При анализе отдаленных результатов лечения выявлено, что ухудшение состояния являлось либо стойким остаточным явлением после перенесенной операции (11%), либо было связано с прогрессированием заболевания на фоне резидуальной фиксации спинного мозга (4%). Оказалось, что при наличии некоторых признаков достоверно увеличивается риск самой операции, что обуславливает необходимость дополнительного обсуждения целесообразности

проведения дефиксирующего вмешательства в случае их выявления. В частности, было отмечено, что риск ухудшения состояния, то есть нарастания неврологического дефицита достоверно выше при проведении операции детям старше 10 лет ( $p=0,03$ ). Манифестация СФСМ преимущественно или изолированно в виде тазовых нарушений также оказалась неблагоприятным прогностическим фактором ( $p=0,00004$ ). Интроскопически выявляемым фактором риска была протяженность трактов спинного мозга ниже уровня L5-позвонка ( $p=0,018$ ). Наличие менее 30% блоков проведения F-волн по данным ЭНМГ ( $p=0,0045$ ) и пороговое значения силы тока при прямой стимуляции (ЭСК) от 1 до 5mA ( $p=0,01$ ) также свидетельствовали о высоком риске хирургического вмешательства.

Результаты лечения в нашем исследовании не зависели от течения заболевания (стационарное, прогрессирующее), первичного или повторного характера вмешательства, а также от уровня окончания спинного мозга и наличия синингомиелии. Не было выявлено связи исходов лечения с данными уродинамического обследования, что, возможно, связано с недостаточным количеством обследованных больных.

Анализ полученных данных, а также их сопоставление с особенностями соматотопической организации каудальных отделов спинного мозга дают основание предположить прогрессирующий, восходящий характер патологического процесса, лежащего в основе СФСМ. Прогноз операции, направленной на устранение фиксации спинного мозга, при этом зависит от степени выраженности необратимых структурных изменений спинного мозга как на уровне фиксации — в зоне хирургического вмешательства, так и в вышележащих сегментах — в зоне его растяжения. Необратимые изменения могут иметь как врожденный характер (дисплазия), так и являться исходом длительного растяжения спинного мозга, а также развиваться на фоне дополнительного механического (сдавление, деформация), ортификального (манипуляционное повреждение, постманипуляционные ишемические и др. нарушения) или иного (опухолевая инфильтрация, рубцово-пролиферативный

процесс) воздействия. Очевидно, что выявляемые у части больных признаки необратимых структурных изменений спинного мозга на уровне фиксации позволяют предложить для них радикальное хирургическое вмешательство, направленное на устранение растяжения вышележащих отделов спинного мозга ввиду малой ожидаемости нарастания неврологического дефицита, вызванного манипуляциями в пределах функционально уже неполноценных каудальных структур. В то же время у другой категории лиц хирургическая агрессия может привести к структурному поражению спинного мозга на уровне вмешательства, что приведет к нарастанию неврологического дефицита и ухудшению состояния в целом. Данное предположение основано на том, что улучшение состояния больных в нашем исследовании было достоверно связано с радикальным устранением фиксации, минимальным порогом возбудимости и интроскопическими признаками структурной целостности спинного мозга на уровне фиксации, а ухудшение состояния чаще было связано с скомпрометированным функциональным статусом структур спинного мозга (сегментарного аппарата и проводников) на уровне фиксации (наличие тазовых расстройств), находящихся, по всей видимости, в состоянии пограничного к структурному поражению функционирования, о чем свидетельствует повышение порога возбудимости при проведении ЭСК на фоне наличия минимальных нарушений сегментарной проводимости (до 30% блоков проведения F-волн) и картины структурной целостности его структур по данным ДВИ-трактографии. При отсутствии или существенном повышении порога возбудимости на фоне признаков структурного поражения спинного мозга основная часть неврологического дефицита обусловлена, по всей видимости, его необратимыми структурными изменениями.

На основании вышесказанного справедливо предложить в качестве предпочтительных показаний к дефиксирующей операции наличие минимальных интроскопически выявляемых патологических изменений (Grade I степень фиксации) и предполагаемый радикальный характер вмешательства. Между тем, в условиях выраженных патологических изменений (Grade III степень фиксации)



при сохранных проводящих путях спинного мозга показания к операции основываются на угрозе развития необратимых структурных изменений в результате естественного течения заболевания, однако риск подобной операции значительно выше. Показания к проведению операции больным с тяжелой степенью фиксации (Grade III) при наличии признаков структурного поражения спинного мозга, по всей видимости, нуждаются в дополнительном уточнении.

Учитывая существующие представления о СФСМ как об обратимом нарушении функции спинного мозга, предлагается следующий алгоритм оценки исхода хирургического лечения (рисунок 7).

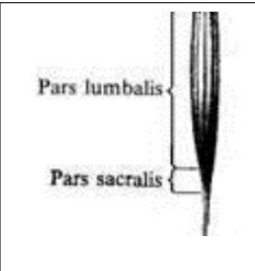
	Ds	SBNS	УПТ	ЭСК	Fw bl.	G Fw	Dyn	С-Ф
	ММЦ	III-IV	↑L5	>5mA			—	С
		II	↓L5	1-5mA	<30%		↓	Ф→С
	АКН		↓L5	<1mA		+	↑	Ф

Рисунок 7. – Алгоритм оценки исходов хирургического лечения СФСМ: Ds — диагноз; SBNS — степень функциональных нарушений по SBNS; УПТ — уровень прерывания трактов по данным ДВИ-трактографии спинного мозга; ЭСК — пороговая величина силы тока при прямой стимуляции; F-w bl. — блоки проведения F-волн по данным ЭНМГ; G Fw — гигантские F-волны; Dyn — динамика состояния после операции: — стабилизация, ↓ ухудшение, ↑ улучшение; С-Ф — соотношение структурно-функциональных нарушений в патогенезе клинических проявлений

## ВЫВОДЫ

1. Регресс неврологической симптоматики в результате хирургического лечения наиболее вероятен при манифестации СФСМ в виде тазовых расстройств (Grade II SBNS), однако при этом высок риск самой операции ( $p=0,00004$ ). Вероятность улучшения состояния после операции достоверно ниже в условиях отсутствия у больного контроля за тазовыми функциями (Grade III, IV-V SBNS), при этом она уменьшается в зависимости от степени выраженности двигательных нарушений у этих больных (отсутствие динамики при Grade III SBNS -  $p=0,016$ , при Grade IV-V SBNS -  $p=0,0053$ ).

2. Улучшение состояния в результате хирургического лечения наиболее ожидаемо у детей с изолированными аномалиями конечной нити ( $p=0,014$ ), а

также в условиях сохранной электровозбудимости (порог при прямой стимуляции  $<1\text{mA}$  -  $p=0,016$ ), минимальных интроскопических изменений (Grade I степень фиксации -  $p=0,0037$ ) и целостности проводников спинного мозга ( $p=0,018$ ).

3. Риск операции оказался выше в условиях повышения порога электровозбудимости спинного мозга (порог при прямой стимуляции  $1-5\text{mA}$ ,  $p=0,01$ ) на фоне сохранной сегментарной проводимости и возбудимости мотонейронов ( $<30\%$  блоков проведения F-волн, регистрируемых с *m. abductor hallucis* при стимуляции *n. tibialis* -  $p=0,0045$ ), а также целостности проводящих путей спинного мозга на уровне вмешательства ( $p=0,018$ ).

4. У детей с ММЦ ( $p=0,049$ ), а также в случае отсутствия или существенного повышении порога электровозбудимости спинного мозга (величина силы тока при прямой стимуляции  $>5\text{mA}$  -  $p=0,00005$ ) на фоне интроскопической картины выраженных местных патологических изменений (Grade III степень фиксации -  $p=0,033$ ) и признаков поражения проводящих путей спинного мозга над уровнем фиксации ( $p=0,018$ ) хирургическое лечение не привело к улучшению состояния.

5. Радикальное вмешательство (Grade I степень устранения фиксации спинного мозга) оказалось наиболее благоприятным в прогностическом плане ( $p=0,04$ ). В плане стабилизации состояния больных предпочтительным фактором резидуальной фиксации оказался феномен укороченных корешков спинного мозга ( $p=0,077$ ). Риск операции был достоверно выше при хирургическом лечении детей в возрасте старше 10 лет ( $p=0,03$ ),

6. Благоприятный исход хирургического лечения наиболее ожидаем на начальной стадии клинической манифестации СФСМ в условиях сохранной электровозбудимости спинного мозга. Оперативное вмешательство на фоне функциональных расстройств, сопровождаемых повышением порога электровозбудимости спинного мозга, чревато ухудшением состояния больных. Выявление признаков структурного поражения спинного мозга как на уровне фиксации, так и в вышележащих сегментах является негативным прогностическим фактором эффективности хирургического лечения СФСМ.

## ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

1. Хирургическое лечение СФСМ целесообразно на начальных этапах развития заболевания, проведение операции детям старше 10 лет сопряжено с высоким риском ухудшения состояния;

2. В перечень диагностических мероприятий при обследовании детей с СФСМ рекомендуется включать исследование F-волны при проведении ЭНМГ нижних конечностей, а также МРТ-трактографию спинного мозга;

3. Хирургическое лечение безусловно показано детям с изолированными аномалиями конечной нити, при нейровизуализационной картине умеренных местных патологических изменений (Grade I степень фиксации), а также в тех случаях, когда подразумевается проведение радикального вмешательства;

4. При выявлении признаков выраженных местных патологических изменений (Grade III степень фиксации) в условиях целостности проводящих путей спинного мозга показания к операции основаны на угрозе развития необратимых структурных изменений в результате естественного течения заболевания, однако в этих случаях операция сопряжена с высоким риском послеоперационных неврологических выпадений;

5. Хирургическое лечение СФСМ в условиях выраженных местных патологических изменений (Grade III степень фиксации) при наличии интроскопических и электрофизиологических признаков структурного поражения спинного мозга над уровнем фиксации нецелесообразно.

## ПЕРСПЕКТИВЫ ДАЛЬНЕЙШЕЙ РАЗРАБОТКИ ТЕМЫ

Развитие темы исследования связано с внедрением современных методов нейровизуализации, в частности функциональной МРТ и МР-спектроскопии, направленных на верификацию и уточнение характера и степени выраженности патологических изменений при СФСМ, а также с совершенствованием электрофизиологической диагностики и интраоперационного мониторинга с целью повышения эффективности хирургического лечения СФСМ.

## СПИСОК РАБОТ, ОПУБЛИКОВАННЫХ ПО ТЕМЕ ДИССЕРТАЦИИ

1. Сысоев, К.В. «Короткие» корешки как причина фиксации спинного мозга / К.В. Сысоев // Поленовские чтения: Материалы XIII Всерос. науч – практ. конф. – СПб., 2014. – С.222.
2. Сысоев, К.В. 3–Гл МР–трактография каудальных отделов спинного мозга при различных формах спинальных дизрафий у детей / К.В. Сысоев, Ю.В. Назинкина, В.А. Хачатрян // **Лучевая диагностика и терапия.** – 2016. – №2. – С. 52 – 57.
3. Сысоев, К.В. Актуальные проблемы патогенеза, диагностики, классификации и лечения синдрома фиксированного спинного мозга у детей / К.В. Сысоев // VII Всероссийский съезд нейрохирургов. – Казань, 2015. – С. 74.
4. Сысоев, К.В. Врожденные липоматозные спинальные мальформации у детей / К.В. Сысоев, Э.М. Халиулин // Молодые ученые в медицине: XVII Всерос. науч – практ. конф. – Казань, 2012. – С. 60.
5. Сысоев, К.В. Вторичная фиксация спинного мозга у детей / К.В. Сысоев, К. А. Самочерных // Сибирский международный нейрохирургический форум. – Новосибирск, 2012. – С. 16.
6. Сысоев, К.В. Диагностика «синдрома фиксированного спинного мозга» у детей / В.А. Хачатрян, К.В. Сысоев, Л. В. Сахно // Воронцовские чтения: Материалы VII науч.–практ. конф. – СПб., 2015. – С. 87–88.
7. Сысоев, К.В. Диагностика и лечение синдрома фиксированного спинного мозга у детей / К.В. Сысоев, Ж.Б. Семенова, С.Н. Ларионов и соавт. // Детская нейрохирургия: Клинические рекомендации / Под ред. С.К. Горелышева. – М., 2016. – С. 266–283.
8. Сысоев, К.В. Интраоперационный мониторинг в системе высокотехнологичного нейрохирургического лечения / К.В. Сысоев, М.В. Александров, А.Ю. Улитин, В.А. Хачатрян и соавт. // Клиническая нейрофизиология и нейрореабилитация: Материалы II науч.–практ. конф. – СПб., 2014. – С. 96–97.
9. Сысоев, К.В. Мультиmodalный электронейрофизиологический

мониторинг при хирургическом лечении синдрома фиксированного спинного мозга у детей / Е.Н. Жарова, К.В. Сысоев // Поленовские чтения: Материалы XIII Всерос. науч – практ. конф. – СПб., 2014. – С. 195.

10. Сысоев, К.В. Нейрофизиологический мониторинг при хирургическом лечении синдрома фиксированного спинного мозга у детей / К.В. Сысоев, В.А. Хачатрян, М.В. Александров // Клиническая нейрофизиология и нейрореабилитация: Материалы II науч. – практ. конф. – СПб., 2014. – С. 101.

11. Сысоев, К.В. Об актуальных проблемах патогенеза, диагностики и лечения синдрома фиксированного спинного мозга (аналитический обзор) / В.А. Хачатрян, К.В. Сысоев // **Нейрохирургия и неврология детского возраста. – 2014. – № 3. – С. 76 – 87.**

12. Сысоев, К.В. Особенности электрофизиологического обеспечения в диагностике синдрома фиксированного спинного мозга у детей младшего возраста / Е.Н. Жарова, К.В. Сысоев // Поленовские чтения: Материалы XIII Всерос. науч – практ. конф. – СПб., 2014. – С. 195–196.

13. Сысоев, К.В. Порог возбудимости корешков спинного мозга при электростимуляции как дополнительный критерий прогноза оперативного лечения аномалий развития спинного мозга у детей / Е.А. Ходыкин, К.В. Сысоев, В. А. Хачатрян // Вестник клинической нейрофизиологии. – 2016. – № 1. – С. 71 – 75.

14. Сысоев, К.В. Рациональный подход в хирургии спинальных липом у детей / К.В. Сысоев, В.А. Хачатрян, А.В. Ким // Нейроонкология: II Рос. нейрохир. форум. – Екатеринбург, 2013. – С. 106.

15. Сысоев, К.В. Результаты проведения высокопольной МР–трактографии спинного мозга детям с различными формами миелодисплазий / К.В. Сысоев, Е.А. Ходыкин, Ю.В. Назинкина // Поленовские чтения: Материалы XV Всерос. науч – практ. конф. – СПб., 2016. – С. 201.

16. Сысоев, К.В. Результаты хирургического лечения детей с синдромом фиксированного спинного мозга, прогноз на основании данных спинальной 3Тл МРТ–трактографии / К.В. Сысоев, А.Р. Тадевосян, Ю.В. Назинкина и соавт. // **Журн. Вопр. нейрохир. им. Н.Н. Бурденко. – 2016. – № 3. – С. 66 – 73.**

17. Сысоев, К.В. Результаты хирургического лечения мальформации раздвоенного спинного мозга (split cord malformation) у детей / К.В. Сысоев, Е.Н. Жарова, К.И. Себелев и соавт. // Современные технологии хирургического лечения деформаций и заболеваний позвоночника: Материалы III съезда хирургов–вертебрологов России. – СПб., 2012. – С. 159–160.

18. Сысоев, К.В. Результаты хирургического лечения синдрома фиксированного спинного мозга у детей / К.В. Сысоев, Е.Н. Жарова, К.И. Себелев и соавт. // Поленовские чтения: Материалы XI Всерос. науч.– практ. конф. – СПб., 2012. – С.310.

19. Сысоев, К.В. Роль арахноидальных сращений при вторичной фиксации спинного мозга / К.В. Сысоев // Поленовские чтения: Материалы XIII Всерос. науч.– практ. конф. – СПб., 2014. – С.223.

20. Сысоев, К.В. Синдром фиксированного спинного мозга у детей / К.В. Сысоев, А.Н. Фиголь, К.А. Самочерных // Материалы IV Всерос. конф. по детской нейрохирургии. – СПб., 2015. – С. 70.

21. Сысоев, К.В. Синдром фиксированного спинного мозга у детей, перенесших операцию по устранению миеломенингоцеле / К.В. Сысоев // Актуальные вопросы практической нейрохирургии и неврологии: Материалы юб. науч.–практ. конф. – Балаково, 2012. – С. 260–261.

22. Сысоев, К.В. Синдром фиксированного спинного мозга у детей, перенесших операцию по устранению миеломенингоцеле, проблемы хирургической реабилитации / К.В. Сысоев, К.Э. Лебедев // Материалы II Съезда нейрохирургов Респ. Казахстан. – Астана, 2012. – С. 32.

23. Сысоев, К.В. Синдром фиксированного спинного мозга. Протоколы заседаний научного общества нейрохирургов в 2013 г. / К.В. Сысоев, В.А. Хачатрян // Нейрохирургия. – 2014. – №2. – С. 109–110.

24. Сысоев, К.В. Скрытый синдром фиксированного спинного мозга у детей (клиническое наблюдение и обзор литературы) / К.В. Сысоев, Е.Н. Жарова, Ю.М. Забродская и соавт. // **Нейрохирургия. – 2016. – №2. – С. 53–58.**

25. Сысоев, К.В. Скрытый синдром фиксированного спинного мозга.

Редкая форма миелодисплазии или проявление системной патологии соединительной ткани? / Е.А. Ходыкин, К.В. Сысоев, Ю.М. Забродская // Поленовские чтения: Материалы XV Всерос. науч.– практ. конф. – СПб., 2016. – С. 205.

26. Сысоев, К.В. Современные проблемы диагностики и лечения spina bifida у детей / К.В. Сысоев, В.А. Хачатрян // Здоровье детей: профилактика и терапия социально значимых заболеваний: Материалы IX Рос. Форума с междунар. участием. – СПб., 2015. – С. 160.

27. Сысоев, К.В. Способ хирургического лечения синдрома фиксированного спинного мозга при вторичной фиксации спинного мозга: Пат. № 2574715 / К.В. Сысоев, В.А. Хачатрян // **Бюл. Изобретения. Полезные модели.** – 2016. – №4. – С. 1–6.

28. Сысоев, К.В. Укорачивающая вертебротомия у детей с синдромом фиксированного спинного мозга / К.В.С Сысоев, Е.А Ходыкин, Э.В Ульрих //Материалы IV Всерос. конф. по детской нейрохирургии. – СПб., 2015. – С. 71.

29. Сысоев, К.В. Укорачивающая вертебротомия у детей с синдромом фиксированного спинного мозга / Е.А. Ходыкин, К.В. Сысоев, Э.В. Ульрих и соавт. // **Хирургия позвоночника.** – 2016. – №1. – С. 37 – 40.

30. Сысоев, К.В. Хирургическое лечение спинальных липом у детей / К.В. Сысоев // Поленовские чтения: Материалы XI Всерос. науч– практ. конф. – СПб., 2012. – С. 278.

31. Сысоев, К.В. Электростимуляционное картирование корешков спинного мозга. Особенности проведения и влияние результатов на прогноз / В.А. Хачатрян, М.В. Александров, К.В. Сысоев // Поленовские чтения: Материалы XIV Всерос. науч – практ. конф. – СПб., 2015. – С. 190.

32. Сысоев, К.В. Особенности хирургического лечения повторного (рецидивного) «синдрома фиксированного спинного мозга» у детей / К.В. Сысоев // Поленовские чтения: Материалы XIV Всерос. науч – практ. конф. – СПб., 2015. – С. 189.

33. Sysoev, K. Shortening vertebrotomy for recurrent tethered cord syndrome

in children / E. Khodykin, K. Sysoev, E. Ulrich et al. // Childs Nerv Syst. – 2016. – Vol. 32. – P. 977–978.

34. Sysoev, K. The results of rectal manometry application in lipomyelomeningocele surgery / K. Sysoev // Childs Nervous System. – 2015. – Vol. 31. – N10. – P. 1939.

35. Sysoev, K. The spinal cord lower parts MR tractography in children with myelomeningocele repair history / W. Khachatryan, K. Sysoev // Childs Nerv Syst – 2014. – Vol.30. - №11. – P.1967.

### СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

- АК — аномалия Киари
- АКН — аномалии конечной нити
- АМП — арефлекторный мочевого пузыря
- ДВИ — диффузионно-взвешенные изображения
- ДЛ – дорзальная липома
- ИОМ — интраоперационный мониторинг
- КЛ – каудальная липома
- ЛМЦ – липомиелоцеле
- МВП – моторные вызванные потенциалы
- ММЦ — миеломенингоцеле
- МРТ — магнитно-резонансная томография
- НСГ – нейросонография
- ПЛ – переходная липома
- ПМУ — профилометрия уретры
- СКТ — спиральная компьютерная томография
- СМ — сирингомиелия
- ССВП – соматосенсорные вызванные потенциалы
- СФСМ — синдром фиксированного спинного мозга
- УДИ — уродинамическое исследование
- УЗИ — ультразвуковое исследование
- ФА — фракционная анизотропия
- ЦММ — цистоманометрия
- ЭНМГ — электронейромиография
- ЭСК — электростимуляционное картирование
- RTC – Radiological Classification of Reccurent Tethered Cord
- SBNS – Spina Bifida Neurological Scale