

«РОССИЙСКИЙ НАУЧНО-ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ
НЕЙРОХИРУРГИЧЕСКИЙ ИНСТИТУТ ИМЕНИ ПРОФ. А.Л. ПОЛЕНОВА» –
ФИЛИАЛ ФГБУ «СЕВЕРО-ЗАПАДНЫЙ ФЕДЕРАЛЬНЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ
ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ ЦЕНТР ИМЕНИ В.А. АЛМАЗОВА»
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

На правах рукописи

СЫСОЕВ
КИРИЛЛ ВЛАДИМИРОВИЧ

ПРОГНОЗ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ
СИНДРОМА ФИКСИРОВАННОГО СПИННОГО МОЗГА
У ДЕТЕЙ.

14.01.18 – нейрохирургия

Диссертация
на соискание ученой степени
кандидата медицинских наук

Научный руководитель:
заслуженный деятель науки РФ,
доктор медицинских наук, профессор
Хачатрян Вильям Арамович

Санкт-Петербург

2017

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ.

АК — аномалия Киари

АКН — аномалии конечной нити

АМП — арефлекторный мочевой пузырь

ДВИ — диффузионно-взвешенные изображения

ДЛ — дорзальная липома

ИОМ — интраоперационный мониторинг

КЛ — каудальная липома

ЛМЦ — липомиелоцеле

ММЦ — миеломенингоцеле

МРТ — магнитно-резонансная томография

ПЛ — переходная липома

ПМУ — профилометрия уретры

СКТ — спиральная компьютерная томография

СМ — сирингомиелия

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 Recurrent Tethered Cord

SBNS – Spina Bifida Neurological Scale

ОГЛАВЛЕНИЕ

СПИСОК ИСПОЛЬЗУЕМЫХ СОКРАЩЕНИЙ.....	2
ВВЕДЕНИЕ.....	5
ГЛАВА 1. СОВРЕМЕННЫЕ ПРЕДСТАВЛЕНИЯ О ДИАГНОСТИКЕ И ЛЕЧЕНИИ СФСМ У ДЕТЕЙ (ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ).....	10
1.1 Определение, этиология и патогенез СФСМ.....	10
1.2 Диагностика СФСМ.....	17
1.2.1 Клиническая диагностика.....	17
1.2.2 Инструментальная диагностика.....	19
1.3 Хирургическое лечение СФСМ.....	22
1.3.1 Показания и принципы.....	22
1.3.2 Интраоперационный нейрофизиологический мониторинг.....	23
1.3.3 Результаты хирургического лечения.....	25
1.3.4 Повторная фиксация спинного мозга.....	27
1.4 Актуальные проблемы диагностики и лечения СФСМ.....	31
ГЛАВА 2. МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ.....	33
2.1 Общая характеристика исследования и критерии отбора больных.....	33
2.2 Методика обследования больных.....	34
2.3 Методика хирургического лечения.....	36
2.4 Методика статистической обработки данных.....	43
ГЛАВА 3. РЕЗУЛЬТАТЫ ОБСЛЕДОВАНИЯ И ЛЕЧЕНИЯ БОЛЬНЫХ.....	44
3.1 Результаты обследования и лечения больных с аномалиями конечной нити.....	44
3.2 Результаты обследования и лечения больных с липомами конуса спинного мозга (первичные операции)	46
3.3 Результаты обследования и лечения больных с миеломенингоцеле (первичные операции).....	50
3.4 Результаты обследования и лечения больных с липомами конуса спинного	

мозга (повторные операции).....	52
3.5 Результаты обследования и лечения больных с миеломенингоцеле (повторные операции).....	56
3.6 Сравнение результатов обследования и лечения больных при первичном и повторном вмешательствах.....	60
3.7 Критерии эффективности хирургического лечения СФСМ.....	76
ЗАКЛЮЧЕНИЕ.....	91
ВЫВОДЫ.....	96
ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ.....	98
ПЕРСПЕКТИВЫ ДАЛЬНЕЙШЕЙ РАЗРАБОТКИ ТЕМЫ.....	98
СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ.....	99
ПРИЛОЖЕНИЯ.....	122
Приложение 1.....	122
Приложение 2.....	124
Приложение 3.....	125
Приложение 4.....	126

ВВЕДЕНИЕ.

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 (Воронов В.Г., 2002, 2016; Хачатрян В.А., 2007, 2014; Yamada S., 1981, 2007).

Частота выявляемости спинальных дизрафий в разных странах варьирует от 0,5 до 6,5 случая на 1000 новорожденных (Mitchell LE, 2005). Только в США в год проводится до 1000 операций, направленных на коррекцию СФСМ (Lad S.P., 2007), при этом 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 ММЦ, 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 имеющий в целом благоприятный прогноз; а также состояния, не относящиеся к СФСМ (миелорахизис 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). В связи с этим актуален поиск дополнительных прогностических факторов, определяющих исход хирургического лечения СФСМ.

Цель исследования.

Улучшить результаты хирургического лечения СФСМ, уточнив показания к операции.

Задачи исследования.

1. Сопоставить особенности клинических проявлений СФСМ 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 СФСМ.

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 СФСМ у детей;
2. Выявлено, что у части больных с СФСМ 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 СФСМ, а также данных инструментального обследования, в частности ЭНМГ и МРТ-трактографии спинного мозга;
2. Определены интраоперационно выявляемые критерии исхода хирургического лечения СФСМ, 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 СФСМ у детей.

Методология и методы исследования.

Проведен ретроспективный и проспективный анализ результатов хирургического лечения 58 детей с СФСМ 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 СФСМ после операции. На основании выявления

статистически значимой зависимости составлялось представление о достоверности прогностических факторов эффективности хирургического лечения СФСМ.

Основные положения, выносимые на защиту.

1. СФСМ 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 СФСМ 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 СФСМ 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 высока (более 90%), подтверждена актом проверки первичных материалов.

Степень достоверности и аprobация 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 χ^2 -тест Пирсона с поправкой Бонферони при множественном сравнении.

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

По теме диссертации опубликовано 35 печатных работы, из них 5 статей в журналах, рекомендованных 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 XXXX пленума Правления Ассоциации нейрохирургов России (г. Санкт- Петербург, 16.04.2015 г.).

Структура диссертации.

Диссертация состоит из введения, 3х глав, заключения, выводов, практических рекомендаций, списка литературы (227 источников, из них 35 отечественных) и приложений. Диссертация изложена на 126 страницах машинописного текста, содержит 15 таблиц, иллюстрирована 50 рисунками.

ГЛАВА 1. СОВРЕМЕННЫЕ ПРЕДСТАВЛЕНИЯ О ДИАГНОСТИКЕ И ЛЕЧЕНИИ СФСМ У ДЕТЕЙ (ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ).

1.1 Определение, этиология и патогенез СФСМ.

«Синдром фиксированного спинного мозга» является адаптацией англоязычного термина «the tethered spinal cord syndrome». Использование в оригинальном названии синдрома слова «tether», означающего в дословном переводе привязь для домашних животных, кажется неслучайным и связанным с желанием автора наиболее точно отразить суть патологического процесса, описываемого им. Именно растяжение спинного мозга, развивающееся в результате ограничения его подвижности — фиксации, по мнению автора, приводит к негативному воздействию и развитию клинических проявлений СФСМ (Yamada S., 2007).

Предположение о том, что натяжение спинного мозга приводит к нарушению его функции, впервые было высказано еще в 1910 году при описании миеломенингоцеле (ММЦ) (Fuchs A., 1910). В последующих публикациях, посвященных спинальным липомам и другим аномалиям развития спинного мозга, выявляемый неврологический дефицит связывали с компрессией, опухолевой инфильтрацией, а также с нарушением формирования и «незрелостью» его структур (Бабчин И.С., 1954; Арендт А.А., 1968; Никифоров Б.М., 1989; James CCM, 1962; Rogers HM, 1971). Несмотря на то, что впоследствии ряд исследователей стали относить развитие характерной клинической картины у больных с аномалиями конечной нити и спинномозговыми грыжами к последствиям тракции спинного мозга (Bassett R.C., 1950; Garceau G.J., 1953; McKenzie K.G., 1949), оставалось неясным, на каком уровне происходит поражение спинного мозга и каков механизм изменений в нем.

В 1976 году Hoffman впервые использовал термин «tethered spinal cord» при описании результатов лечения 31 больного, страдающего тазовыми расстройствами в сочетании с двигательными нарушениями и снижением

чувствительности в нижних конечностях. Симптоматика у всех больных регрессировала после иссечения утолщенной конечной нити. На основании полученных данных авторы заключили, что патологический процесс развивается в результате растяжения каудальных отделов спинного мозга (Hoffman H.J., 1976).

В 1981 году Yamada в эксперименте на кошках посредством световой спектрофотометрии продемонстрировал замедление процесса окислительного фосфорилирования в тканях каудальных отделов спинного мозга при их растяжении и последующее восстановление метаболизма при устраниении негативного воздействия. В дальнейшем результаты этих исследований были подтверждены при лечении больных с ММЦ и спинальными липомами, имевших сходные с описанными ранее Hoffman клинические проявления (Yamada S., 1981). Спустя несколько лет, в 1987 группа специалистов под председательством McLone предложили считать «синдром фиксированного спинного мозга» (*tethered spinal cord syndrome*) научно обоснованным клиническим диагнозом (McLone D., 1987), с этого момента этот термин все чаще стал появляться в нейрохирургической литературе (McLone D., 1997).

В настоящее время большинство отечественных и зарубежных специалистов характеризуют СФСМ как сочетание двигательных, чувствительных, трофических нарушений в нижних конечностях, а также тазовых расстройств и скелетно-мышечных деформаций, развивающихся в результате иммобилизации и растяжения каудальных отделов спинного мозга при патологиях конечной нити (“*tight filum terminale*” – неэластичная конечная нить, липома конечной нити и др.), миелодисплазиях (ММЦ, спинальные липомы), комплексных спинальных дизрафиях (диастематомиelia, дермоид, эпидермоид, энтеральные кисты, дермальный синус), а также при поствоспалительных и послеоперационных рубцово-пролиферативных изменений терминальной цистерны (лептопахименингит, арахноидальные кисты и др.) (Воронов В.Г., 2002; Хачатрян В.А., 2007; Еликбаев Г.М., 2008; Кушель Ю.В., 2010; Рудакова А.В., 2011; McLone D.G., 1997; Iskandar B.J., 1998; Tortori–Donati P., 2000; Komagata M., 2004; Rossi A., 2004; Agarwalla K.P., 2007; Bui C.J., 2007; Lew S.M., 2007; O’Shaughnessy B.A.,

2008).

Несмотря на то, что истинная частота встречаемости СФСМ неизвестна, а количество больных с классическим СФСМ, обусловленным аномалиями конечной нити, по некоторым данным, не превышает 0,1% в детской популяции (Bademci G., 2006), только в США в период с 1993 по 2002 год было проведено более 9000 операций, направленных на устранение фиксации спинного мозга (Lad S.P., 2007). По мнению большинства авторов, для СФСМ характерно прогредиентное течение, при этом возраст, в котором может наступить ухудшение состояния, варьирует от 8 месяцев до 16 лет и не всегда соответствует периодам ускоренного роста. Отмечается, что в старшем возрасте манифестация СФСМ может быть связана с физической нагрузкой или травмой (Pang D., 1982)

Основная часть вмешательств, направленных на устранение фиксации спинного мозга, как правило, проводится детям с различными формами спинальных дизрафий, формирующимися на разных этапах развития нервной трубы плода (Хачатрян В.А., 2007; Воронов В.Г., 2011; Michelson D.J., 2004; Lew S.M., 2007). Так возникновение мальформации расщепленного спинного мозга (диастематомиелия) связывают с персистирующим на этапе гаструляции добавочным нейроэнтерическим трактом (18-20 день эмбрионального развития) (Pang D., 1992). Дермальный синус, дермоидные кисты возникают, как полагают, в результате нарушения процесса дизъюнкции - отделения нейроэктодермы от кожной эктодермы при формировании нервной трубы — первичной нейруляции (21-23 день эмбрионального развития) (Dias M.S., 1992). Механизмы формирования спинальных липом относят к преждевременной дизъюнкции и миграции мезенхимальных клеток внутрь нервной трубы (Naidich T.P., 1983). При дефектах закрытия нервной трубы с 23 по 27 дни эмбриогенеза развиваются такие пороки как анэнцефалия (дефект закрытия переднего нейропора) и ММЦ (дефект закрытия заднего нейропора) (Van Allen M.I., 1993).

Каудальные отделы нервной трубы заканчивают свое формирование в ходе вторичной нейруляции из клеточной массы, расположенной в хвостовой части эмбриона (остатки Гензеновского узелка и примитивной полоски — концевое

скопление). Между 42 и 54 днем эмбриогенеза происходит обратное развитие нервной трубки (каудальная регрессия), в ходе которого она значительно истончается, приобретаяrudиментарный вид. При нормальном развитии эмбриона копчиковый медуллярныйrudимент изолируется от конечной нити, предотвращая внедрению в нее мезенхимальной ткани (Yamada S., 2007). В случае нарушения этих процессов могут формироваться аномалии конечной нити, в результате чего последняя может укорачиваться, утолщаться, изменяя свою гистологическую структуру и теряя эластичность.

Несмотря на то, что для профилактики дефектов нервной трубки плода доказано значение приема фолиевой кислоты матерью до и во время беременности (Berry R.J., 1999), биологические механизмы, лежащие в основе их возникновения остаются невыясненными. Так заболеваемость даже в развитых странах составляет от 0,5 до 1 случая на 1000 новорожденных (Головачёв Г.Д., 1987; Jorde L.B., 1984; Croce C.A., 1985; Flood T., 1992; Mitchell LE, 2005), а в развивающихся достигает 6,5 случая на 1000 новорожденных (Aqrabawi H.E., 2005). Ряд авторов придерживаются мнения, что в 30-50% случаев имеют значение такие факторы риска, как сахарный диабет, ожирение, прием препаратов вальпроевой кислоты матерью и др. (Гущина Л.А., 1976; Shaw G.M., 1996; Sheffield J.S., 2002).

В 2008 году Davidson с соавторами сообщил о связи генов, обуславливающих метаболизма глюкозы, с развитием spina bifida (Davidson C.M., 2008). Была доказана связь гена белка-переносчика глюкозы GLUT1 с развитием ММЦ (Cormier C.M., 2011). Считается, что гипергликемия, развивающаяся при снижении экспрессии этого гена, вызывает апоптоз на стадии бластоцисты, инициируя дальнейшее развитие эмбриопатий (Chi M., 2000). Выяснено также, что определенное сочетание мутаций генов может приводить к дефектам нервной трубки (Lu X., 2004). Существующая теория предполагает, что в условиях дефицита фолиевой кислоты происходит гипометилирование ДНК, приводящее к неправильной экспрессии соответствующих генов и нарушениям формирования нервной трубки (Duthie S.J., 1998), однако конкретные механизмы их развития

окончательно не выяснены (Mitchell L.E., 2005).

Считается, что СФСМ развивается в результате патологического натяжения спинного мозга. Известно, что его эластические свойства обусловлены, прежде всего, эластином и сосудистой сетью мягкой мозговой оболочки. Коллаген в зубовидных связках, в свою очередь, предохраняет его от чрезмерного растяжения (Tunituri A.R., 1977). Тогда как на уровне шейного и грудного отделов позвоночника зубовидные связки в значительной степени предохраняют спинной мозг от натяжения (Breig A., 1970; Tubbs R.S., 2001), растяжению его каудальных отделов препятствуют лишь эластические свойства конечной нити (Tani S., 1991). При растяжении конечной нити у больных с СФСМ наблюдалось ее удлинение не более чем на 10%, при этом в норме она удлиняется на 50% и больше (De Vloo P., 2016). Световая микроскопия участка патологически измененной конечной нити у больных с СФСМ выявила преобладание фиброзной ткани, при окрашивании на эластин его содержание было минимальным (Hendson G., 2016). На основании полученных данных было выдвинуто предположение о том, что СФСМ может развиваться в результате натяжения каудальных отделов спинного мозга между последней парой зубовидных связок и любой неэластичной структурой, фиксирующей его каудально (Yamada S., 1981).

Полагают, что в основе развития СФСМ лежат метаболические расстройства дисциркуляторно-ишемического генеза, приводящие к нарушению функции его сегментарного аппарата и приобретающие на определенном этапе или при определенной силе растяжения необратимый характер (Yamada S., 1981). При исследовании кровотока на дорсальной поверхности спинного мозга в условиях растяжения было выявлено его снижение при использовании грузов весом от 1 до 3г (от 90% до 75% от первоначального) (Yamada S., 1981). В исследовании Schneider с соавторами было продемонстрировано снижение кровотока при растяжении спинного мозга и его восстановления до исходных показателей после устранения натяжения (Schneider S.J., 1993). Kang в эксперименте также продемонстрировал сходные дисциркуляторные и электрофизиологические взаимоотношения (Kang, J.K., 1987). Изменения

метаболизма глюкозы в условиях натяжения изучались методом авторадиографии (Sokoloff L., 1977). Проводилось исследование образцов спинного мозга животных после их предварительного растяжения весом от 3 до 5г. Изображения обрабатывались методом денситометрии. При тракции весом 3г наблюдалось незначительное снижение потребления глюкозы, в то время как при весе 5г потребление глюкозы на уровне каудальных сегментов спинного мозга значительно снизилось.

В эксперименте на кошках была отмечена высокая восприимчивость серого вещества спинного мозга к гипоксии, а последствия ишемии были продемонстрированы электрофизиологически и гистологически (Yamada S., 1981). В условиях растяжения спинного мозга при стимуляции задних сакральных корешков и отведении возбуждения от передних наблюдалось снижение амплитуды и увеличение латентности компонентов вызванных потенциалов на уровне вставочных нейронов спинного мозга. На основании полученных данных была сформулирована гипотеза о нарушении функции структур серого вещества спинного мозга при его растяжении.

При проведении спектрофотометрии в условиях натяжения изменений в светопоглощении белого вещества спинного мозга практически не наблюдалось (Yamada S., 1981). Чтобы определить, оказывает ли оно влияние на длинные проводники спинного мозга в эксперименте на кошках в н. gracilis ствола мозга вводили пероксидазу хрена (HRP) и по истечении 72 часов оценивали ее распределение в пределах длины аксонов белого вещества спинного мозга. Количество HRP-меченых клеток в нервных ганглиях на уровне L5-S2 при натяжении не менялось, что позволило предположить высокую толерантность длинных проводников к растяжению (Fuse T., 1989). В исследовании Shi с соавторами нарушение проводящей функции белого вещества в виде исчезновения вызванных потенциалов при его стимуляции наблюдалась при натяжении фрагмента центрального канатика спинного мозга свиньи с увеличением его длины на 100% (Shi R., 2002).

Учитывая, что порядка 97% серого вещества каудальных отделов спинного

мозга составляют вставочные нейроны, относящиеся к проприоспинальной системе и дающие начало более чем 60% волокон белого вещества спинного мозга на этом уровне (Chung K., 1984, 1988), имеется основание полагать, что полученные ранее данные о нарушении функции интернейронов серого вещества при растяжении спинного мозга могут быть связаны с поражением коротких межсегментарных путей, которые, в силу своей относительно меньшей протяженности, в большей степени подвержены воздействию растяжения. Таким образом, СФСМ с известной долей условности можно рассматривать в качестве проявлений дисфункции проприоспинальной системы каудальных отделов спинного мозга, обусловленной межсегментарной дезорганизацией на фоне поражения коротких проспироцервикальных волокон, что косвенно подтверждается характерными клиническими признаками нарушения интегративной деятельности каудальных отделов спинного мозга, выявляемыми у больных с СФСМ (Василенко Д.А., 1966; Кожанов В.М., 1977; Хачатрян В.А., 2014).

Ключевым результатом исследований механизмов развития СФСМ явилось то, что при устраниении незначительного или умеренного натяжения (вес груза от 2 до 4г) происходило реокисление цитохромов а, а³ до такого уровня, что уровень ответной реакции на преходящую гипоксию не отличались от контрольных значений. Эти данные позволили предположить, что своевременное устранение фиксации может приводить к восстановлению метаболических нарушений. Подтверждение этого было получено в ходе клинических исследований (Yamada S., 1981; Schneider S.J., 1993). Вместе с тем было показано, что внезапное растяжение спинного мозга с «надпороговой» силой может приводить к возникновению необратимых гистологических изменений (Kocak A., 1997). В этом случае, в отличии постепенного длительного растяжения (Pfister B.J., 2004), наиболее вероятно формирование стойкого неврологического дефицита вследствие разрыва проводящих путей спинного мозга (Yamada S., 2003), в первую очередь, очевидно, коротких межсегментарных проводников, на что косвенно указывает характер прерывания трактов и отсутствие признаков ретроградной дегенерации длинных проводников по данным спинальной ДВИ-

трактографии, проведенной больным со стойким неврологическим дефицитом, трактуемым как СФСМ (Сысоев К.В., 2016).

Таким образом, вероятными патогенетическими механизмами развития СФСМ могут быть как первичные дискуляторно-ишемические метаболические расстройства, так и последствия непосредственного растяжение коротких проводников спинного мозга. Выявляемые при этом метаболические нарушения могут развиваться в тканях спинного мозга параллельно, либо иметь вторичный характер на фоне снижения энергетического запроса тканей.

1.2 Диагностика СФСМ

1.2.1. Клиническая диагностика.

Учитывая существенный риск внезапного ухудшения состояния больных, а также риск формирования необратимого поражения спинного мозга в результате его длительного растяжения, крайне важным представляется своевременное выявление и устранение фиксации спинного мозга на той стадии заболевания, когда патологический процесс еще имеет обратимый характер. Этому, в том числе, способствует настороженность относительно наличия кожных стигм дизэмбриогенеза и скелетно-мышечных деформаций у новорожденных (Воронов В.Г., 2002; Хачатрян В.А., 2007; Еликбаев Г.М., 2008; Aldana P.R., 2009). Кожные проявления выявляются у 40% детей с СФСМ. К ним относят локальный гипертрихоз («хвост фавна»), подкожную липому, кожную ангиому, пигментные пятна,rudиментарные кожные выросты в пояснично-крестцовой области. Могут обращать на себя внимание врожденные скелетно-мышечные деформации в виде укорочения, гипотрофии нижних конечностей, деформации стоп (Bui, C.J., 2007). Характерными для СФСМ считаются асимметричные деформации - «полая», эквиноварусная стопа, «куркообразные» пальцы и др. Хотя асимметрия нижних конечностей часто выявляется при СФСМ, выраженная гипотрофия одной из нижних конечностей («нога аиста») является редким наблюдением (Lagae L., 1990).

Родители могут отмечать «вязлую струю мочи» у ребенка или постоянное ее

подтекание, а также частые запоры или эпизоды каломазания. В старшем возрасте можно выяснить, изменилась ли походка, не появилась ли неловкость при ходьбе, беге, не менялась ли со временем подошва у обуви, в какую сторону она истончалась (кнаружи или кнутри) (Еликбаев Г.М., 2008). Могут отмечаться болезненные ощущения при поворотах туловища, сгибаниях или разгибаниях. В предподростковом возрасте основными клиническими проявлениями СФСМ являются слабость в ногах, нарушения походки, недержание мочи, вновь развивающаяся деформация стоп (Yamada S., 2004).

Для подростков с СФСМ характерна прогрессирующая сколиотическая деформация позвоночника, а также недержание мочи, преимущественно в виде эпизодов гигиенического недержания, зачастую трактуемые как проявление инфекции мочевыводящих путей. В периоды ускоренного роста деформация позвоночника может быть основной жалобой (Trivedi J., 2002). Развитие при этом деформации одной из стоп (полая стопа, косолапость) с противоположной дуге сколиоза стороны, с большой степенью вероятности, следует трактовать как проявление СФСМ (Yamada S., 2001). К сожалению, такие дети зачастую подвергаются ряду урологических и ортопедических обследований, и даже хирургических вмешательств до того, как подтверждается диагноз СФСМ.

При оценке данных неврологического обследования отмечается, что СФСМ чаще всего протекает в виде симптомов поражения нижнего мотонейрона и проявляется в виде асимметричных неравномерных чувствительных и двигательных нарушений в нижних конечностях, не соответствующих определенным миотомам и дерматомам и сопровождаемых снижением или повышением сухожильных рефлексов, а также тазовыми расстройствами по периферическому или смешанному типу (Yamada, S., 2004). В ряде случаев отмечаются грубые трофические нарушения, сопровождаемые нарушением целостности кожного покрова — трофическими язвами (Николаев С.Н., 1996; Brand N., 1996).

Расстройства функции тазовых органов по типу недержания или задержки, могут косвенно указывать на наличие СФСМ (Николаев В.В., 2000; Хачатрян

B.A., 2009; Kayaba H., 2003). Они встречается у 40% больных с СФСМ, являясь в 4% случаев единственным его клиническим проявлением (Притыко А.Г., 1997; Metcalfe P.D., 2006). У большинства больных с СФСМ выявляются признаки гипотонии детрузора мочевого пузыря на фоне поражения парасимпатического центра мочеиспускания. В зависимости от степени сохранности уретрального сопротивления тазовые расстройства у них протекают в виде постоянного или периодического недержания мочи с накоплением различного объема остаточной мочи, требующего в ряде случаев катетеризации мочевого пузыря (Хачатрян В.А., 2009). Чаще всего подобные нарушения уродинамики сопровождаются хроническими запорами и каломазанием вследствие снижения тонуса сфинктеров прямой кишки (Kayaba H., 2003).

Уменьшение объема наполнения мочевого пузыря на фоне повышения тонуса его мускулатуры наблюдается реже и может быть следствием поражения спинного мозга выше уровня конуса. При этом происходит разобщение структур сегментарного аппарата и супраспинальных центров. Гипервозбудимость детрузора, проявляющаяся клинически в виде императивных, ложных позывов, вызвана ирритацией стенки мочевого пузыря при сохранности достаточного количества функционирующих нейронов парасимпатического сакрального центра. Зачастую у детей с СФСМ на фоне нарушений уродинамики выявляются признаки хронической инфекции мочевыводящих путей, пузырно-мочеточникового рефлюкса и уретерогидронефроз (Еликбаев Г.М., 2008).

Таким образом, клиническая диагностика СФСМ основывается на выявлении кожных стигм дизэмбриогенеза, костно-мышечных деформаций, слабости, нарушений чувствительности в нижних конечностях, а также тазовых расстройств.

1.2.2. Инструментальная диагностика.

В настоящее время МРТ практически полностью вытеснила СКТ-миелографию из диагностики СФСМ, оставив УЗИ полезным диагностическим методом у новорожденных (Демидов В.Н., 1986; Коновалов А.Н., 1997; Ульрих

Э.В., 2000; Иова А.С., 2015; Zieger M., 1988; Hughes J.A., 2003). Наряду с этим, считается, что подбор кандидатов даже для этого неинвазивного исследования должен основываться на тщательном клиническом обследовании. Так в работе Pippi Salle с соавт. сообщается, что при проведении МРТ 23 детям с хроническими нарушениями тазовых функций диагноз СФСМ был подтвержден только у одного больного (Pippi Salle J.L., 1998).

Ранее полагали, что все дети с СФСМ имеют незаращение дуг позвонков (Boone D., 1985), однако современные исследования показывают, что СФСМ встречается и при отсутствии *spina bifida* (Ackerman L.L., 2003). Несмотря на то, что встречаемость *spina bifida occulta* в популяции составляет порядка 22%, лишь небольшая часть из них имеет СФСМ (Nejat F., 2008). Считалось, что у новорожденных спинной мозг заканчивается на уровне диска L2-L3 позвонков, а затем мигрирует крациальному и к двум месяцам достигает уровня L1-L2 позвонков (Barson A.J., 1970). Последующие исследования показали, что в большинстве случаев он оканчивается на уровне L2 позвонков уже при рождении (Wolf S., 1992; Robbin M.L., 1994; Hill C.A., 1995). В период внутриутробного развития рост позвоночного столба опережает рост спинного мозга, формируя разницу в длине и более высокое окончание спинного мозга. Наиболее активно разница в их длине увеличивается с 12 по 20 неделю гестации, замедляясь в последующем (Zalel Y., 2006). В норме уровень окончания спинного мозга может варьироваться от середины Th12 до середины L3 позвонка, однако в 94-98% случаев он находится выше уровня диска L2-L3 позвонков (Reimann A.F., 1944). Учитывая эти данные, сформировалось представление о том, что при расположении конуса спинного мозга ниже уровня L2 позвонка можно говорить о рентгенологических признаках СФСМ. Тем не менее, низкое расположение конуса спинного мозга может наблюдаться у части здоровых новорожденных (Hughes J.A., 2003; Thakur N.H., 2011), а СФСМ может развиваться и при нормальном расположении конуса спинного мозга (Warder D.E., 1993).

Установлено, что диаметр конечной нити в норме составляет от 1,1 до 1,2 мм (Yundt K.D., 1997). При ее толщине более 2мм было предложено считать

диагноз СФСМ обоснованным. Однако, утолщение конечной нити, как выяснилось в дальнейшем, не является обязательным условием развития СФСМ (Pinto, F.C., 2002), а его клинические проявления могут развиваться и при меньшем диаметре конечной нити (Nxazar G.B., 1995; Selden N.R., 2006). Также не является обязательным признаком наличия СФСМ жировая инфильтрация конечной нити, выявляемая в норме у 5,8% обследуемых (McLendon R.E., 1988). При фиксации спинного мозга конечная нить чаще всего располагается позади корешков конского хвоста, а спинной мозг отклонен кзади и прилежит к паутинной оболочке (Fitz C.R., 1975). Однако эти находки также не являются патогномоничными для СФСМ, в связи с чем, в качестве методов дополнительной дифференциальной диагностики, было предложено проведение МРТ в положении лежа на животе, а также стоя при сгибании и разгибании туловища (функциональная МРТ), однако до сих пор они не получили широкого распространения (Levy L.M., 1988; Zamani A.A., 1998; Witkamp T.D., 2001; Niggemann P., 2011; Singh S., 2012). Опыт проведения ДВИ-трактографии больным с СФСМ позволил предположить ее роль в плане дифференциальной диагностики структур спинного мозга и рубцовых тканей, а также позволил выдвинуть предположение, о том, что по показателям фракционной анизотропии можно судить о степени сохранности проводников спинного мозга и оценивать прогноз хирургического лечения СФСМ (Filippi CG, 2010).

Таким образом, не один из ранее предложенных нейровизуализационных критериев диагностики СФСМ в настоящее время не является абсолютным. Данные электрофизиологических методов обследования, как полагают, также не имеют большого значения в диагностике СФСМ у детей, а показания к их применению нуждаются в уточнении (Yamada S., 2007). В частности, исследование вызванных соматосенсорных и двигательных потенциалов у детей зачатую неинформативно, а традиционно рассматриваемые паттерны ЭНМГ, несмотря на выявляемую клиническую картину СФСМ, могут находиться в пределах нормы (Гусев А.Р., 1990). Сообщается, что регистрация ССВП с большеберцовых нервов может быть использовано в качестве скринингового

метода обследования, а также для оценки отдаленных результатов хирургического лечения СФСМ у взрослых (Li V., 1996; Kale S.S., 1998). Необходимо отметить, что многие авторы указывают на значение данных уродинамического обследования при диагностике СФСМ, в том числе и при рецидиве фиксации спинного мозга (Meuyrat B.J., 2003; Metcalfe P.D., 2006; Rendeli C., 2007; Maher C.O., 2009).

1.3. Хирургическое лечение СФСМ.

1.3.1. Показания и принципы.

Полиэтиологичность СФСМ, по мнению ряда авторитетных специалистов, зачастую причинствует необоснованному расширению показаний к его хирургическому лечению (Kulkarni A.V., 2004). В связи с этим показания к операции было предложено считать обоснованными при сочетании характерных рентгенологических, клинических проявлений СФСМ и прогредиентном течении заболевания (Drake J.M., 2007; Wykes V., 2012). Наряду с этим, большинство исследователей отмечают преимущественно обратимый характер изменений при ранней коррекции СФСМ (Yamada S., 2007) и редкое улучшение состояния после операции у больных с длительно существующей симптоматикой (McLone D., 1997; Iskandar B.J., 1998; Haro H., 2004; Hajnovic L., 2007). Следует также отметить, что у считающихся «бессимптомными» больных признаками развития СФСМ могут быть недиагносцированные изменения походки, сколиоз, а также нарушения уродинамики, протекающие под маской хронической инфекции мочевыводящих путей (Sanchez T., 2014).

Ранее считавшаяся целесообразной выжидательная тактика была обусловлена, по всей видимости, риском общей анестезии, а также условиями манипулирования на относительно малых по размеру и кажущихся более уязвимыми структурах спинного мозга у детей. Развитие анестезиологического обеспечения, микрохирургической техники и интраоперационного нейрофизиологического мониторинга, безусловно, позволило успешно проводить хирургические вмешательства в любом возрасте сразу после интроскопической

верификации патологии, даже при бессимптомном течении заболевания (Hoffman H.J., 1985; Tamaki N., 1988; Kanev P.N., 1990; Koyanagi I., 1997; Schoenmakers M.A., 2003; George T.M., 2005; Rinaldi F., 2005). Таким образом, в настоящее время сформировалось представление о целесообразности раннего профилактического хирургического лечения СФСМ, направленного на предотвращение возможного необратимого повреждения спинного мозга. Особенно актуальным представляется устранение фиксации у подростков до наступления периода ускоренного роста.

Хирургическое лечение СФСМ заключается в устраниении каудально расположенных факторов фиксации, в частности: патологически измененной конечной нити (жировое перерождение, утолщение, укорочение, снижение эластичности), патологических образований позвоночного канала (липома, дермоид, дермальный синус, костные, фиброзные, перегородки), а также рубцовых и арахноидальных сращений (Caldarelli M., 2013). В настоящее время в отечественной литературе подробно описана техника операций, направленных на коррекцию СФСМ (Воронов В.Г., 2002, 2016; Хачатрян В.А., 2009; Кушель Ю.А., 2010). Предпочтение отдается «органосберегающим» методикам — ляминотомии, микрохирургической технике. В качестве дополнительных опций ряд авторов сообщают об эффективности использования CO₂-лазера и УЗИ-аспиратора при диссекции тканей, указывая на минимальную дисперсию энергии и незначительное травматическое воздействие лазера и ультразвука по сравнению с традиционными методами (McLone D.G., 1986; Browd S.R., 2009), а также на целесообразность проведения интраоперационного нейрофизиологического мониторинга (Sala F., 2002). При прогрессирующей деформации позвоночника рекомендуется одномоментная коррекция фиксации спинного мозга и деформации позвоночника (Mehta V.A., 2011; Mooney J.F., 2012)

1.3.2. Интраоперационный нейрофизиологический мониторинг.

В связи с тем, что частота развития неврологических осложнений при хирургическом лечении СФСМ в среднем составляет 10,9% (Choux M., 1994), для их профилактики были предложены различные методы интраоперационного

нейрофизиологического мониторинга, направленного на идентификацию и оценку функции возбудимых проводящих (регенеративных) структур спинного мозга. Для этого сочетали регистрацию соматосенсорных, двигательных вызванных потенциалов, бульбокавернозного рефлекса, а также электромиографию (free-run EMG) и стимуляционную электронейромиографию (DNS) с мышц нижних конечностей и наружного сфинктера прямой кишки. По данным литературы наибольшую информативность продемонстрировал мониторинг вызванных двигательных потенциалов в сочетании со стимуляционной электронейромиографией (Paradiso G., 2006).

В то время как в дальнейшем методы соматосенсорного и двигательного мониторинга в хирургии СФСМ получили широкое распространение (Hoving E.W., 2011; Husain A.M., 2009), способов эффективного интраоперационного контроля вегетативных функций до сих пор не разработано (Kothbauer K.F., 2010). По-прежнему в литературе недостаточно данных относительно информативности методов мониторинга сократительной активности мышц детрузора и наружного сфинктера уретры (Shinomiya K., 1991; Deletis V., 2008; Khealani B., 2009), а целостность сегментарного аппарата на уровне конуса спинного мозга при хирургии СФСМ предлагается оценивать путем регистрации бульбокавернозного рефлекса (Sala F., 2002; Pouratian N., 2010).

Особенности проведения нейрофизиологического мониторинга у детей с СФСМ обусловлены нарушением формирования и незрелостью спинного мозга, а также его растяжением, деформацией и ишемией. На этом фоне регистрация вызванных потенциалов и бульбокаверного рефлекса крайне затруднительна (Rodi Z., 2001), и основным методом нейромониторинга остается стимуляционная электронейромиография, преследующая цель электростимуляционного картирования корешков спинного мозга (ЭСК) (Deletis V., 1992).

Учитывая, что улучшению результатов лечения СФСМ может способствовать максимальное «высвобождение» спинного мозга (Кушель Ю.А., 2010; Hüttmann S., 2001; Pang D, 2010; Pouratian N, 2010), а идентификация функционально незначимых фиксирующих структур на основании только

анатомических признаков зачастую невозможна, было высказано предположение об эффективности ЭСК, направленного на идентификацию возбудимых проводящих (регенеративных) структур в операционной ране (Хачатрян В.А., 2009; Legatt A.D., 1992; Sala F., 2002; Kothbauer K., 2004).

Считается, что пороговая величина силы тока при проведении ЭСК для передних корешков находится в пределах 0,05-0,2 мА (Deletis V., 1992). Для получения двигательного ответа с задних корешков (Н-рефлекс) величина порогового раздражения может быть значительно выше. У детей младшего возраста эти показатели могут варьировать на фоне незрелости проводящих структур, воздействия анестезии и гипотермии. Считают, что при отсутствии мышечного сокращения в ответ на стимуляцию заднего корешка (Н-рефлекса) существует нарушение проведения по самому корешку или блок проведения на уровне серого вещества спинного мозга (Deletis V., 1992).

Несмотря на известные пороговые значения силы тока для передних и задних корешков спинного мозга, их величины для функционально значимых структур в условиях пороках развития спинного мозга до сих пор не установлены. Аналогии с результатами исследований, в ходе которых при стимуляции конечной нити вольтаж, необходимый для мышечного ответа, превышал таковой при стимуляции двигательного корешка в 100 раз (von Koch C.S., 2002), провести не удалось, поскольку при вовлечении корешка в массу жировой ткани или рубец величина порогового раздражения может значительно увеличиваться. Это, как полагают, может быть связано с рассеиванием возбуждения или частичной потерей корешком проводящих свойств.

1.3.3 Результаты хирургического лечения.

Считается, что хирургическое лечение СФСМ позволяет достичнуть улучшения или стабилизации состояния 70-80% больных, в том числе и при повторных операциях (Herman J.M., 1993; Sarwark J.F., 1996; Bowman R.M., 2009; Koyanagi I., 1997; Sharif S., 1997; Lee G.Y., 2006; Lad S.P., 2007; Ostling L.R., 2012). По разным данным, болевой синдром регressирует в большинстве случаев

(Maher C.O., 2007; Bowman R.M., 2009; Romagna A., 2013), в то время как улучшение двигательной функции наблюдается не более чем у 80% больных. По данным Herman с соавторами в период до 4х лет после операции улучшилось или стабилизировалось состояние 93% детей, оперированных по поводу ММЦ и 100% детей, оперированных по поводу спинальных липом (Herman J.M., 1993).

Уменьшение деформации позвоночника в результате коррекции СФСМ отмечается в 20-50% случаев, а ее стабилизация в 10-20% (Herman J.M., 1993; Bowman R.M., 2001). Вместе с тем отмечено, что при величине угла деформации по Кобб более 40° устранение фиксации, как правило, не приводит к улучшению (Pierz K., 2000; McGirt M.J., 2009). Встречаются также описания наблюдений, при которых у больных с ММЦ на уровне грудного отдела позвоночника сколиоз прогрессирует, несмотря на устранение фиксации (Reigel D.H., 1994).

Относительно функции тазовых органов данные авторов существенно отличаются. Сообщается как об их улучшении (в 30-60% случаев), в том числе и после повторных вмешательств (Metcalfe P.D., 2006; Maher C.O., 2009; Bowman R.M., 2001; Herman J.M., 1993; Tarcan T., 2006; Abrahamsson, K., 2007), так и об отсутствии изменений по сравнению с дооперационным уровнем (Fone P.D., 1997). Улучшение емкостных характеристик наиболее ожидаемы у больных с нарушениями уродинамики по типу «гиперактивного» мочевого пузыря (Khoury A.E., 1990; Nogueira M., 2004; Guerra L.A., 2006).

Развитие или нарастание неврологического дефицита после операции установлено, по разным данным, в 9,5-35% наблюдений, чаще при повторных вмешательствах (Albright A.L., 1999; Herman J.M., 1993; Wang B., 2002). В основном речь идет об урологических осложнениях (2,2%) (Lad S.P., 2007). Отмечается, что «неврологические осложнения» встречаются реже других нежелательных последствий операции (Al-Holou W.N., 2009; Bowman R.M., 2009; Cochrane D.D., 1998) и наиболее ожидаемы при повторных вмешательствах (Maher C.O., 2007).

Развитие послеоперационных раневых осложнений наиболее ожидаемо у больных, оперированных по поводу миеломенингоцеле, что обусловлено, по всей

видимости, нарушением трофики мягких тканей и неудовлетворительной консолидацией раны. Вероятность возникновения менингита значительно увеличивается при формировании ликворного свища. При выявлении ликвореи у этих больных в первую очередь должна быть исключена гидроцефалия или дисфункция шунта (Ростоцкая В.И., 1962; Орлов Ю.А., 1993; Хачатрян В.А., 1995; Hudgins R.J., 2004). К другим осложнениям относят несостоительность швов и расхождение операционной раны, встречающиеся в 7-10% наблюдений (Bowman R.M., 2009).

1.3.4. Повторная фиксация спинного мозга.

Клинические проявления СФСМ, выявляемые после операции, направленной на устранение фиксации спинного мозга, связывают с его повторной фиксацией (Кушель Ю.В., 2010; Хачатрян В.А., 2014; Inoue H.K., 1994; Colak A., 1998; Ohe N., 2000; Al-Holou W.N., 2009; Blount J.P., 2007; Caldarelli M., 2013; Yong R.L., 2011). По данным литературы клиническая и нейровизуализационная картина рецидива фиксации спинного мозга может развиваться у 5-50% оперированных больных, при этом повторная операция может потребоваться лишь 30% из них (Ogiwara H., 2011; Archibeck M.J., 1997; Filler A.G., 1995; Herman J.M., 1993; Kang J.K., 2003; Morimoto K., 2005).

Основной причиной развития повторной фиксации считается локальное нарушение циркуляции спинномозговой жидкости (Kang J.K., 2003). Это косвенно подтверждается относительно высокой частотой выявляемости вторичного СФСМ после устранения ММЦ и относительной низкой при других аномалиях (Caldarelli M., 2013). По всей видимости, размеры и форма спинного мозга (невральной плакоды), а также сужение позвоночного канала в передне-заднем направлении не позволяют произвести восстановление оболочек спинного мозга с формированием достаточного объема субарахноидальных пространств (Hudgins R.J., 2004), в результате чего спинной мозг срастается с оболочками, а иногда и с рубцово измененными мягкими тканями, распространяясь за пределы дурального мешка и даже позвоночного канала (Caldarelli M., 1995).

Рецидив фиксации спинного мозга является второй по частоте встречаемости причиной ухудшения состояния больных с миеломенингоцеле, при этом в период наблюдения до 5 лет наблюдается прогрессирующее ухудшение состояния 60% из них (Talamonti G., 2007; Phuong L.K., 2002). Отмечено, что при неполном устраниении фиксации частота рецидивов может достигать 80% (Huttmann S., 2001), при этом в 10% случаев может потребоваться три и более операции для стабилизации состояния больных (Al-Holou W.N., 2009; Maher C.O., 2007, 2009). Согласно результатам исследований, увеличение выявляемости рецидива СФСМ приходится на возраст от 2x до 4x и от 8ми до 11ти лет вне зависимости от первичной патологии (Caldarelli M., 1995; Herman J.M., 1993). Кроме рубцово-спаечного процесса, в качестве вероятного фактора повторного развития СФСМ обсуждается значение диспластичных укороченных корешков спинного мозга (Barolat G., 1991).

Несмотря на то, что МРТ-признаки фиксации спинного мозга выявляются у большинства оперированных больных, рецидив клинической симптоматики отмечается менее чем у 1/3 из них (Herman JM, 1993). По данным литературы он встречается у 10-30% детей, оперированных по поводу ММЦ и 5-10% больных, перенесших вмешательства по поводу спинальных липом (Pierre-Kahn A., 1997; Maher C.O., 2007; Martínez-Lage J.F., 2007; Bowman R.M., 2009). Имеется основание полагать, что данные МРТ, в том числе и при проведении исследования в положении лежа на животе, не всегда являются достаточными для обоснования показаний к повторной операции (Vernet O., 1996). Наряду с этим установлено, что неблагоприятным прогностическим фактором является снижение подвижности спинного мозга по данным фазо-контрастной МРТ (Johnson D.L., 1995). Сообщается также, что дифференциально-диагностическое значение могут иметь данные МРТ-спектроскопии спинного мозга (Sharma U., 2006).

Недостаточная эффективность ультразвуковых методов исследования связана с небольшими размерами акустического окна, рубцовыми изменениями подлежащих тканей, а также с возрастными особенностями (Di Pietro M.A., 1988). При проведении функциональной НСГ не было выявлено значимой корреляции

между ограничением подвижности спинного мозга и повторным развитием СФСМ (Brezner A., 1999). Несмотря на это, ряд специалистов считают этот метод обследования полезным в плане дифференциальной диагностики СФСМ (Lam W.W., 2004). Исследование ССВП также не показал себя как эффективный способ ранней диагностики рецидива фиксации спинного мозга (Li V., 1996). Ряд авторов отмечают высокую чувствительность и специфичность уродинамического обследования, что делает этот метод привлекательным при выборе оптимального срока проведения повторных операций при рецидиве СФСМ (Maher C.O., 2009).

Учитывая, что хирургическое вмешательство на начальных этапах патологического процесса, по данным различных авторов, приводит к улучшению результатов лечения, в качестве показаний к операции было предложено рассматривать прогрессирующее ухудшение состояния ребенка или появление новых симптомов. (Bowman R.M., 2001; George T.M., 2005). Наряду с этим, принятие решения о хирургическом лечении крайне затруднительно у хронически «симптоматических» больных со стойким неврологическим дефицитом. При этом делается акцент на необходимость исключения других причин ухудшения состояния больного, таких как дисфункция шунта, мальформация Киари и др. (Bowman R.M., 2001; Talamonti G., 2007). Подчеркивается, что рецидив СФСМ может протекать со стервой, медленно прогрессирующей симптоматикой, что также осложняет распознание патологического процесса и является причиной его поздней диагностики. Сообщается, что наиболее частым клиническим проявлением в старшем возрасте является прогрессирующая деформация позвоночника (Carstens C., 1996). Однако, другими признаками справедливо считать нарастание слабости, контрактуры нижних конечностей, ухудшение походки, боль в спине и ухудшение тазовых функций (Herman J.M., 1993; Bowman R.M., 2009). Таким образом, клиническая картина рецидива СФСМ во многом сходна с таковой при первичном СФСМ. При этом дебют заболевания чаще связан с болевым синдромом, а ухудшение состояния с прогрессирующей деформацией позвоночника (Caldarelli M., 1995).

Хирургическое лечение повторной фиксации спинного мозга направлено на

устранение натяжения и деформации спинного мозга и корешков, а также на восстановление ликворообращения в зоне фиксации. Площадь рубцовых сращений при повторной фиксации может зависеть от способа закрытия раны при первичном вмешательстве (Caldarelli M., 2013). В частности, в случае, когда при прежней операции проводилась реконструкция нервной трубы, рубец, как правило, расположен в срединной плоскости на ограниченной площади. Наоборот, если реконструкция не проводилась, площадь рубцовых сращений гораздо значительнее. После проведения менингомиелорадикулолиза осуществляют ревизию субарахноидальных пространств с целью исключить сопутствующие мальформации (измененная конечная нить, липома, диастематомиelia, дермоид, арахноидальные кисты и др.) (Caldarelli M., 2013).

Для некоторой категории больных с СФСМ при повторной фиксации была предложена такая радикальная мера, как отсечение рубцово измененных тканей на уровне дистальных, нефункционирующих сегментов спинного мозга («автономная плацода») (Blount J.P., 2007). При этом считается, что устраняется неблагоприятное воздействие на расположенные выше функционально целостные сегменты спинного мозга. При перенесенных многократных повторных дефикссирующих операциях в качестве альтернативного метода хирургического лечения предложена укорачивающая вертебротомия, при которой натяжение спинного мозга уменьшается за счет снижения высоты позвоночного столба (Kokubun S., 1995). Учитывая высокую травматичность, она предпочтительна при лечении взрослых больных, однако, может быть целесообразна и в детском возрасте, при наличии дополнительных показаний (Ходыкин Е.А., 2016)

Основной мерой профилактики повторной фиксации спинного мозга при хирургической коррекции ММЦ и спинальных липом считается реконструкция нервной плацоды (Pang D., 2010; Talamonti G., 2007). Применяется также расширяющая пластика твердой мозговой оболочки различными искусственными заменителями (Inoue H.K., 1994; Ohe N., 2000), а также формирование швов,держивающих спинной мозг в средней сагиттальной плоскости (Sakamoto H., 1991; Tubbs R.S., 2006). Кроме этого после операции рекомендуют постельный

режим в положении лежа на животе с целью избежать гравитационного контакта спинного мозга с твердой мозговой оболочкой.

1.4 Актуальные проблемы диагностики и лечения СФСМ.

Очевидно, что существенный вклад в развитие клинической симптоматики при спинальных дизрафиях, помимо растяжения, могут вносить объемные воздействия, деформация, а также врожденные нарушения цито- и ангиомиелоархитектоники (Kumar R., 2010). На основании представления о СФСМ как об обратимом патологическом состоянии S. Yamada и DJ Won предложили разделять процессы, обусловленные ограничением подвижности спинного мозга и состояния, имеющие сходные с СФСМ клинические проявления, но заключающие в своем патогенезе, помимо растяжения, иные факторы неблагоприятного воздействия (компрессия, деформация и др.), а также патологии, вовсе не относящиеся к СФСМ, вызванные нарушением формирования спинного мозга и имеющие неблагоприятный прогноз операции, направленной на устранение фиксации спинного мозга (Yamada, 2007).

Выделили три категории больных. К первой из них (истинный СФСМ) отнесли больных с аномалиями конечной нити, спинномозговыми грыжами крестцовой локализации и каудальными липомами небольших размеров, при которых основной вклад в патогенез клинических проявлений вносит продольное растяжение спинного мозга. Ко второй категории (парциальный СФСМ) отнесли детей с миеломенингоцеле поясничного отдела позвоночника, переходными липомами, липомиелоцеле и детей с повторной рубцовой фиксацией спинного мозга. У этих больных, очевидно, только часть из предъявляемой симптоматики относится к СФСМ и может регressировать после операции. К третьей категории больных (ложный СФСМ) отнесли больных с миелорахизисом и спинномозговыми грыжами грудной локализации, сопровождаемыми врожденной параплегией и недержанием, связанными с нарушением формирования и необратимым поражением каудальных отделов спинного мозга (Yamada, 2007).

В соответствии с описанными категориями были распределены ожидаемые

результаты и показания к операции. При устраниении фиксации в первой категории больных ожидался полный регресс симптоматики, а больные из третьей категории практически не имеют шансов на восстановление утраченных функций. Больные второй категории, по мнению авторов, имеют потенциал к восстановлению, однако факторы, позволяющие судить о более вероятном регрессе клинической симптоматики, не были уточнены (Liptak GS, 1995). Вместе с тем, наибольшая часть операций, направленных на устранение фиксации спинного мозга, проводится именно в этой категории больных, которая, в свою очередь, также не является однородной по этиологии и тяжести структурно-функциональных изменений спинного мозга (Yamada, 2007).

В дальнейшем, при анализе результатов лечения, оставалось неясным, почему у части больных, несмотря на проведенное устранение фиксации спинного мозга, регресса клинической симптоматики не наблюдается, а у некоторых, несмотря на повторные вмешательства, отмечалось ухудшение состояния (van der Meulen W.D., 2002). Для уточнения показаний к хирургическому лечению было предложено разделять понятия «фиксированный спинной мозг» (tethered spinal cord) и «синдром фиксированного спинного мозга» (tethered cord syndrome) (Oi S, 1990; Brezner A, 1999; Drake J.M., 2007), однако достаточно обоснованных рекомендаций по тактике лечения таких больных предложено не было.

В связи с этим, актуальным, на наш взгляд, является поиск дополнительных прогностических факторов эффективности хирургического лечения СФСМ у детей, в том числе выявляемых на основании данных современных инструментальных методов исследования, позволяющих объективизировать степень структурно-функциональных нарушений (МРТ-трактография, ЭНМГ, уродинамическое обследование), а также данных интраоперационной электрофизиологической диагностики (ЭСК) и морфометрии (оценка степени радикальности устранения фиксации спинного мозга, определение факторов резидуальной фиксации).

ГЛАВА 2. МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ.

2.1 Общая характеристика исследования и критерии отбора больных.

Проведен ретроспективный и проспективный анализ результатов хирургического лечения 58 детей с СФСМ, оперированных в РНХИ им. проф. А.Л. Поленова в период с 2011 по 2015 гг. Данные предоперационного клинического и инструментального обследования, а также данные интраоперационной электрофизиологической диагностики и морфометрии сопоставляли с динамикой клинических проявлений СФСМ. 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%). На основании выявления статистической значимой зависимости составлялось представление о прогностическом значении тех или иных признаков.

Критерии отбора больных:

1. детский возраст;
2. спинальные дизрафии;
3. наличие клинических, интроскопических и морфометрических признаков СФСМ;
4. наличие информативного описания и видеоматериалов операции, позволяющих достоверно оценить степень радикальности устраниния фиксации спинного мозга и выявить факторы резидуальной фиксации.

В работе использованы результаты обследования и лечения 29 первично оперированных больных, из них 6 с аномалиями конечной нити, 11 детей с липомами конуса спинного мозга спинного мозга, 12 больных с миеломенингоцеле, а также 29 повторно оперированных больных, из них 11 детей с резидуальной липомой спинного мозга и 18 больных с последствиями устраниния ММЦ.

Распределение больных по нозологическим формам представлено в таблице 1.

Таблица 1. — Распределение больных по нозологическим формам.

Диагноз	Первично	Повторно	Всего
«Тугая» конечная нить (TFT)	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
ВСЕГО	29	29	58

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

2.2 Методика обследования больных.

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 согласно общепринятой шкале SBNS (Spina Bifida Neurological Scale) (Oi S., 1992). (приложение 1). При асимметрии неврологического дефицита учитывался худший уровень.

При анализе данных интроскопии (МСКТ, МРТ) уточнялось наличие сопутствующей церебральной патологии (гидроцефалия, аномалия Киари, сирингомиелия), уровень незаращения дуг позвонков, а также наличие и степень деформации позвоночника. По данным МРТ позвоночника (аксиальная,

коронарная, сагиттальная проекции в Т1, Т2 режимах) уточняли характер аномалии (тип липомы, содержимое грыжевого мешка и др.), определяли локализацию каудальных отделов спинного мозга, признаки компрессии, смещения, ротации, деформации спинного мозга, сирингомиелии на уровне, над уровнем фиксации, на отдалении. Интегральная оценка степени выраженности фиксации спинного мозга проводилась с использованием радиологической шкалы степени фиксации спинного мозга (Radiological Classification of Recurrent Tethered Cord) (Caldarelli M., 1995) (см. приложение 2).

Для выявления структурных изменений со стороны проводящих путей спинного мозга части больных (N-29) стандартное МРТ-обследование дополнялось ДВИ-трактографией спинного мозга. Обследование проводилось на томографе с напряжением магнитного поля 3Т. Оценивали уровень прерывания трактов (УПТ), а также показатель фракционной анизотропии (ФА) на уровне каудальных отделов спинного мозга. Детям младше 5 лет МРТ-исследование проводилось в условиях медикаментозной седации и аналгезии.

Для оценки функционального статуса сегментарного аппарата (проводимость по корешкам, возбудимость мотонейронов) каудальных отделов спинного мозга 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) уточнялся характер нейрогенных 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.

2.3 Методика хирургического лечения.

Операция проводилась под общей анестезией в положении больного лежа на животе (рисунок 1).



Рисунок 1. Больная Г., ИБ №1268-13. Повторная фиксация спинного мозга.
Положение на операционном столе.

При планировании хирургической коррекции ММЦ учитывали форму и размеры грыжевых ворот, вероятную площадь дефекта кожи и мягких тканей, способ закрытия дефекта (пластики), наличие трофических изменений кожи, наличие или риск ликвореи, риск инфицирования, наличие и выраженность деформации позвоночника. При прочих равных условиях предпочтение отдавали окаймляющему разрезу по границе с мало измененной кожей. При планировании пластики дефекта мягких тканей встречными лоскутами — S-образному поперечному разрезу.

При коррекции липомиелоцеле учитывалась локализация местных изменений (гемангиомы, гипертрихоза, подкожной липомы). На рисунке 2 показано, что при хирургическом доступе предпочтение отдано продольному разрезу кожи.



Рисунок 2. Больная Г., ИБ №455-15. Липомиелоцеле, кожная ангиома поясничной области.

При скелетировании костных структур обеспечивали доступ к дуге позвонка, расположенного выше места расщепления дуг позвонков (рисунок 3).



Рисунок 3. Больная Г., ИБ №1268-13. Повторная фиксация спинного мозга. Этап хирургического доступа, обнажены краинально расположенные (слева) интактные дуги позвонков.

При вскрытии позвоночного канала предпочтение отдавали ляминотомии, которую выполняли на 1-2 уровня выше края костного дефекта.

На рисунке 4 показан вариант ляминотомии, достаточной для обнажения интактной твердой мозговой оболочки.



Рисунок 4. Больная Ш., ИБ №186-15. Ляминотомия L4 позвонка.

После ляминэктомии/ляминотомии вскрытие твердой мозговой оболочки производили в направлении от интактного участка. С использованием микрохирургической техники и адекватного увеличения осуществляли ревизию и менингомиелорадикуолиз по ходу задних спинальных субарахноидальных пространств в ростро-каудальном направлении. 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 проведении менингомиелорадикуолиза проводили электростимуационную идентификацию - ЭСК (прямая стимуляция) и устранение факторов фиксации спинного мозга (рисунок 5).

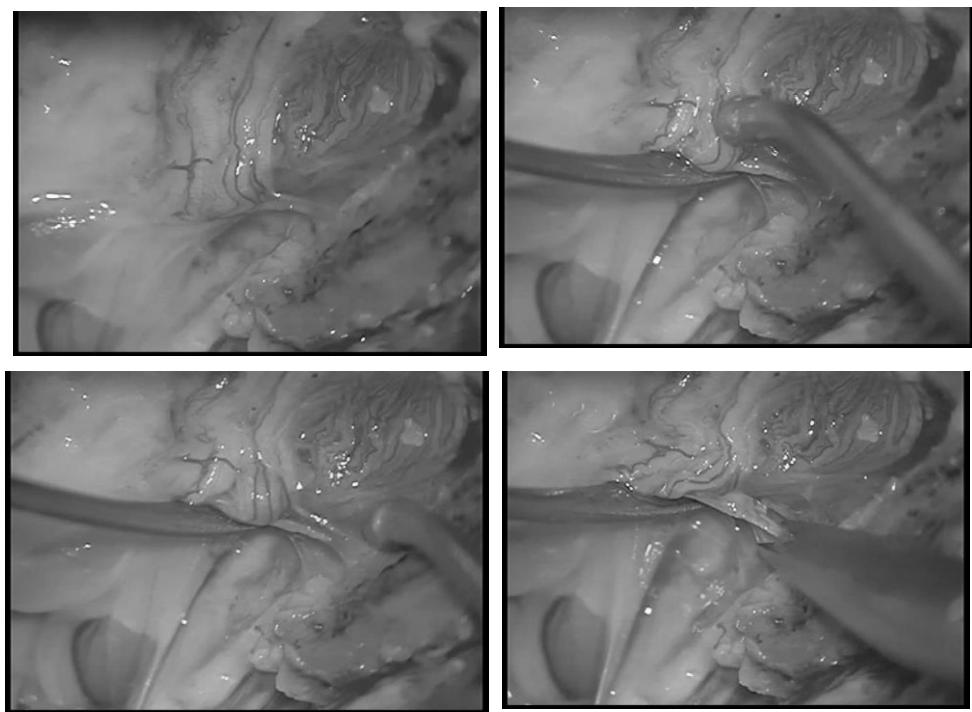


Рисунок 5. Больной О., ИБ №1713-14. Повторная фиксация спинного мозга. Менингомиелорадикуолиз в условиях электростимуляционного картирования корешков спинного мозга (ЭСК).

Стимуляцию осуществляли биполярным концентрическим, или монополярным электродом. Мышцы-мишени соответствовали стимулируемым 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 сокращений осуществляли игольчатыми электродами, размещаемыми в проекции соответствующих мышц-мишеней подкожно (рисунок 6).

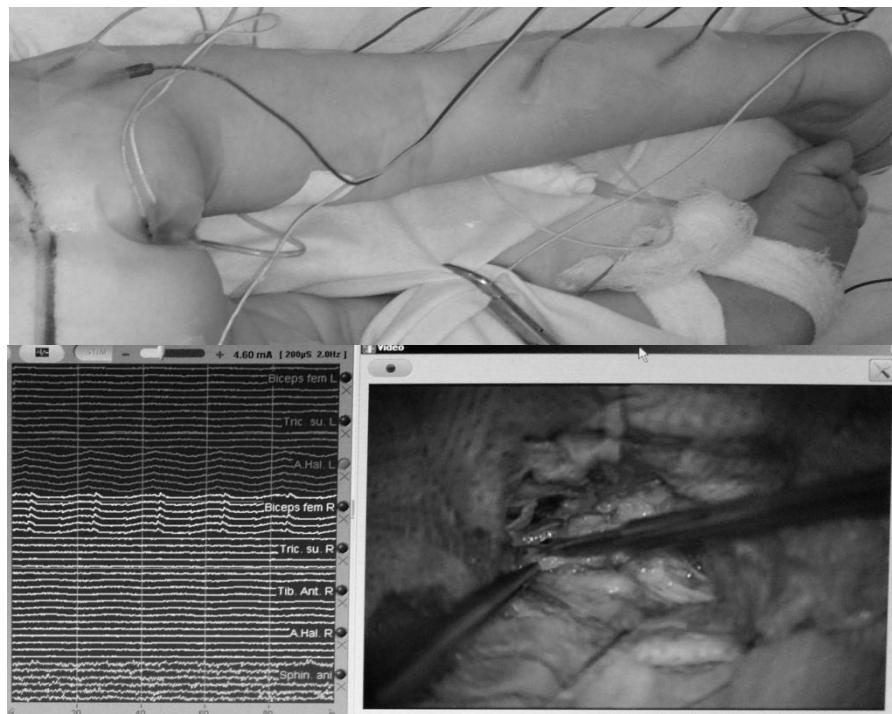


Рисунок 6. Больной В., ИБ №1309-14. ММЦ поясничного отдела позвоночника. Монтаж электродов, вид экрана монитора аппарата ИОМ.

Стимулируемый корешок изолировали от других корешков сухими салфетками, исключая контакт со спинномозговой жидкостью. В качестве референтного показателя устанавливают величину порогового раздражения, необходимого для получения моторного ответа с мышцы при стимуляции вышележащих неизмененных корешков спинного мозга.

При липомах конуса спинного мозга производили удаление жировой ткани по границе с переходной зоной, с последующим ушиванием мягкой оболочки — реконструкция конуса спинного мозга (рисунок 7).

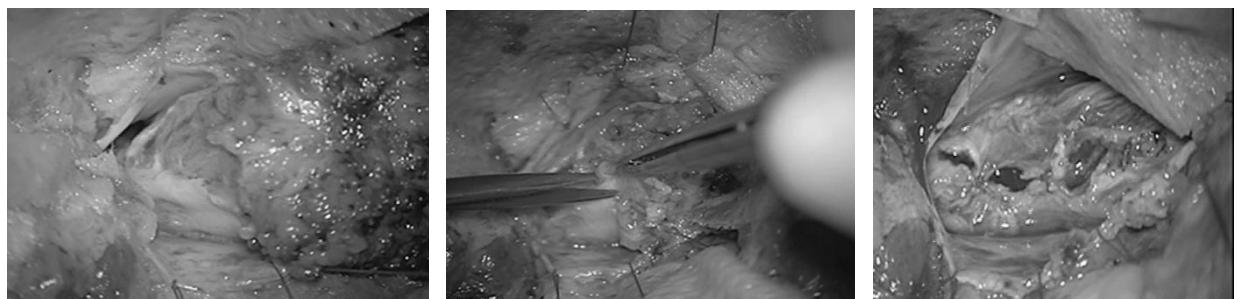


Рисунок 7. Больная Г., ИБ №2873-13. Липомиелоцеле. Этапы удаления

липомы конуса спинного мозга.

При коррекции ММЦ выделяли края невральной плацоды, производили ее реконструкцию (сведение краев, шов мягкой оболочки) (рисунок 8).

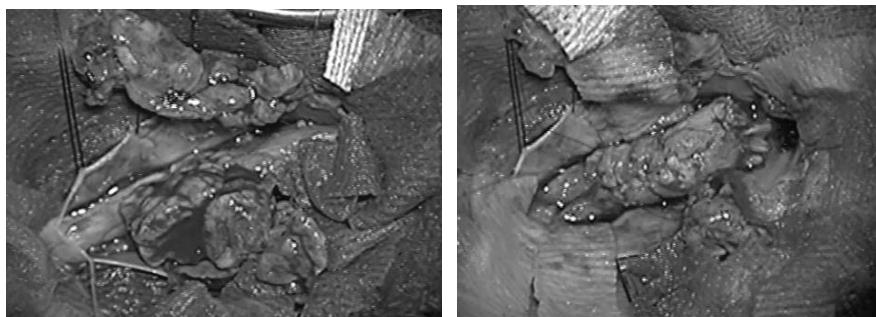


Рисунок 8. Больной В., ИБ №1309-14. ММЦ поясничного отдела позвоночника. Реконструкция невральной плацоды.

При выявлении патологически изменой конечной нити выделяли ее наиболее каудально, проводилась электростимуационная идентификация — стимуляция с надпороговой силой тока (последовательно от 1 до 10mA) и пересечение (рисунок 9).

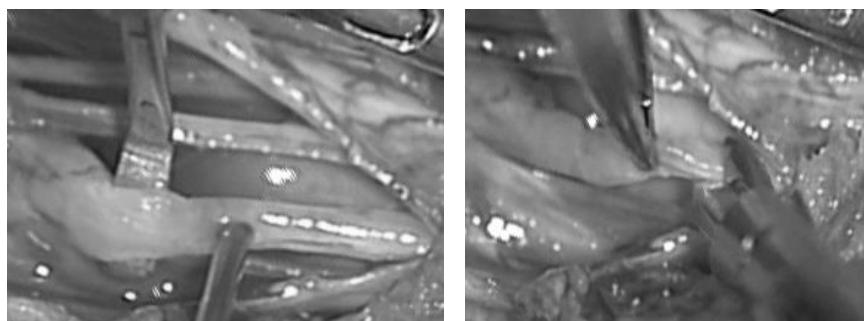


Рисунок 9. Больная Г., ИБ №2873-13. Липома конечной нити. Электростимуационная идентификация, пересечение конечной нити.

Операционная рана ушивалась послойно. При наличии дефекта твердой мозговой оболочки выполнялась его пластика искусственными аналогами (рисунок 10).

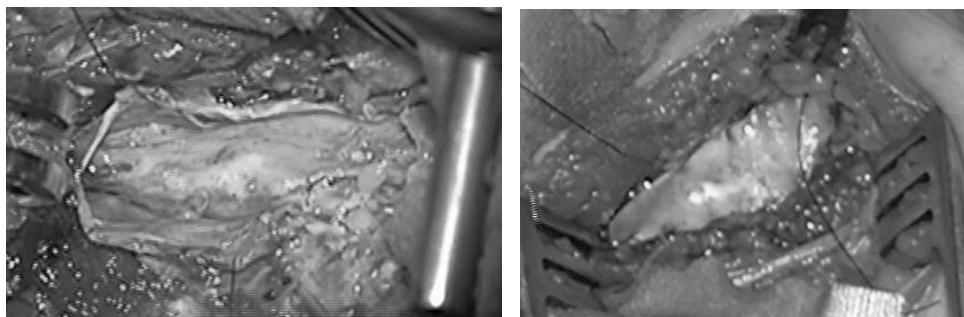


Рисунок 10. Больной О., ИБ №3041-14. Липомиелоцеле. Пластика дефекта твердой мозговой оболочки искусственным трансплантом.

При наличии дефекта мягких тканей выполняется пластика встречными лоскутами.

Биологический материал (жидкости, ткани), полученный при операции направляли на клиническое, биохимическое и гистологическое исследования.

При проведении интраоперационной морфометрии (во время операции и по данным видеозаписи операции) оценивалась степень радикальности устраниния фиксации спинного мозга: Grade I — полное, Grade II — частичное, Grade III — фиксация не устранена (Kirolos R.W., 1996) (приложение 3). Учитывались факторы резидуальной фиксации - укороченные корешки спинного мозга или площадь фиксации спинного мозга (резидуальная липома, рубцово-пролиферативный процесс).

При анализе протоколов интраоперационного нейрофизиологического мониторинга оценивалась минимальная пороговая величина силы тока (mA), при которой регистрировались М-ответы с мышцами-мишенями.

При анализе результатов гистологического исследования биологического материала, полученного в ходе операции, отмечалось наличие жировой, мышечной, соединительной ткани, а также признаков глиоза и других изменений.

При оценке осложнений хирургического лечения в раннем послеоперационном периоде учитывалось развитие псевдоменингоцеле, ликвореи, несостоятельности раны, требовавших ревизионного вмешательства, наличие инфекционных осложнений (менингит), неврологических выпадений (недержание, парезы).

Отмечалась длительность катамнеза (в месяцах). Неврологический статус в

отдаленном послеоперационном периоде оценивалось согласно шкале SBNS. По изменению суммарной оценке неврологического статуса отмечалось улучшение, стабилизация или ухудшение состояния.

2.4 Методика статистической обработки данных.

Для описания количественных данных (возраст больных, количество (%)) блоков проведения F-волн по данным ЭНМГ, показатели ФА по данным МРтрактографии и т.д.) рассчитывали параметры центральной склонности (среднее, мода, медиана) и дисперсии (стандартное отклонение, а также стандартная ошибка среднего, минимальное и максимальное значения), для категориальных (качественных) признаков (пол, тип патологии, особенности проявлений патологии, методы и результаты лечения и т.д.) – абсолютные (количество) и относительные значения (%). Для сравнения частот качественных признаков производился χ^2 тест Пирсона. При множественном сравнении была применена поправка Бонферони. Статистический анализ проводился с помощью программной системы IBM SPSS 22 для Windows. Результаты анализа считались статистически значимыми при $p \leq 0,05$.

Заключение.

Таким образом, применяемые методы исследования были направлены на объективизацию данных клинического обследования больных, а также на систематизацию данных инструментальных методов исследования. Применяемая техника хирургического лечения преследовала цель выявления и устранения факторов неблагоприятного воздействия - сдавления, деформации, иммобилизации спинного мозга и корешков. Прогностическая значимость отдельных факторов в плане эффективности хирургического лечения СФСМ оценивалась на основании сопоставления данных предоперационного обследования и интраоперационной диагностики с динамикой клинических проявлений СФСМ.

ГЛАВА 3. РЕЗУЛЬТАТЫ ОБСЛЕДОВАНИЯ И ЛЕЧЕНИЯ БОЛЬНЫХ.

Как хирургическая тактика, так и результаты лечения СФСМ отличались при различных вариантах фиксации спинного мозга, что делает целесообразным раздельное рассмотрение результатов хирургического лечения при растяжении спинного мозга патологически измененной конечной нитью, в случаях деформации конуса, эпиконуса и корешков конского хвоста рубцово-пролиферативным процессом и, наконец, когда причиной деформации и фиксации спинного мозга являлось объемные патологическое образование — липома конуса спинного мозга. Исходы лечения также отличались при первичных и повторных вмешательствах, что обуславливает необходимость подробного анализа и этого феномена. Наконец, предполагаемое единство патогенеза части клинических проявлений спинальных дизграфий позволяет рассматривать связь отдельных факторов и признаков с исходами операции в общей группе больных .

3.1 Результаты обследования и лечения больных с аномалиями конечной нити.

Обследованы 6 детей с изолированными аномалиями конечной нити, из них 1 мальчик. Дебют заболевания в 1й год жизни отмечен у 5ти больных (83,3%), у 1го (16,7%) — в 3 года. В половине случаев начало заболевания было связано с тазовыми расстройствами, в половине — с двигательными нарушениями, сопровождаемыми деформацией нижних конечностей. Преимущественная латерализация двигательных нарушений — вправо (80%). Оценка неврологического статуса по SBNS в дебюте заболевания в половине случаев составляла 12 баллов, в половине - 13 баллов. Указание на ухудшение состояния в виде усугубления тазовых расстройств в анамнезе отмечено у 2х больных в возрасте 2х и 6,5 лет, у 1го - в 8мь лет в виде болевого синдрома.

При обследовании (МРТ) гидроцефалии и аномалии Киари выявлено не было, уровень расщепления дуг позвонков располагался на уровне L5 позвонка у

3х больных (50%), на уровне S1 позвонка — у 2х (33,3%), на уровне L4 – у 1го больного (16,7%). Уровень окончания спинного мозга у двоих детей находился на уровне L2-L3 позвонков, у двоих — на уровне L3-L4 позвонков, у двоих — на уровне L5-S1 позвонков. У одного ребенка отмечалась ротация спинного мозга влево, у одного — вправо. У всех обследуемых выявлено смещение спинного мозга дорсально. Признаков сдавления спинного мозга выявлено не было. Терминальная сирингомиелия отмечена в 2х случаях, сирингомиелия над уровнем фиксации — в 3х. При проведении ДВИ-трактографии проводники спинного мозга достигали уровня L5-S1 позвонков у 5ти обследуемых, оканчивались на уровне L4 позвонка — у одного. ФА находилась в пределах 0,3 у 5ти больных, 0,2 - у одного. ЭНМГ проводилась 2м больным, из них у одного не было выявлено блоков проведения и гигантских F-волн, у одного выявлено 3% блоков F-волн справа и гигантские F-волны слева. Уродинамическое обследование проводилось 3м больным, у одного из них нарушений не выявлено было, у одного — отмечены признаки гипорефлекторного мочевого пузыря, у одного — гиперрефлекторного. Воспалительные изменения в анализе мочи выявлены у 3х больных.

Операция в возрасте 8ми лет проводилась 3м детям (50%), в возрасте 5 лет — 2м (33%), одному ребенку в возрасте 3,5 лет. Во всех случаях было достигнуто радикальное устранение фиксации спинного мозга (Grade I) путем выделения, электростимуляционной идентификации и пересечения патологически измененной конечной нити. При проведении ЭСК моторные ответы с мышцами были получены при стимуляции с силой тока менее 1mA у 5ти больных, от 1го до 5mA — у одного. При гистологическом исследовании конечной нити соединительнотканые структуры были выявлены у 5ти обследуемых, у одного — только жировая ткань. Осложнений не было. В сроках наблюдения от 6 месяцев до двух лет (медиана - 10 месяцев) улучшилось состояние всех больных. Оценка неврологического статуса согласно SBNS оставалась в пределах своей функциональной группы (контролирует мочеиспускание) и составила 14 баллов.

Заключение.

Для большинства больных с аномалиями конечной нити был характерен обратимый умеренно выраженный неврологический дефицит, проявившийся в первые годы жизни в виде тазовых расстройств и асимметричных двигательных нарушений. В половине случаев заболевание имело быстро прогредиентное течение. При обследовании не было выявлено грубых структурных изменений и выраженных функциональных нарушений. Уровень окончания спинного мозга в большинстве случаев находился выше уровня L5 позвонка, в то время как уровень прерывания трактов спинного мозга по данным ДВИ-трактографии находился ниже этого уровня. Операция не сопровождалась существенными техническими трудностями и заключалась в идентификации и пересечении патологически измененной конечной нити. Порог возбудимости нервных структур (корешков) при этом был минимальным. Полученные результаты лечения согласуются с литературными данными, указывающими на ведущую роль растяжения спинного мозга в формировании клинической симптоматики. Очевидно, что нарушения, возникающие при этом, в большей степени носят обратимый, функциональный характер и однозначно трактуются как СФСМ.

3.2 Результаты обследования и лечения больных с липомами конуса спинного мозга (первичные операции).

Обследованы 11 детей с липомами конуса спинного мозга, из них 4 мальчика (36%). Двое больных имели каудальную форму липомы, 4 — дорсальную, 3 — переходную, 2 — липомиелоцеле. Дебют заболевания в возрасте до года отмечен у 6ти больных, у 1го ребенка — в 2 года, у одного — в 1,5 года, у одного — в 5 лет, для остальных больных недостаточно анамнестических данных для оценки данного параметра. В 2х наблюдениях дебют заболевания характеризовался тазовыми расстройствами, в 7ми — двигательными нарушениями, сопровождаемыми деформацией нижних конечностей, преимущественно слева. Оценка неврологического статуса согласно SBNS в дебюте заболевания у 3х больных составляла 12 баллов, у 3х - 13 баллов.

Прогredientное течение заболевания отмечено у 2х больных в возрасте 2,5 и 13 лет в виде усугубления тазовых нарушений.

По данным МРТ аномалий головного мозга и гидроцефалии выявлено не было. Незаращение дуг позвонков с уровня L3 позвонка отмечено у 2х больных (18%), с уровня L4 позвонка — у 4х (36%), с уровня L5 — у 3х (27%), незаращение задней стенки крестцового канала — в 2х наблюдениях (18%). Уровень окончания спинного мозга находился на уровне L3-L4 позвонков у 3х больных, ниже уровня L5 позвонка — у 8ми (72%). У 4х больных (36%) выявлена ротация спинного мозга влево, у 3х (27%) — вправо. У 6ти детей (54%) отмечено смещение спинного мозга вентрально, у 3х (27%) — кзади. Признаки сдавления спинного мозга выявлены в 7ми случаях (63%). Сирингомиелия над уровнем фиксации отмечена у 2х больных (18%), на отдалении — у одного (9%). ДВИ-трактография проведена 5ти больным — во всех случаях проводники спинного мозга достигали уровня L5-S1, ФА находилась в пределах 0,2 у 4х больных, достигала 0,3 — у одного.

На рисунки 11 продемонстрирован результат проведения ДВИ-трактографии больной с липомой конуса спинного мозга (переходный тип).

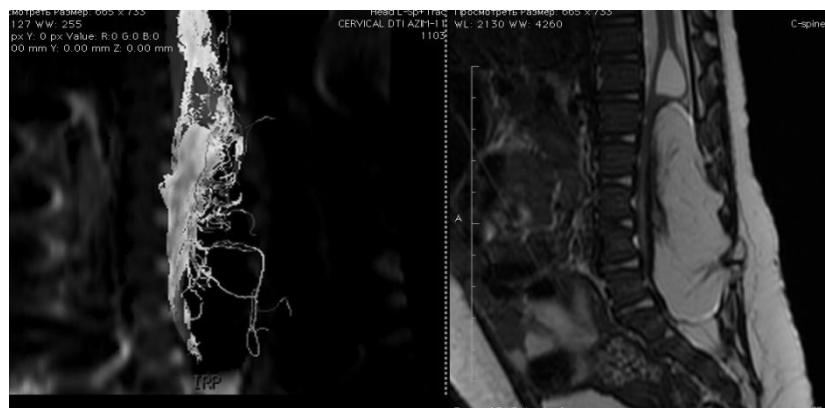


Рисунок 11. Больная Н., ИБ №2467-14. Липома конуса спинного мозга (переходный тип). ДВИ-трактография.

ЭНМГ проводилась 9м больным, у одного блоков проведения и гигантских F-волн выявлено не было, у одного при отсутствии блоков проведения были зарегистрированы гигантские F-волны слева, у одного — билатерально. Симметричные нарушения проведения в виде более 30% блоков F-волн были

отмечены у одного больного, с латерализацией — у 2х больных, менее 30%, преимущественно слева, — у 3х обследуемых.

Уродинамическое обследование проведено 4м больным, у одного ребенка выявлены признаки гипорефлекторного мочевого пузыря, у одного — гиперрефлекторного, у двух — арефлекторного мочевого пузыря с сохранным уретральным сопротивлением. Воспалительные изменения в анализе мочи выявлялись у 7ми детей, в том числе у больных с выявленными нарушениями уродинамики, из них у 3х — выраженные (при микроскопии лейкоциты сплошь в поле зрения).

Операция в возрасте до 6 месяцев проводилось 4м больным (36%), в возрасте от 1 года до 3х лет — 3м (27%), одному ребенку в возрасте 4х лет. Радикальное (Grade I) устранение фиксации спинного мозга было достигнуто в 8ми случаях (72%). 3м больным с переходным типом липомы провести радикальное вмешательство не представилось возможным. У двоих из них фактором резидуальной фиксации являлась обширная площадь фиксации с вовлечением функционально-значимых (электровозбудимых) структур спинного мозга, у одного больного - укороченные корешки спинного мозга. При проведении ЭСК моторные ответы с мышц-мишеней были получены при стимуляции с силой тока менее 1mA у 6ти детей (54%), с силой тока от 1го до 5mA — у 3х (27%), с силой тока более 5 mA — у 2х больных (18%). Пластика твердой мозговой оболочки потребовалась 4м больным. При гистологическом исследовании биологического материала, полученного в ходе операции, соединительная ткань выявлена в 7ми наблюдениях, в одном случае — только жировая ткань, в одном — мышечная.

Инфекционных осложнений в раннем послеоперационном периоде не было. В одном наблюдении отмечалось вторичное заживание раны на фоне обширной кожной ангиомы в зоне хирургического доступа. У одного ребенка нарастание тазовых расстройств в виде стойкой задержки мочи после операции потребовало продленной катетеризации мочевого пузыря. Отдаленные результаты лечения изучены у 9ти больных (81%) в сроках от 8 месяцев до 2,5 лет (медиана — 18

месяцев). Оценка по SBNS составила от 12 до 15 баллов у 5х больных (45%), у 4х больных 9-10 баллов (36%). Улучшилось состояние 5ти больных (55,5%), ухудшилось — 2х (22,2%), у 2х больных (22,2%) — осталось стабильным. Улучшение состояния не привело к переходу больных в более высокий функциональный класс.

Заключение.

Для большинства больных был характерен стабильный умеренный неврологический дефицит, проявившийся в первые годы жизни преимущественно в виде двигательных нарушений. У большей части из них уровень окончания спинного мозга по данным МРТ находился ниже уровня L5 позвонка, а также выявлялись признаки его компрессии. При электрофизиологическом обследовании у большинства детей выявлялись легкие и умеренные нарушения проводимости. У части обследуемых выявлялись признаки выраженных нарушений уродинамики по типу гипо- и арефлекторного мочевого пузыря, сопровождаемые вторичными воспалительными изменениями в анализе мочи.

В большинстве случаев удалось достигнуть радикального устраниния фиксации спинного мозга. Порог возбудимости нервных структур (корешков) при ЭСК в большинстве случаев не превышал 1mA. В результате хирургического лечения удалось достичь улучшения или стабилизации состояния большей части больных. Полученные результаты подтверждают данные о наличии дополнительных факторов негативного воздействия на спинной мозг при спинальных липомах. По всей видимости, ухудшение результатов лечения в этой группе больных связано с объемным воздействием опухолевой ткани, нарушением формирования спинного мозга, а также с последствиями ортифициального воздействия, оказываемого на спинной мозг при удалении опухоли.

3.3 Результаты обследования и лечения больных с миеломенингоцеле (первичные операции).

Обследованы 12 детей с миеломенингоцеле, из них 8 мальчиков (66%). Для большинства больных (91%) был характерен врожденный симметричный неврологический дефицит в виде двигательных нарушений разной степени выраженности, сопровождаемый деформацией нижних конечностей. Оценка неврологического статуса согласно SBNS в дебюте заболевания у 6ти больных (50%) составила 3 балла (лежачий больной), у 2x (16%) — 4 балла (стоячий больной), у 2x (16%) — 6-10 баллов (ходячий больной), у 2x (16%) — 12 баллов (контролирует тазовые функции). У всех больных выявляемая ранее гидроцефалия и/или аномалия Киари не требовали дополнительного хирургического пособия.

По данным МРТ незаращение дуг позвонков с уровня грудного отдела позвоночника отмечено у 2x больных (16%), с уровня L2 позвонка — у 3x (25%), с уровня L3 позвонка — у одного (8%), с уровня L4 позвонка — у 2x (16%), с уровня L5 позвонка — у 2x (16%), с уровня S1 позвонка — у 2x (16%). Спинного мозг оканчивался на уровне грудного отдела позвоночника у 2x обследуемых (16%), на уровне L1-L2 позвонков - у 5ти (41%), на уровне L3 — у одного (8%), на уровне L5 и ниже — у 4x (33%). Ротация спинного мозга (вправо) выявлена в одном наблюдении (8%). Во всех случаях отмечено смещение спинного мозга кзади. Признаков сдавления спинного мозга выявлено не было. Сирингомиелия над уровнем фиксации отмечена в 2x наблюдениях (16%), на отдалении — в 3x (25%). ДВИ-трактография была проведена 2м больным. У одного из них проводники спинного мозга достигали уровня L5-S1, ФА находилась в пределах 0,2, у другого — тракты прерывались на уровне L1, ФА достигала 0,4.

ЭНМГ проводилась 7ми больным. У ребенка 1го месяца на фоне глубокого нижнего парапареза блоков проведения и гигантских F-волн выявлено не было. В другом наблюдении у больного 4x лет с ММЦ на уровне L4-L5 позвонков при отсутствии блоков проведения зарегистрированы гигантские F-волны слева. У ребенка 1го месяца с ММЦ на уровне крестцового отдела позвоночника были

выявлены блоки проведения (21%) и гигантские F-волны справа. Симметричные нарушения проведения в виде наличия до 100% блоков F-волн были отмечены у 4x из 7ми обследуемых (57%). Проведение уродинамического обследования в этой группе больных было затруднено ввиду грудного возраста большинства (75%) из них. У одного ребенка 1,5 лет были выявлены признаки арефлекторного мочевого пузыря со снижением профиля сопротивления уретры. Воспалительные изменения в анализе мочи отмечены у 7ми больных, из них у 4x — выраженные (при микроскопии лейкоциты сплошь в поле зрения).

Хирургическое лечение в возрасте до 6 месяцев проводилось 7ми больным (36%), до года - 2м (16%), в возрасте от 1 года до 4x лет — 3м (25%). Степень устраниния фиксации спинного мозга оценена как Grade III у 3x больных, Grade IV — у 4x. Фактором резидуальной фиксации у 8ми детей были рубцово-пролиферативные изменения (66%), у 4x (33%) — укороченные корешки спинного мозга. При проведении ЭСК двигательные ответы с мышц-мишеней были получены при стимуляции с силой тока от 1го до 5mA у 6x больных (50%), у бти - моторные ответы были получены при стимуляции с силой тока более 5mA или не были получены вовсе (50%). Пластика твердой мозговой оболочки не требовалась. Осложнений в раннем послеоперационном периоде не было. Отдаленные результаты лечения в сроках от 6 месяцев до 3x лет (медиана — 12 месяцев) изучены у 8ми больных (66%). Оценка согласно SBNS у 3x из них (37,5%) составила 3 балла (лежачий больной), у 3x (37,5%) — 4 балла (стоячий больной), у 2x (25%) — по 5 и 6 баллов соответственно (ходячий больной). Улучшилось состояние 2x больных (25%), состояние бти (75%) — осталось прежним. Улучшение состояния не привело к переходу больных в более высокий функциональный класс.

Заключение.

Большую часть больных составили дети с грубым врожденным неврологическим дефицитом. Обследование было затруднено в связи с грудным возрастом большинства из них. При проведении ЭНМГ у части больных были выявлены признаки полного нарушения проводимости по корешкам спинного

мозга. Ни в одном случае не было проведено радикальное устраниние фиксации спинного мозга. Порог возбудимости нервных структур при прямой стимуляции в большинстве случаев превышал 1mA, а у части обследуемых — 5mA. В результате хирургического лечения состояние большинства больных осталось стабильным. Полученные данные позволяют предположить ведущую роль в формировании неврологического дефицита у больных с ММЦ на данном этапе развития заболевания нарушений формирования спинного мозга и заставляют признать второстепенную роль растяжения спинного мозга у большинства из них.

3.4 Результаты обследования и лечения больных с липомами конуса спинного мозга (повторные операции).

Обследованы 11 больных с резидуальной липомой конуса спинного мозга, из них 6 мальчиков (54,5%). 3м их них (27,2%) ранее проводилось удаление каудальной липомы, 5м (45,5%) - переходной, 3м больным (27,2%) проводилось устранение липомиелоцеле. Анамнестические данные относительно дебюта заболевания, изученные у 9ти обследуемых (82%), указывали на врожденный неврологический дефицит в виде двигательных нарушений, сопровождаемый деформацией нижних конечностей, у 2х из них (22%). У 3х обследуемых (33%) начало заболевания было связано с тазовыми нарушениями, развившимися в возрасте 1,5, 4 и 7 лет соответственно. Приобретенный двигательный дефицит, сопровождаемый деформацией нижних конечностей с преимущественной латерализацией вправо, отмечен у 3х детей в возрасте 5ти, 6ти и 7ми лет (33%). У одного ребенка (11%) в возрасте 2,5 лет отмечалась слабость в левой ноге. Оценка неврологического статуса согласно SBNS в дебюте заболевания составила от 6 до 10 баллов (ходячие больные) у 3х больных (33,3%), 11-13 баллов (контролирующий тазовые функции) — у бти (66,6%).

По данным МРТ у бти больных (54,5%) выявлялась асимптомная аномалия Киари, гидроцефалии выявлено не было. Незаращение дуг позвонков с уровня L1 позвонка отмечено у 1го больного (9%), с уровня L3 позвонка - у 1го (9%), с уровня L5 – у бти (54,5%), на уровне крестцового канала - у 3х больных (27,5%).

Уровень окончания спинного мозга находился на уровне L3 позвонка — у 2х больных (18%), на уровне L5 и ниже — у 9х (82%). Ротация спинного мозга вправо выявлена в 3х случаях (27,2%), влево — в 3х (27,2%). У 3х больных (27,2%) отмечено смещение спинного мозга влево, у 3х (27,2%) — кзади. Признаки сдавления спинного мозга выявлены у 2х больных (18%). Сирингомиелия над уровнем фиксации отмечалась в одном случае (16%), на уровне фиксации — у одного больного (16%).

Первичное вмешательство в возрасте до полугода проводилось 2м больным (18%), до года — 2м (18%), в возрасте от 1 года до 4х лет — 3м (27,2%), 2м больным операция проведена в возрасте бти и 7ми лет, одному ребенку — в 11 лет (медиана — 3 года). Радикальное устранение фиксации спинного мозга с тотальным или субтотальным удалением липомы было проведено 2м больным (18%), с частичным удалением липомы — одному (9%). 4м детям с переходным типом липомы (36,3%), одному с каудальным (9%) и 3м (27,2%) с липомиелоцеле провести радикальное вмешательство, направленное на устранение фиксации спинного мозга, провести не представилось возможным. У 7ми (63,6%) из них фактором резидуальной фиксации являлась обширная площадь сращений с вовлечением функционально-значимых (электровозбудимых) структур спинного мозга, у 3х (27,2%) — укороченные корешки спинного мозга.

Инфекционных и раневых осложнений в раннем послеоперационном периоде не было. У 3х больных после радикального устраниния фиксации (27,2%) отмечалось усугубление тазовых нарушений, у 2х больных после частичного удаления липомы (18%) — нарастание слабости, деформации нижних конечностей. Оценка неврологического статуса согласно SBNS у бти больных (54,5%) составила от бти до 10ти баллов (ходячие больные), у 5ти детей (45,5%) от 11 до 14 баллов (контролирующие тазовые функции больные). Улучшилось состояние 3х больных (27,2%), ухудшилось — 3х (27,2%), у 5ти (45,5%) — осталось стабильным.

Ухудшение состояния в виде нарастания слабости и деформации нижних конечностей наблюдалось у одной больной (9%) 1 года, через 3 месяца после

частичного устраниния фиксации спинного мозга и коррекции липомиелоцеле. У одного больного (9%) ухудшение состояния в виде усугубления тазовых расстройств отмечено в возрасте 4x лет, через 3 года после операции устраниния переходной липомы и частичного устраниния фиксации спинного мозга. Болевой синдром развился у одного больного (9%) в возрасте 5 лет, через 2 года после радикального устраниния фиксации при удалении каудальной липомы. У 2x больных (18%) после частичного устраниния фиксации при удалении каудальной и переходной липомы ухудшение состояния в виде слабости, деформации нижних конечностей наблюдалось в возрасте 13 лет, через 9 и 2 года после первичного вмешательства соответственно. У остальных больных (6-55%) недостаточно анамнестических данных для оценки течения заболевания, либо заболевание протекало стационарно со стойким неврологическим дефицитом.

Уровень окончания спинного мозга при контрольной МРТ остался прежним у 9ти больных (81,8%), оказался выше на один уровень — у 2x (18,2%). Признаки ротации спинного мозга сохранились у 5ти из 6ти больных, у одного — регрессировали. Впервые признаки ротации спинного мозга были обнаружены у 5ти обследуемых, у 4x из них — влево (80%). У одного больного (9%) сохранилось смещение спинного мозга влево, у 3x (27,2%) — кзади. У одного ребенка (9%) смещение влево регрессировало. У одного (9%) — сменилось смещением кзади. Впервые признаки смещения спинного мозга выявлены у 2x больных (18,2%), из них у одного влево, у другого - вправо. Появление признаков сдавления спинного мозга отмечено в одном наблюдении (9%), сирингомиелии — в 4x (36,4%), из них на уровне фиксации - в двух случаях (18,2%), над уровнем фиксации — в 2x (18,2%). ДВИ-трактография проведена 4м больным. Проводники спинного мозга прерывались на уровне L1-L2, а ФА находилась в пределах 0,4-0,5 у двух из них, у двух больных ФА не превышала 0,3, а проводники распространялись до уровня L4-L5.

При анализе данных ЭНМГ, проведенной 7ми больным, выраженные симметричные нарушения проводимости в виде более 80% блоков проведения F-волн были отмечены в 2x случаях (18%), с преимущественной латерализацией

влево — у одного больного (9%), блоки проведения более 30% выявлялись у 2х обследуемых (18%), у одного из них преимущественно справа. Асимметрия блоков проведения соответствовала распределению выявляемого у больных неврологического дефицита. У одного ребенка нарушений проводимости выявлено не было. Уродинамическое обследование проведено 5ти больным, у 3х из них (60%) были выявлены признаки гипорефлекторного мочевого пузыря, у одного (20%) — арефлекторного мочевого пузыря с сохранным уретральным сопротивлением, у одного (20%) — арефлекторного мочевого пузыря с низким уретральным сопротивлением. Выраженные воспалительные изменения в анализе мочи отмечены у 3х больных (27,2%), в том числе у 2х больных с нарушениями уродинамики по типу гипорефлекторного мочевого пузыря.

Повторная операция одному ребенку (9%) проведена непосредственно при ухудшении состояния, одному — через год после нарастания симптоматики, одному — через 2 года, одному — через 5 лет, одному - через 10 лет. В связи со стойким неврологическим дефицитом оперированы повторно через год — 1 ребенок (9%), через 2-2,5 года — 3е детей (27,2%), через 3,5-4 года — 2е больных (18,2%), через 5-7 лет — 3е (27,2%), через 10 лет — 2е детей (18,2%). Повторная операция в возрасте до 3х лет проводилась 2м больным (18,2%), до 6-7мь лет — 4м (36,4%), в 10-14 лет — 5ти (45,5%). Степень устраниния фиксации спинного мозга при повторном вмешательстве оценена как Grade I у 6ти больных (54,5%), Grade II — у 3х (27,2%), Grade IV — у 2х (18,2%). При ЭСК моторные ответы с мышц-мишеней у 9ти больных (81,8%) были получены при стимуляции с силой тока от 1го до 5mA, с силой тока более 5 mA или не были получены - у 2х (18,2%). Пластика твердой мозговой оболочки проводилась в 2х наблюдениях (18,2%). При гистологическом исследовании биологического материала, полученного в ходе операции, соединительнотканые элементы были выявлены во всех случаях.

Формирование псевдоменингоцеле, не требовавшего хирургической коррекции, отмечено у 3х больных (27,2%). У 3х детей (27,2%) в раннем послеоперационном периоде наблюдалось усугубление тазовых расстройств, у 2х (18,2%) — нарастание слабости в ногах. Отдаленные результаты лечения изучены

у 10ти детей (91%) в сроках от 6ти месяцев до 10ти лет (медиана — 12 месяцев). Оценка неврологического статуса согласно SBNS у 6ти детей (60%) составила от 6ти до 10ти баллов (ходячий больной), у 4х больных (40%) — от 11 до 13 баллов. Улучшилось состояние 3х больных (30%), ухудшилось — у 3х (30%), у 4х детей (40%) — осталось без динамики. Улучшение состояния привело к переходу одного больного в более высокий функциональный класс.

Заключение.

В большинстве случаев повторная операция потребовалась при переходном типе липомы и липомиелоцеле, а также после частичного удаления опухоли. Ухудшение состояния отмечалось в разные сроки после операции (от 3х до 10 лет) и было связано как с развитием болевого синдрома, так и с усугублением двигательных нарушений и/или тазовых расстройств. При обследовании у большинства больных выявлялись умеренные или выраженные нарушения проводимости по корешкам спинного мозга, а также более грубые нарушения уродинамики, чем в группе первично оперированных больных. Радикального устраниния фиксации спинного мозга удалось достигнуть лишь в половине случаев. Порог возбудимости нервных структур при этом во всех наблюдениях превышал 1mA.

После операции почти у 50% больных было отмечено нарастание неврологического дефицита, оставшееся стабильным у части из них. В целом, улучшение в результате хирургического лечения отмечено лишь у трети больных. Полученные результаты согласуются с данными литературы и подтверждают негативную роль послеоперационных рубцово-спаечных изменений, существенно затрудняющих и повышающих риск повторной операции.

3.5 Результаты обследования и лечения больных с миеломенингоцеле (повторные операции).

Обследованы 18 больных с СФСМ после коррекции ММЦ. Распределение по полу равное. Анамnestические данные относительно первичного вмешательства, доступные для изучения у 10ти больных, указывали на наличие

грубого врожденного неврологического дефицита в виде двигательных нарушений, сопровождаемых деформацией нижних конечностей у 2х больных (20%). Оценка неврологического статуса согласно SBNS, проведенная в дебюте заболевания 8ми больным, составила 3 балла (лежачий больной) у 5ти, 4-5 баллов (стоячий больной) — у 2х, 11 баллов (контролирующий тазовые функции) — у одного ребенка. У 14ти детей (77,8%) при обследовании выявлялась гидроцефалия и аномалия Киари, не требовавшие дополнительного хирургического пособия. Незаращение дуг позвонков с уровня L2 позвонка было отмечено у 2х больных (11,1%), с уровня L3 позвонка — у 4х (22,2%), с уровня L4 — у одного (5,5%), с уровня L5 — у 7ми (38,9%), на уровне крестцового канала — у 4х (22,2%). Уровень окончания спинного мозга у одного из 4х обследованных больных находился на уровне L4 позвонка, на уровне L5 и ниже - у 3х. У 2х больных отмечалось смещение спинного мозга кзади. Сирингомиелия над уровнем фиксации отмечалась в одном случае.

Первичное вмешательство в период новорожденности проводилось 12ти детям (66,6%), в возрасте до 2х месяцев — 3м (16,6%), 2м больным (11,1%) операция проводилась в возрасте 4х месяцев, одному (5%) — в 10 месяцев. У всех детей степень устранения фиксации при первичном вмешательстве была оценена как Grade III (частичное устранение фиксации спинного мозга). Анамнестические данные относительно осложнений раннего послеоперационного периода оказались доступны в 8ми наблюдениях (44,4%). У 5ти больных осложнений не было, у 2х — отмечалось усугубление тазовых расстройств, у одного — нарастание двигательных нарушений. Оценка неврологического статуса согласно SBNS после первичного вмешательства проведена 11 больным (61,1%). У 2х из них (18,2%) она составила 3 балла (лежачий больной) у 4х (36,4%) — 4-5 баллов (стоячий больной), у 3х (27,3%) — 10 баллов (ходячий больной), у одного — 11 баллов (контролирующий тазовые функции). Улучшилось состояние одного больного, состояние 5ти осталось стабильным.

Ухудшение состояния в виде нарастания слабости и деформации нижних конечностей наблюдалось у 2х детей в возрасте до года (11,1%) а также у 3х детей

(16,7%) в возрасте 4,5, 7 и 14 лет соответственно. Вновь развился болевой синдром в возрасте 8 лет у одного ребенка (5,5%). У остальных больных (66,7%) заболевание протекало стационарно со стойким неврологическим дефицитом. Оценке неврологического статуса согласно SBNS в отдаленном сроке наблюдения составила 3 балла (лежачий больной) у одного ребенка (5,5%), 4-5 баллов (стоячий больной) — у 6ти больных (33,3%), 6 - 10 баллов (ходячий больной) — у 10ти (55,6%), у одного ребенка (5,5%) — 13 баллов (контролирует тазовые функции). Улучшилось состояние 6ти детей (33,3%), ухудшилось — 2x (11,1), состояние 5ти (27,7%) осталось стабильным. Относительно 5ти больных недостаточно анамнестических данных для оценки динамики состояния.

Уровень окончания спинного мозга при контрольной МРТ остался прежним у 3x из 4x обследованных ранее больных, у одного ребенка - оказался выше на один уровень. Каудальные отделы спинного мозга при контролльном обследовании у всех больных располагались на уровне L3-L4 позвонков (22,2%) и ниже. Признаки ротации спинного мозга были выявлены у 9ти обследуемых (50%), из них влево — у 5ти (27,8%). У 12 больных (66,7%) отмечалось смещение спинного мозга кзади, у одного ребенка (5%) — вправо. Признаков сдавления спинного мозга выявлено не было. Сирингомиелия на уровне фиксации отмечалась в одном наблюдении (5%), над уровнем фиксации - в 2x (11,1%), на отдалении — у одного больного (5%). ДВИ-трактография проводилась 13 больным. Проводники спинного мозга прерывались на уровне L2-L3 позвонков у 2x обследуемых (15,4%), на уровне L4-L5 — у 7ми (53,8%), на уровне крестцового отдела позвоночника — у 4x (30,8%). Уровень ФА не превышал 0,2 у 3x больных (16,7%), составлял 0,3-0,4 у 7ми (38,9%), достигал 0,5-0,6 у 3x детей в возрасте от 8ми до 14лет с прерывания трактов на уровне L5 и ниже.

При анализе данных ЭНМГ с нижних конечностей, проведенной 16ти больным (88,9%), гигантские F-волны слева при отсутствии блоков проведения были выявлены у 2x обследуемых (12,5%). Блоки проведения менее 30% с преимущественной латерализацией влево отмечены у 2x больных (12,5), более 30% блоков проведения с преимущественной латерализацией влево - у 2x детей

(12,5), вправо — у 2x (12,5%). Выраженные симметричные нарушения проводимости были выявлены у 8ми больных (50%), из них 100% блоков - у 7ми (43,8%), более 80% - у одного (6%). Уродинамическое обследование проведено 9ти больным (56%), у 4x из них (44,4%) выявлены признаки арефлекторного мочевого пузыря с сохранным уретральным сопротивлением, у 4x (44,4%) — признаки арефлекторного мочевого пузыря с низким уретральным сопротивлением, у одного (11,1%) — нарушений выявлено не было. Выраженные воспалительные изменения в анализе мочи отмечены у 9ти больных (50%), в том числе у всех детей с нарушениями уродинамики.

Повторная операция непосредственно при ухудшении состояния в возрасте 14ти лет была проведена одному больному (5%). В течение года после нарастания дефицита, в возрасте 1, 5, 8 и 9 лет соответственно - 4м больным (22,2%), одному ребенку (5%) - в возрасте 5 лет, через 3,5 года после ухудшения состояния. В связи со стойким неврологическим дефицитом оперированы 12 детей (66,7%) в возрасте от 1 года до 3x лет — 6 больных (33,3%), в возрасте 5ти лет — 4 больных, 7ми лет — 2e больных. Степень устранения фиксации спинного мозга при повторном вмешательстве оценена как Grade I у 9ти больных (50%), Grade II – у 7ми (38,9%), Grade IV – у 2x (11,1%). При ЭСК у 2x больных (11,1%) моторные ответы с мышцамишней были получены при стимуляции с силой тока менее 1mA, 9ти больных (50%) — с силой тока от 1го до 5mA, с силой тока более 5 mA или не были получены — у 7ми обследуемых (38,9%). Пластика твердой мозговой оболочки потребовалась в 9ти наблюдениях (50%). При гистологическом исследовании биологического материала соединительная ткань выявлена во всех случаях. Формирование псевдоменингоцеле, не требовавшего хирургической коррекции, отмечено у одного больного (5%). У 3x больных (16,7%) заживление раны проходило вторичным натяжением. У одного ребенка (5%) в раннем послеоперационном периоде наблюдалось усугубление тазовых нарушений.

Отдаленные результаты лечения изучены у 14ти больных в сроке наблюдения от 1го года до 4x лет (медиана — 2 года). Оценка неврологического статуса согласно SBNS у 4x из них (28,6%) составила 4-5 баллов (стоячий

больной), у 9ти (64,3%) - от 6ти до 11ти баллов (ходячий больной), у одного - 12 баллов (контролирует тазовые функции). Улучшилось состояние 5ти больных (35,7%), ухудшилось — 2x (14,3%), у 7ми детей (50%) существенных изменений не отмечено. Улучшение состояния привело к переходу 2x больных (14,3%) в более высокий функциональный класс.

Заключение.

Прогрессирующее ухудшение состояния после первичной операции было отмечено в 30% случаев и было связано с усугублением двигательных нарушений и прогрессирующей деформацией нижних конечностей. Большая часть обследованных больных имела умеренный или выраженный двигательный дефицит, сопровождаемый нарушениями проводимости по корешкам спинного мозга и более выраженными нарушениями уродинамики по сравнению с другими детьми. Уровень прерывания трактов при этом у большинства из них находился на уровне L4-L5 позвонков и ниже. Радикального устраниния фиксации спинного мозга удалось достигнуть лишь в половине случаев. Порог возбудимости нервных структур при этом у большинства из них (88,9%) превышал 1mA. После операции улучшилось или осталось прежним состояние большей части больных, при этом у части детей (14%) отмечено значительное улучшение состояния. Полученные результаты согласуются с представлением о ведущей роли растяжения спинного мозга в патогенезе клинических проявлений СФСМ, развивающегося при повторной рубцовой фиксации спинного мозга. Очевидно, что положительная динамика наиболее ожидаема при условии структурной целостности спинного мозга над уровнем фиксации.

3.6 Сравнение результатов обследования и лечения больных при первичном и повторном вмешательствах.

Среди повторно оперированных больных преобладали дети с наиболее тяжелые формы спинальных дизрафий — ММЦ и переходный тип липомы (рисунок 12).

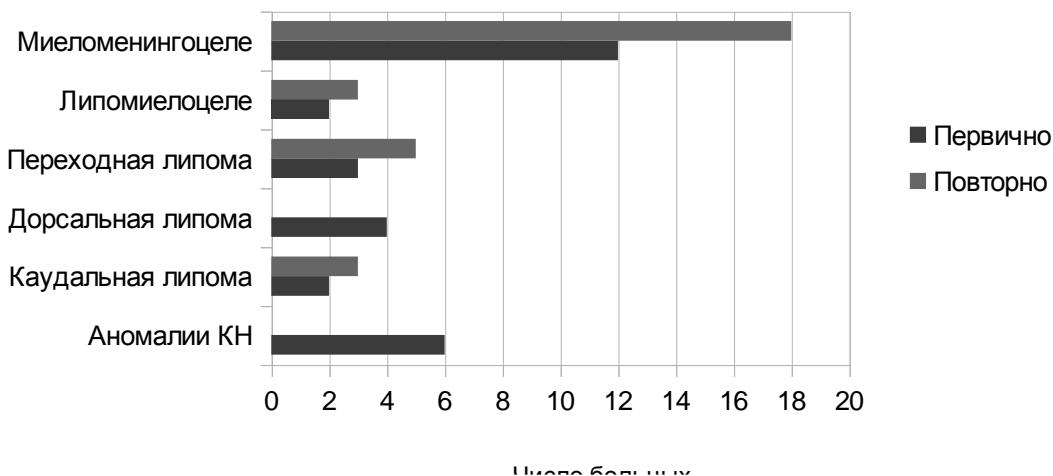


Рисунок 12. Распределение больных по нозологическим формам.

Значимого различия в распределении по полу среди первично и повторно оперированных больных выявлено не было (рисунок 13).

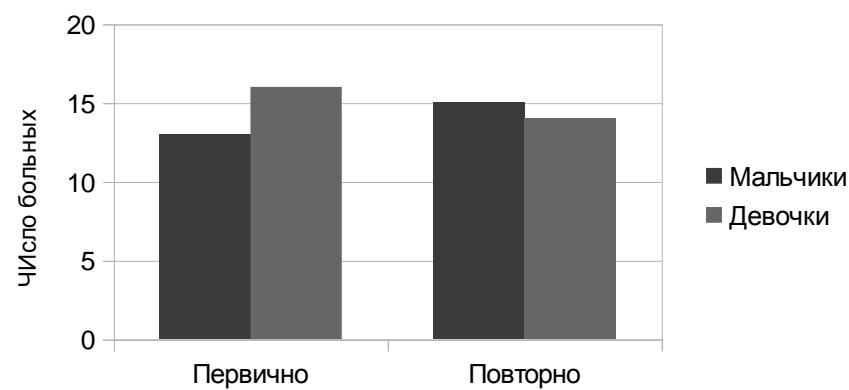


Рисунок 13. Распределение больных по полу.

Для большинства детей (67,2%) в обеих группах был характерен врожденный неврологический дефицит (рисунок 14).

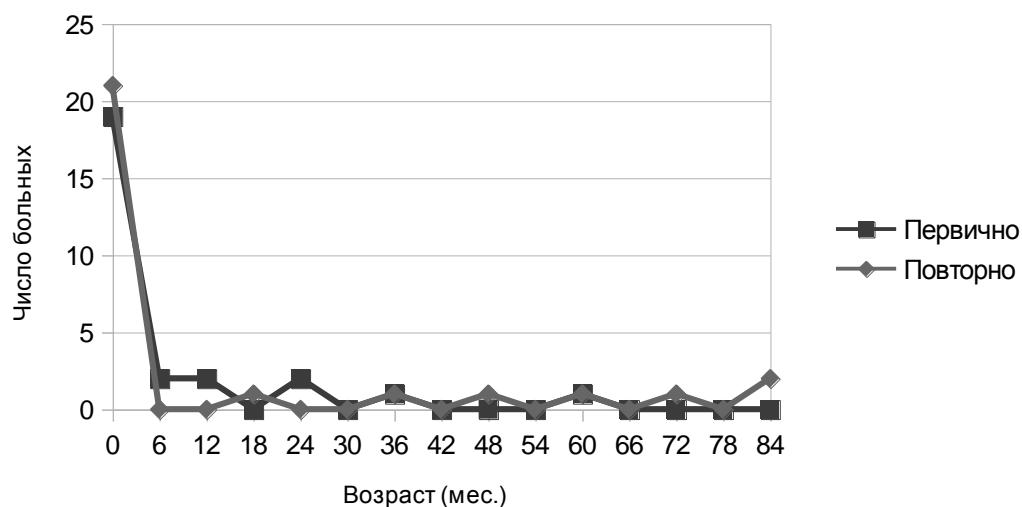


Рисунок 14. Возраст больных в дебюте заболевания.

Симптоматика в дебюте заболевания у 69% обследованных была представлена слабостью и деформацией нижних конечностей (рисунок 15).

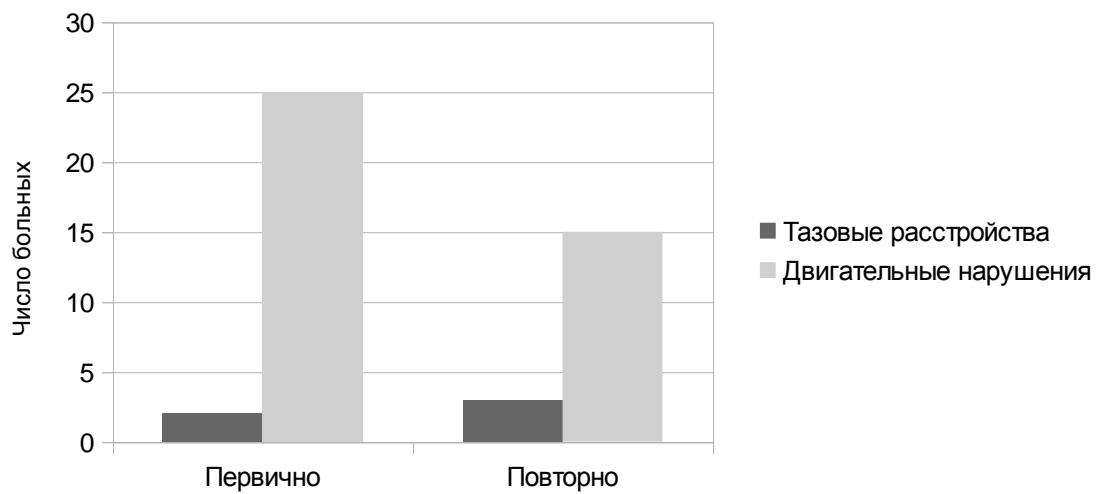


Рисунок 15. Клиническая симптоматика в дебюте заболевания.

Для 79% повторно оперированных больных в дебюте заболевания были характерны симметричные нарушения двигательной функции нижних конечностей, для первично оперированных — симметричные (52%) и с

преимущественной латерализацией влево (32%) (рисунок 16).

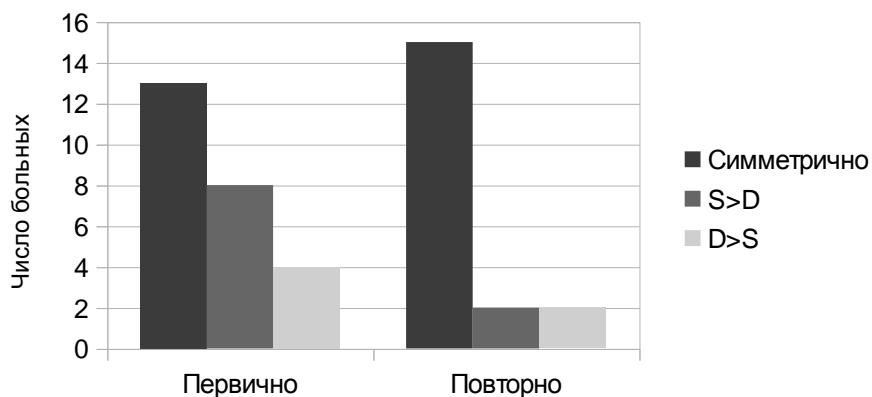


Рисунок 16. Распределение двигательного дефицита в дебюте заболевания.

Дети с изолированными аномалиями конечной нити представляли группу с преимущественной латерализацией двигательных нарушений вправо (16%).

Медиана значений балльной оценки неврологического статуса согласно SBNS в дебюте заболевания для первично оперированных больных составляла 12 баллов (контролирующие мочеиспускание), для повторно оперированных — 8,5 (ходячие больные) (рисунок 17).

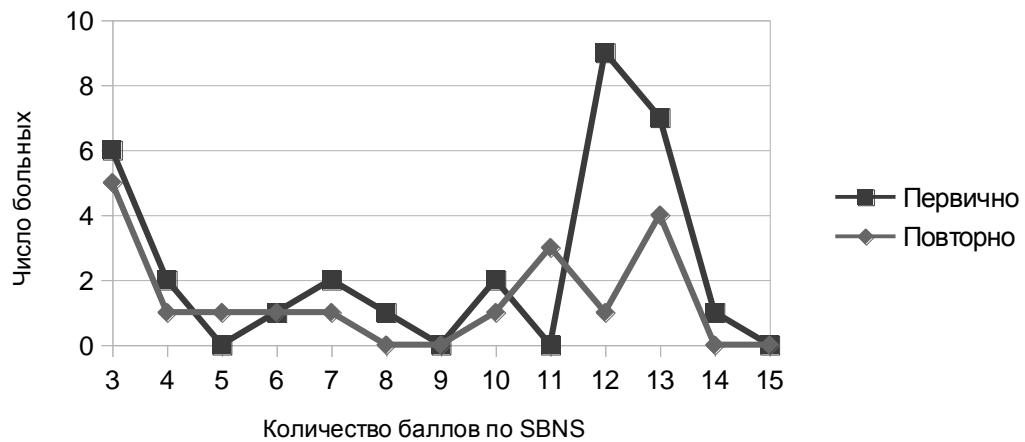
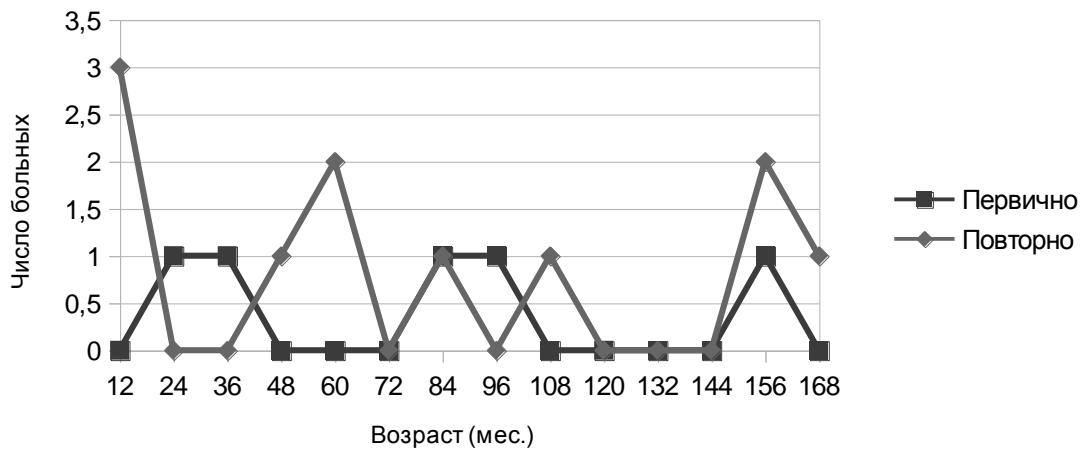


Рисунок 17. Неврологический статус в дебюте заболевания (SBNS).

У первично оперированных больных ухудшение состояния чаще наблюдалось в возрасте от 2х до 3х лет, от 7ми до 8ми, и в возрасте 13 лет, у повторно оперированных — в возрасте до 1 года, в 5 и 13 лет (рисунок 18).

Рисунок 18. Возраст на момент ухудшения состояния.



Последний пик (13 лет), отмеченный как у первично, так повторно оперированных больных соответствовал периоду ускоренного роста детей.

Ухудшение состояния в группе повторно оперированных больных в большинстве наблюдений (83%) было связано с нарастанием двигательных нарушений и деформации нижних конечностей, у первично оперированных больных — с усугублением тазовых расстройств (80%) (рисунок 19).

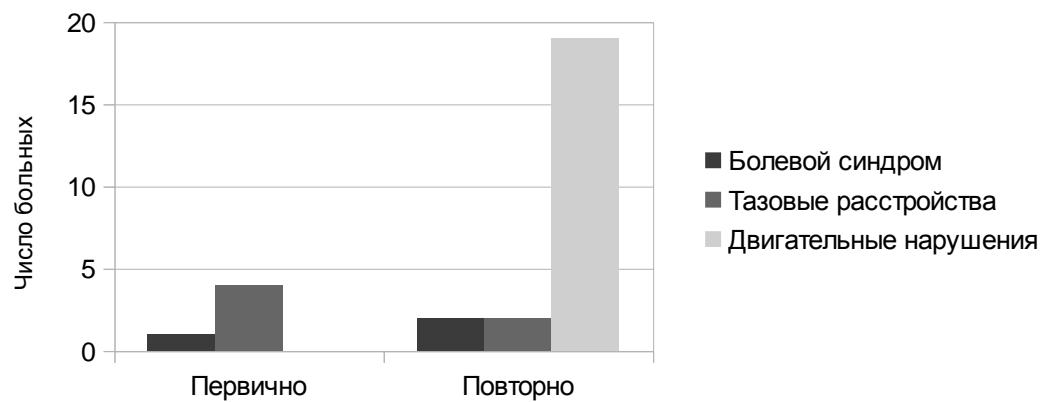


Рисунок 19. Клиническая симптоматика на момент ухудшения состояния.

Уровень незаращения дуг позвонков находился на уровне L5 позвонка и ниже у 48,3% первично оперированных больных и у 69% повторно оперированных больных (рисунок 20).

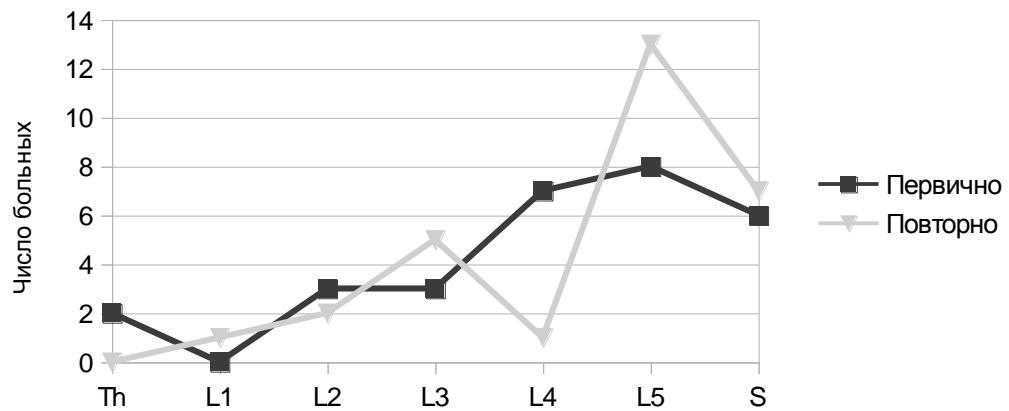


Рисунок 20. Уровень незаращения дуг позвонков.

Уровень окончания спинного мозга располагался на уровне L5 позвонка и ниже у 51,7% первично оперированных больных и у 72,8% повторно оперированных больных (рисунок 21).

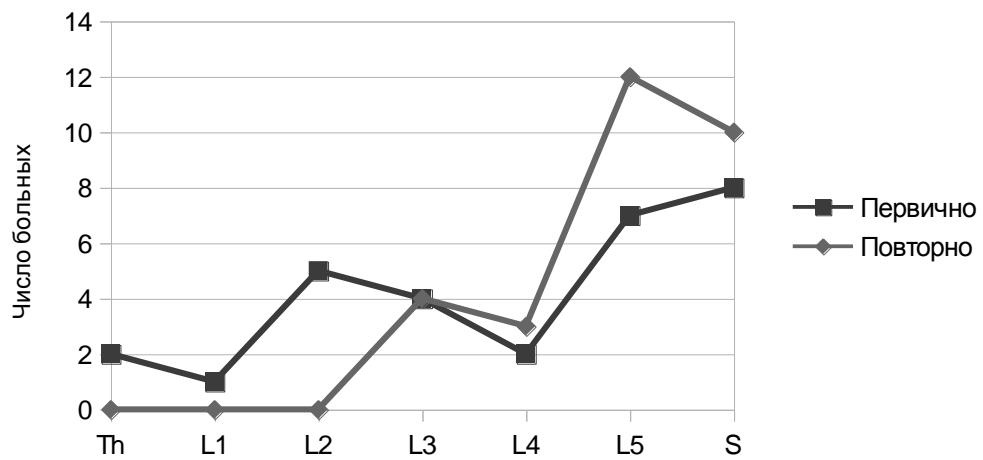


Рисунок 21. Уровень окончания спинного мозга.

Признаки ротации спинного мозга отмечены у 37% первично и 83,3% повторно оперированных больных (рисунок 22).

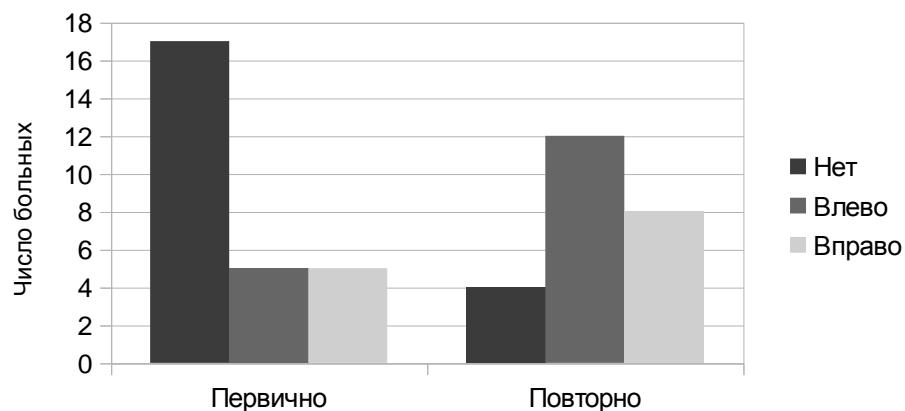


Рисунок 22. Ротация спинного мозга вокруг вертикальной оси.

Среди первично оперированных больных признаки компрессии спинного мозга были выявлены в 20,6% наблюдений. Среди повторно оперированных больных - у 1го (3%) (рисунок 23).

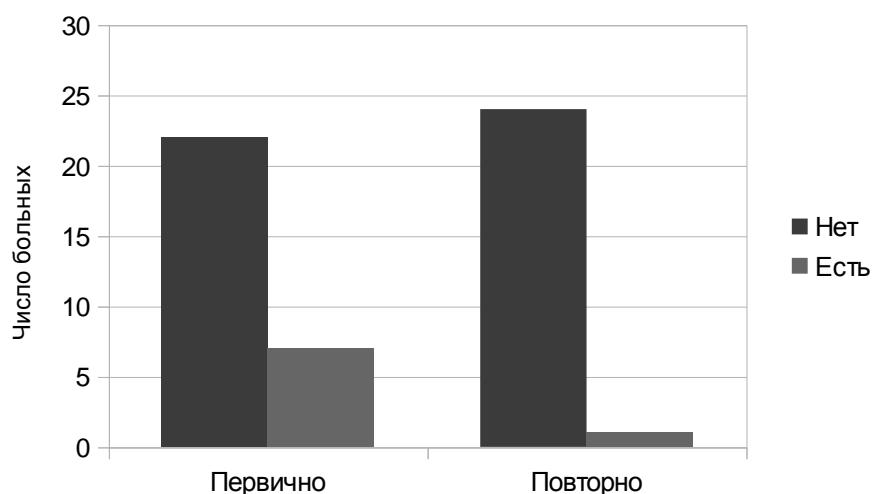


Рисунок 23. Признаки компрессии спинного мозга.

Смещение спинного мозга в сторону отмечено только у повторно оперируемых больных (рисунок 24).

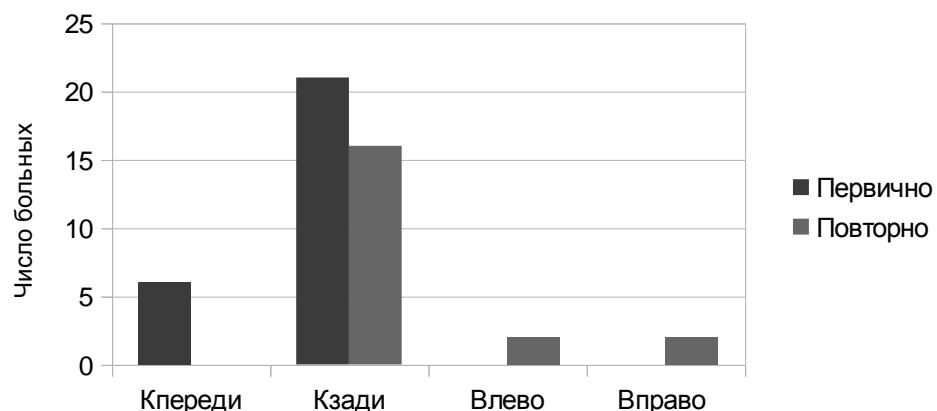


Рисунок 24. Смещение спинного мозга.

Сирингомиелия на уровне фиксации спинного мозга была выявлена у 7% первично и 19% повторно оперированных больных, над уровнем фиксации у 27,5% первично и 19% повторно оперированных больных, сирингомиелия на отдалении в 13,7% и 7% наблюдений соответственно (рисунок 25).

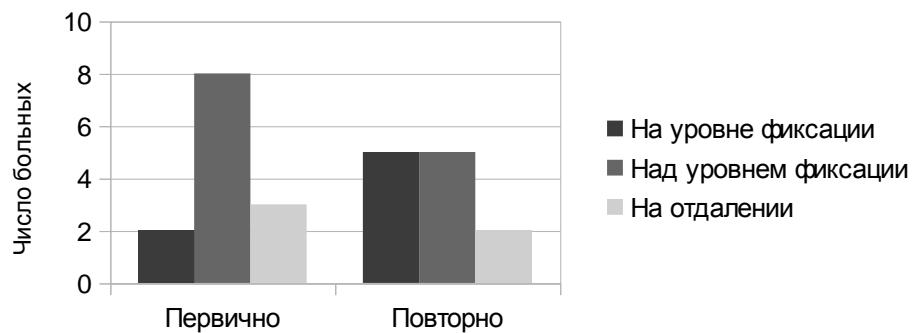


Рисунок 25. Сирингомиелия.

При суммарной оценке тяжести фиксации спинного мозга по данным МРТ у 79,3% повторно оперированных больных отмечались признаки выраженной фиксации (Grade III-IV), среди первично оперированных больных III-IV степень фиксации выявлялась у 48,3% обследуемых больных (рисунок 26).

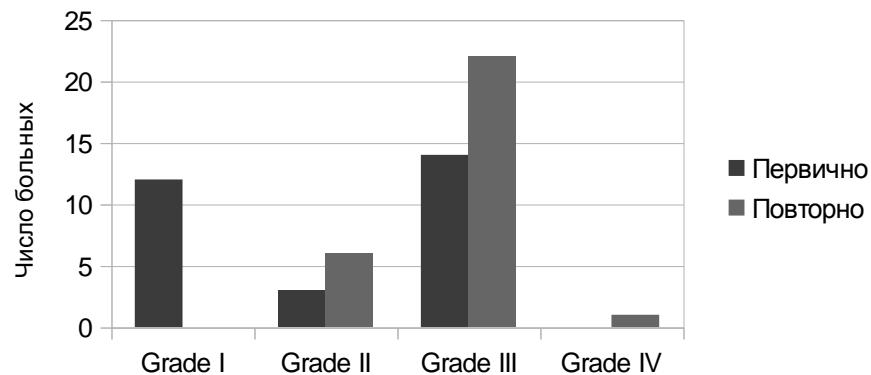


Рисунок 26. Степень выраженности фиксации спинного мозга

Уровень прерывания трактов у 12 из 14 первично оперированных больных находился на уровне L5 позвонка и ниже, медиана значений фракционной анизотропии на этом уровне составила 0,3. При обследовании 17 повторно оперированных больных уровень прерывания трактов находился на уровне L5 позвонка и ниже лишь у 8 из 17 обследованных больных (47%), медиана значений фракционной анизотропии составила 0,3 (рисунок 27).

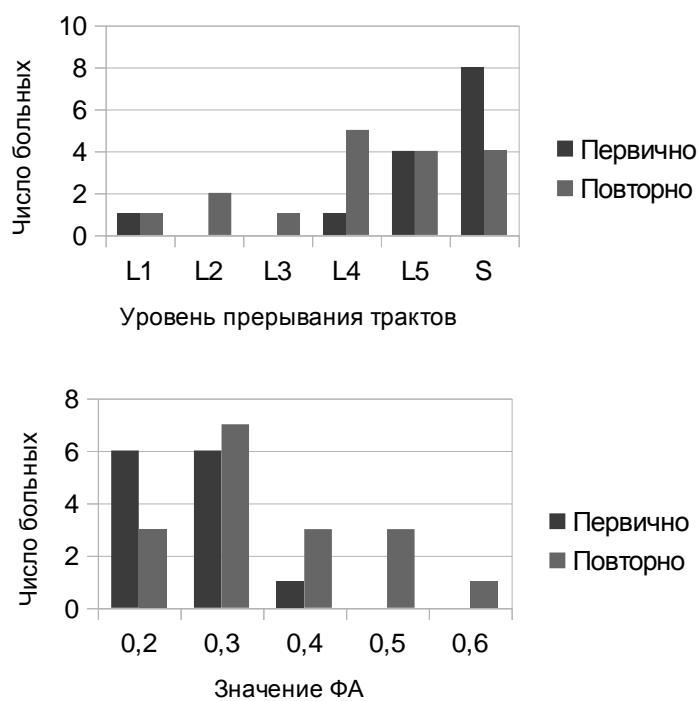


Рисунок 27. Уровень прерывания трактов и значение ФА на уровне каудальных отделов спинного мозга.

У повторно оперированных больных МРТ-признаки аномалии Киари выявлены в 6ти наблюдениях (20,7%), в сочетании с гидроцефалией - у 14ти обследуемых (48,3%). Среди первично оперированных больных изолированно аномалия Киари не встречалась, у 11ти больных (37,9%) отмечено сочетание гидроцефалии и аномалии Киари (рисунок 28)

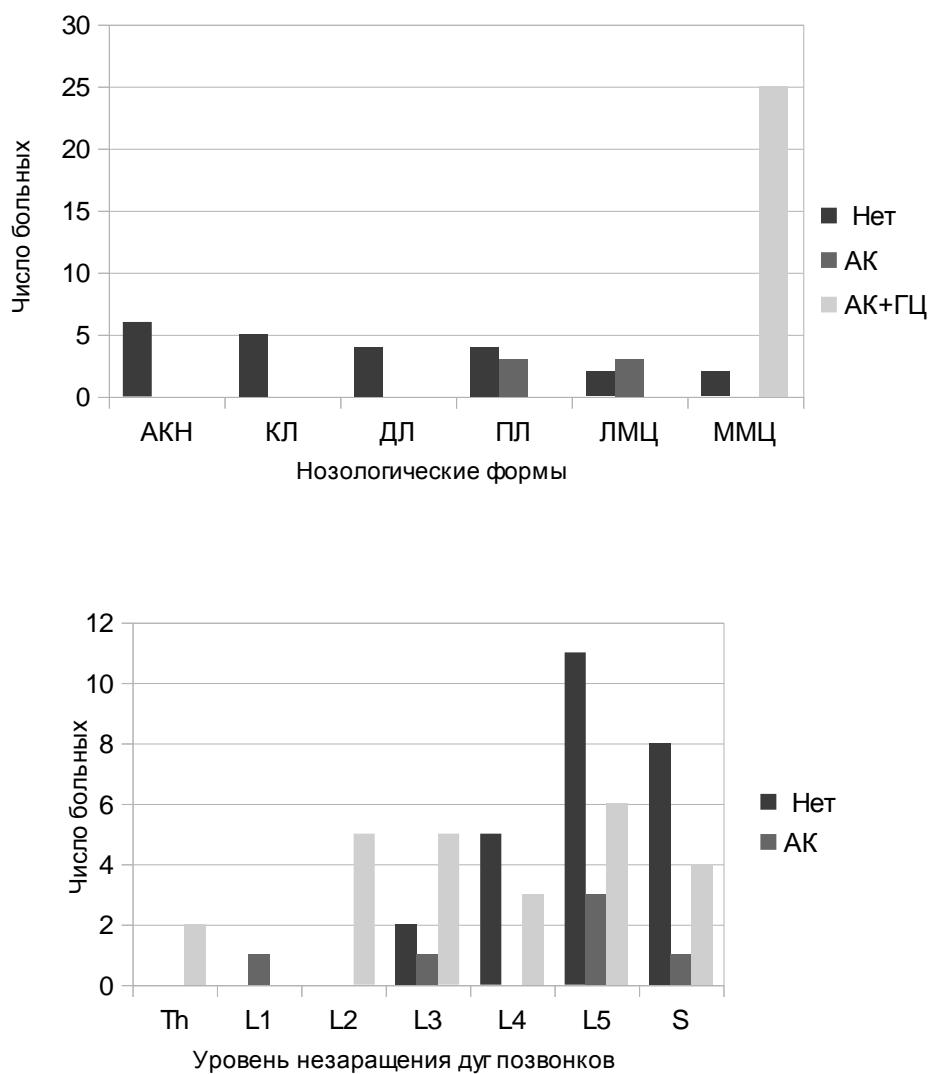


Рисунок 28. АК и ГЦ при различных нозологических формах и различном уровне незаращения дуг позвонков.

Выраженные нарушения сегментарной проводимости (более 30% блоков проведения F-волн по данным ЭНМГ) отмечено у 35,3% первично оперированных больных, и у 69,5% повторно оперированных больных (рисунок 29).

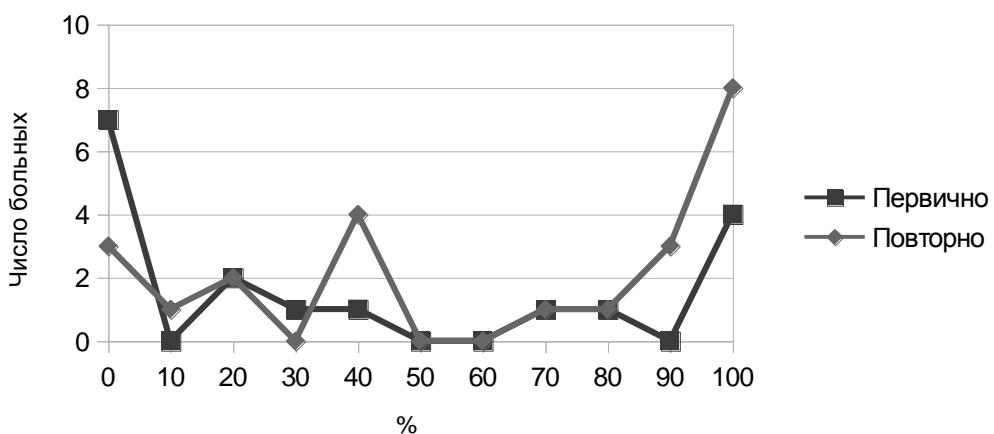


Рисунок 29. Блоки проведения F-волн.

Гигантские F-волны выявлены у 35,2% первично оперированных и у 13% повторно оперированных больных (рисунок 30).

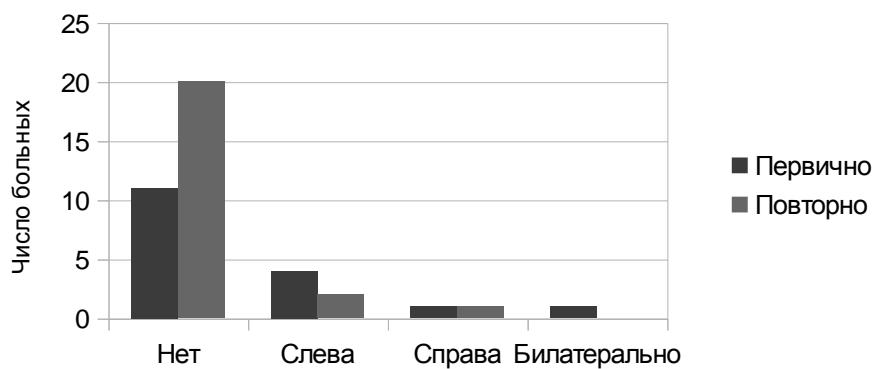


Рисунок 30. Гигантские F-волны.

При проведении ЭСК мышечные ответы при стимуляции с силой тока менее 1mA получены у 37,9% первично и у 7% повторно оперированных больных. При силе тока от 1 до 5 mA мышечные ответы получены у 34,4% и 62% больных соответственно. При стимуляции с силой тока более 5mA мышечные ответы получены у 27,6% первично оперированных больных и у 28% повторно оперированных больных, ответы не были получены у одного повторно оперированного ребенка (3%) (рисунок 31).

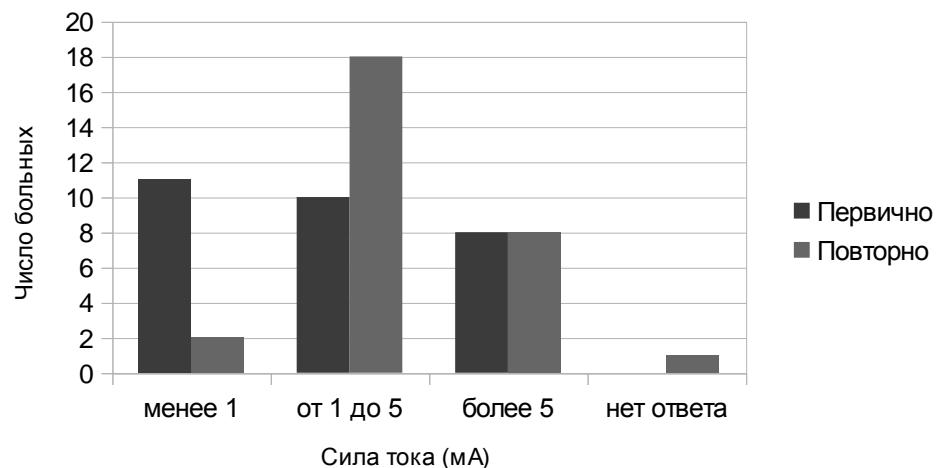


Рисунок 31. Пороговые величины силы тока при ЭСК.

При проведении уродинамического обследования выраженные нарушения были выявлены у 1го из 8 обследованных первично оперированных больных (12,5%) и у 5 из 14 обследованных повторно оперированных детей (35,7%) (рисунок 32).

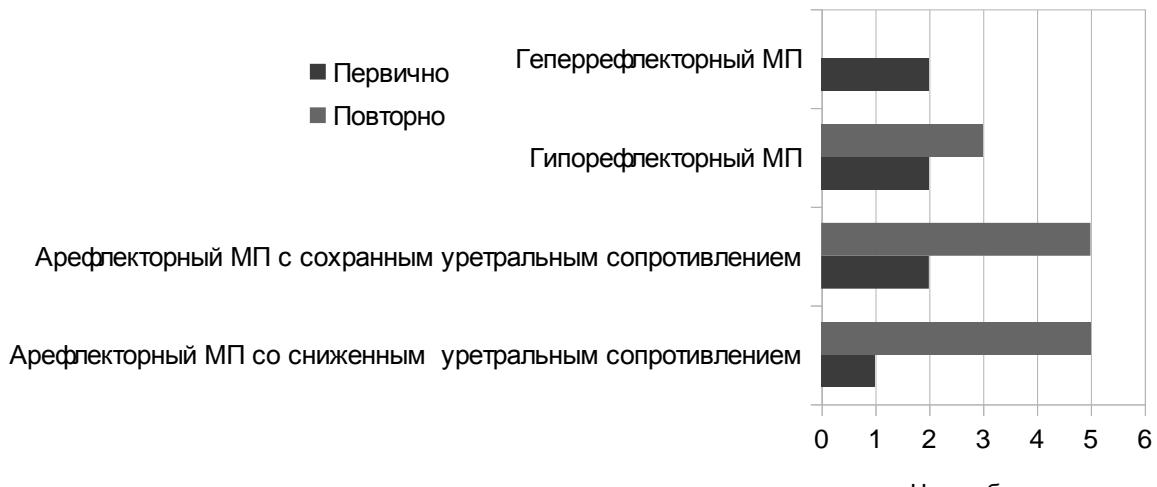


Рисунок 32. Нарушения уродинамики.

Выраженные воспалительные изменения в анализе мочи (лейкоциты больше 100 в поле зрения при микроскопии) выявлены у 42,1% первично оперированных больных и у 57,1% повторно оперированных больных (рисунок 33).

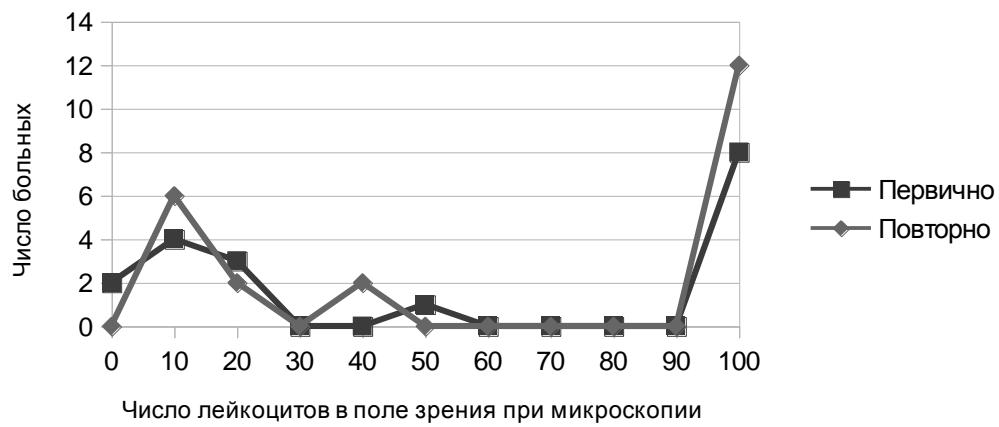


Рисунок 33. Воспалительные изменения в общем анализе мочи.

Среди первично оперированных больных фиксация спинного мозга была устранина радикально (Grade I) 14ти (48,3%) больным, частично – 5ти (17,2%), не устранина – 10ти детям (34,5%). Среди повторно оперированных больных радикальное устранине фиксации спинного мозга (Grade I) достигнуто у 15ти больных (51,7%), частичное — у 10ти (34,5%), не устранина фиксация у 4x детей (13,8%) (рисунок 34).

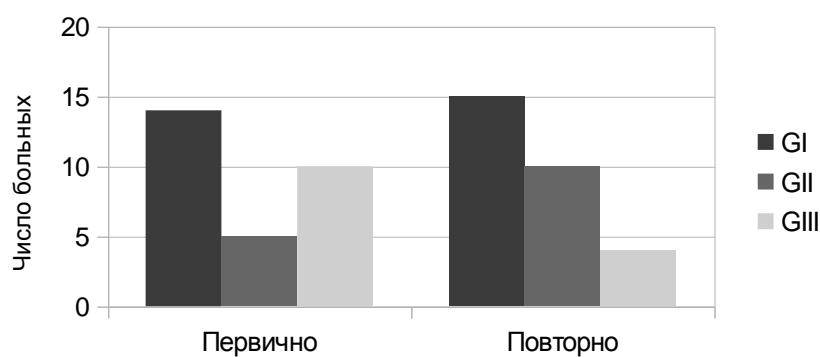


Рисунок 34. Степень устраниния фиксации спинного мозга.

Фактором резидуальной фиксации у 10ти (34,5%) первично оперированных и у 6ти (20,5%) повторно оперированных больных являлась обширная площадь фиксации. У 5 (17,2%) первично оперированных и 8 (27,6%) повторно оперированных - укороченные корешки спинного мозга (рисунок 35).

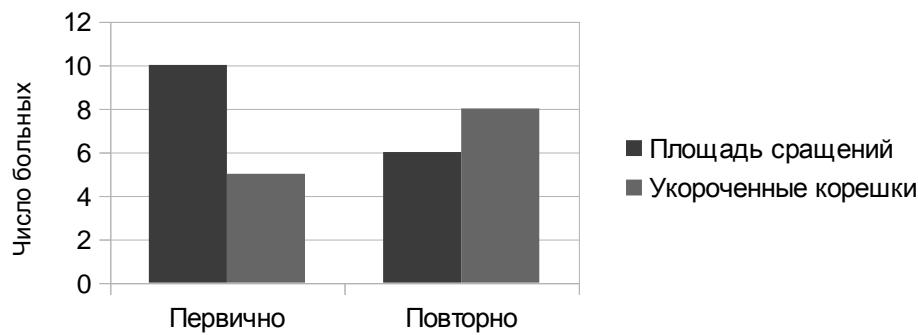


Рисунок 35. Факторы резидуальной фиксации спинного мозга.

Пластика твердой мозговой оболочки потребовалась при проведении 23,5% первичных и 42,3% повторных операций соответственно.

При данном гистологического исследования фиксирующих агентов соединительная рубцовая ткань выявлена у 80% первично оперированных и у 100% повторно оперированных больных.

Несостоятельность операционной раны на фоне распространенной кожной ангиомы отмечено у одного первично оперированного больного (3%). Формирование псевдоменингоцеле, не требовавшего дополнительного нейрохирургического пособия, было выявлено после 4x повторных операций (13,8%). Несостоятельность раны на фоне трофических нарушений при повторных операциях наблюдалось в 3x случаях (10,3%). Инфекционных осложнений не было (рисунок 36).

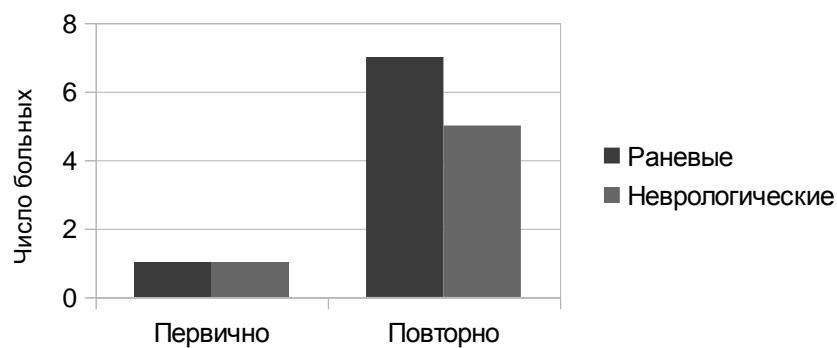


Рисунок 36. Структура осложнений.

Нарастание неврологического дефицита в виде усугубления тазовых

расстройств у 2х больных и нарастания двигательного дефицита у 3х детей являлось стойким остаточным явлением после радикального устраниния фиксации спинного мозга (1 первичная операция по поводу липомы конуса спинного мозга, 3 повторные операции при резидуальной липоме конуса спинного мозга, 1 повторная операция при повторной фиксации спинного мозга после коррекции ММЦ). У 2х больных с липомой конуса спинного мозга ухудшение состояния виде нарастания слабости, деформации нижних конечностей являлось исходом естественного течения заболевания после частичного удаления липомы конуса спинного мозга, при котором устранение фиксации не было достигнуто.

Заключение.

Как и ожидалось, повторным вмешательствам чаще проводились детям с наиболее тяжелыми формами спинальных дизрафий — ММЦ, переходной липомой, липомиелоцеле. Для обеих групп был характерен врожденный неврологический дефицит, преимущественно в виде слабости и деформации нижних конечностей. Одним из критических периодов в плане прогрессирования заболевания в обеих группах был период ускоренного роста. Ухудшение состояния в группе первично оперированных больных чаще было связано с усугублением тазовых расстройств, в то время как повторные операции чаще были связаны с нарастанием двигательных нарушений. Асимметричные нарушения в большей степени были характерны для первично оперированных больных. Состояние детей перед первичной операцией в целом, как и ожидалось, было лучше, чем перед повторной.

Уровень незаращения дуг позвонков и окончания спинного мозга по данным МРТ у повторно оперированных больных чаще располагался на уровне L5 позвонка и ниже, в то время как тракты спинного мозга прослеживались на этом уровне лишь у половины из них. Чаще, чем у первично оперированных детей, в этой группе обследуемых выявлялись признаки ротации и смещения спинного мозга относительно вертикально оси позвоночного канала. В отличии от части первично оперированных больных, признаков компрессии спинного мозга у них

практически не встречалось. Сирингомиелия у повторно оперированных больных чаще развивалась на уровне и над уровнем фиксации спинного мозга, у первично оперированных — над уровнем фиксации и на отдалении. В целом в группе повторно оперированных больных преобладали дети с признаками выраженной фиксации спинного мозга (Grade III). У повторно оперированных больных вдвое чаще выявлялись ЭНМГ-признаки нарушения сегментарной проводимости, вдвое реже — признаки пирамидной недостаточности. Порог возбудимости корешков спинного мозга при ЭСК также был выше, чем у первично оперированных больных. При проведении уродинамического обследования у повторно оперированных больных вдвое чаще выявлялись признаки поражения как парасимпатического, так и симпатического центра мочеиспускания в виде арефлекторного мочевого пузыря со сниженным уретральным сопротивлением.

Трудности в устраниении фиксации чаще возникали при первичных вмешательствах, фактором резидуальной фиксации при этом чаще была обширная площадь фиксации спинного мозга и корешков. В два раза чаще при повторных вмешательствах применялась пластика твердой оболочки. Во всех случаях при повторных операциях факторы фиксации включали соединительнотканые элементы. Для повторных операций в большей степени были характерны нарушения консолидации операционной раны. При сравнении результатов первичных и повторных вмешательств не получено статистически достоверных различий их исходов (таблица 3), что доказывает единый патогенез части клинических проявлений спинальных дизрафий, вне зависимости от первичного или повторного предъявления симптоматики.

Таблица 3. – Динамика состояния больных при первичных или повторных операциях (спинальные липомы, ММЦ).

		Операции:		Всего
		первичные	повторные	
Стабилизация	Количество	8	11	19
	Ожидаемое количество	7.9	11.1	19.0
	% больных по динамике	42.1%	57.9%	100.0%
	% больных по операциям	47.1%	45.8%	
	% всего	19.5%	26.8%	46.3%
	χ^2	0.65	0.65	
Ухудшение	Количество	2	5	7
	Ожидаемое количество	2.9	4.1	7.0
	% больных по динамике	28.6%	71.4%	100.0%
	% больных по операциям	11.8%	20.8%	
	% Всего	4.9%	12.2%	15.2%
	χ^2	0.65	0.65	
Улучшение	Количество	7	8	15
	Ожидаемое количество	6.2	8.8	15.0
	% больных по динамике	46.7%	53.3%	100.0%
	% больных по операциям	41.2%	33.3%	
	% Всего	17.1%	19.5%	36.6%
	χ^2	0.65	0.65	
Всего	Кол.	17	24	41
	% Всего	41.5%	58.5%	100.0%

Таким образом, целесообразно объединение этих групп больных для рассмотрения общих прогностических факторов эффективности хирургического лечения СФСМ.

3.7. Критерии эффективности хирургического лечения СФСМ.

При оценке динамики состояния больных отмечено, что вероятность улучшения состояния после операции достоверно выше при аномалиях конечной нити ($\chi^2=8,5$, $p=0,014$). У больных с ММЦ наиболее ожидаемый исход операции — стабилизация состояния ($\chi^2=6$, $p=0,049$) (рисунок 37, таблица 4).

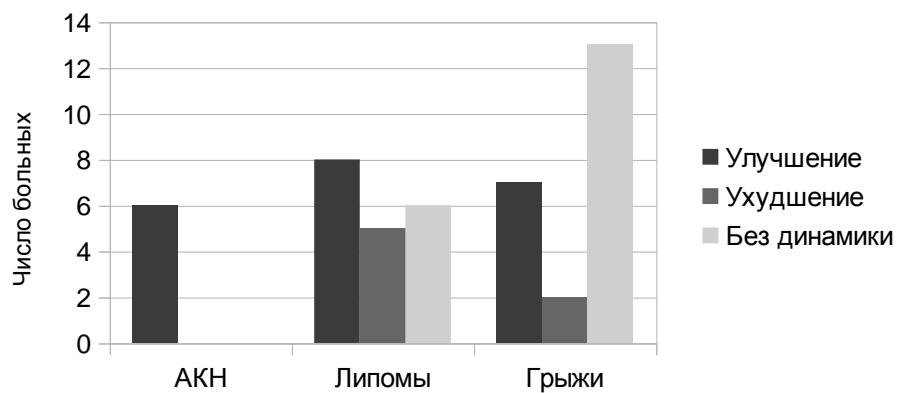


Рисунок 37. Динамика состояния в зависимости от нозологической формы заболевания.

Таблица 4. – Динамика состояния больных в зависимости от нозологической формы заболевания.

		Нозологические формы:			Всего
		АКН	липомы	ММЦ	
Стабилизация	Количество	0	6	13	19
	Ожидаемое количество	2.4	7.7	8.9	19.0
	% больных по динамике	0.0%	31.6%	68.4%	100.0%
	% больных по нозологической форме	0.0%	31.6%	59.1%	
	% всего	0.0%	12.8%	27.7%	40.4%
	χ^2	8.5	3.46	6	
Ухудшение	Количество	0	5	2	7
	Ожидаемое количество	0.9	2.8	3.3	7.0
	% больных по динамике	0.0%	71.4%	28.6%	100.0%
	% больных по нозологической форме	0.0%	26.3%	9.1%	
	% Всего	0.0%	10.6%	4.3%	14.9%
	χ^2	8.5	3.46	6	
Улучшение	Количество	6	8	7	21
	Ожидаемое количество	2.7	8.5	9.8	21.0
	% больных по динамике	28.6%	38.1%	33.3%	100.0%
	% больных по нозологической форме	100.0%	42.1%	31.8%	
	% Всего	12.8%	17.0%	14.9%	44.7%
	χ^2	8.5	3.46	6	
Всего	Кол.	6	19	22	47
	% Всего	12.8%	40.4%	46.8%	100.0%

Выявлено, что улучшение состояния в результате операции возможно в случае манифестации СФСМ в виде тазовых расстройств, однако при этом высок и риск операции ($\chi^2=20,31$, $p=0,00004$) (рисунок 38, таблица5).

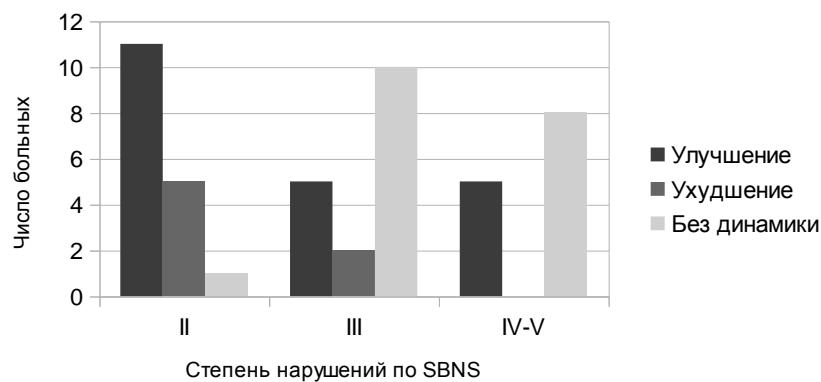


Рисунок 38. Динамика состояния в зависимости от функционального статуса больных согласно SBNS.

Таблица 5. – Динамика состояния больных в зависимости от оценки неврологического статуса согласно SBNS.

	Количество	Степень:			Всего
		II	III	IV-V	
Стабилизация	Количество	1	10	8	19
	Ожидаемое количество	6,9	6,9	5,3	19.0
	% больных по динамике	5,3%	52,6%	42,1%	100.0%
	% больных по степени нарушений	5,9%	58,8%	61,5%	
	% всего	2,1%	21,3%	17.0%	40.4%
	χ^2	20,31	8,19	10,46	
	p	0,00004	0,016	0,0053	
Ухудшение	Количество	5	2	0	7
	Ожидаемое количество	2,5	2,5	1,9	7.0
	% больных по динамике	71,4%	28,6%	0.0%	100.0%
	% больных по степени нарушений	29,4%	11,8%	0.0%	
	% Всего	10,6%	4,3%	0.0%	14.9%
	χ^2	20,31	8,19	10,46	
	p	0,00004	0,016	0,0053	
Улучшение	Количество	11	5	5	21
	Ожидаемое количество	7,6	7,6	5,8	21.0
	% больных по динамике	52,4%	23,8%	23,8%	100.0%
	% больных по степени нарушений	64,7%	29,4%	38,5%	
	% Всего	23,4%	10,6%	10,6%	44.7%
	χ^2	20,31	8,19	10,46	
	p	0,00004	0,016	0,0053	
Всего	Кол.	17	17	13	47
	% Всего	36.2%	36.2%	27.7%	100.0%

Отмечено, что результаты хирургического лечения не зависели от характера течения заболевания ($\chi^2=3,04$, $p=0,21$) (рисунок 39, таблица 6).

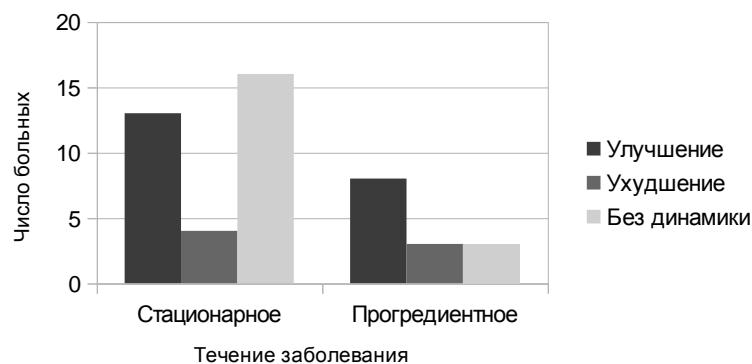


Рисунок 39. Динамика состояния в зависимости от течения заболевания.

Таблица 6. – Динамика состояния больных в зависимости от течения заболевания.

		Течение:		Всего
		стационарное	прогредиентное	
Стабилизация	Количество	16	3	19
	Ожидаемое количество	13.3	5.7	19.0
	% больных по динамике	84.2%	15.8%	100.0%
	% больных по течению заболевания	48.5%	21.4%	
	% Всего	34%	6.4%	46.3%
	χ^2	3,04	3,04	
	p	0,21	0,21	
Ухудшение	Количество	4	3	7
	Ожидаемое количество	4.9	2.1	7.0
	% больных по динамике	57.1%	42.9%	100.0%
	% больных по течению заболевания	12.1%	21.4%	
	% Всего	8.5%	6.4%	15.2%
	χ^2	3,04	3,04	
	p	0,21	0,21	
Улучшение	Количество	13	8	21
	Ожидаемое количество	14.7	6.3	21.0
	% больных по динамике	61.9%	38.1%	100.0%
	% больных по течению заболевания	39.4%	57.1%	
	% Всего	27.7%	17%	44.7%
	χ^2	3,04	3,04	
	p	0,21	0,21	
Всего	Кол.	33	14	47
	% Всего	70.2%	29.8%	100.0%

Улучшение состояния наиболее ожидаемо при легкой (Grade I) степени фиксации спинного мозга по данным МРТ ($\chi^2=11.2$, $p=0.0037$) и менее вероятно при выраженной (Grade III) фиксации ($\chi^2=6.8$, $p=0.033$) (рисунок 40, таблица 7).

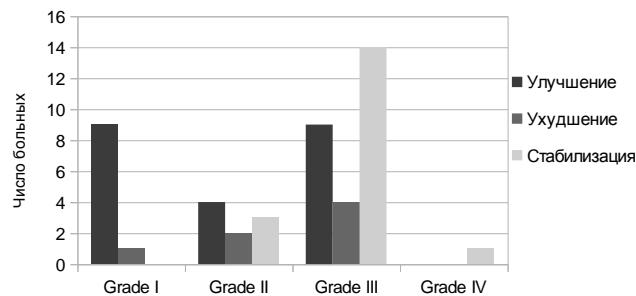


Рисунок 40. Динамика состояния в зависимости от степени фиксации спинного мозга.

Таблица 7. – Динамика состояния больных в зависимости от интроскопических признаков фиксации спинного мозга.

		Степень фиксации:				Всего
		I	II	III	IV	
Без динамики	Количество	0	3	15	1	19
	Ожидаемое количество	4.0	3.6	10.9	0.4	19.0
	% больных по динамике	0.0%	15.8%	78.9%	5.3%	100.0%
	% больных по нозологической форме	0.0%	33.3%	55.6%	100.0%	
	% всего	0.0%	6.4%	31.9%	2.1%	40.4%
	χ^2	11.2	0.54	6.8	1.5	
	p	0.0037	0.76	0.033	0.47	
Ухудшение	Количество	1	2	4	0	7
	Ожидаемое количество	1.5	1.3	4.0	0.1	7.0
	% больных по динамике	14.3%	28.6%	57.1%	0.0%	100.0%
	% больных по нозологической форме	10.0%	22.2%	14.8%	0.0%	
	% Всего	2.1%	4.3%	8.5%	0.0%	14.9%
	χ^2	11.2	0.54	6.8	1.5	
	p	0.0037	0.76	0.033	0.47	
Улучшение	Количество	9	4	8	0	21
	Ожидаемое количество	4.5	4.0	12.1	0.4	21.0
	% больных по динамике	42.9%	19.0%	38.1%	0.0%	100.0%
	% больных по нозологической форме	90.0%	44.4%	29.6%	0.0%	
	% Всего	19.1%	8.5%	17.0%	0.0%	44.7%
	χ^2	11.2	0.54	6.8	1.5	
	p	0.0037	0.76	0.033	0.47	
Всего	Кол.	10	9	27	1	47
	% Всего	21.3%	19.1%	57.4%	2.1%	100.0%

При оценке динамики состояния больных в зависимости от уровня окончания спинного мозга по данным МРТ статистически значимой корреляции выявлено не было (рисунок 41, таблица 8).

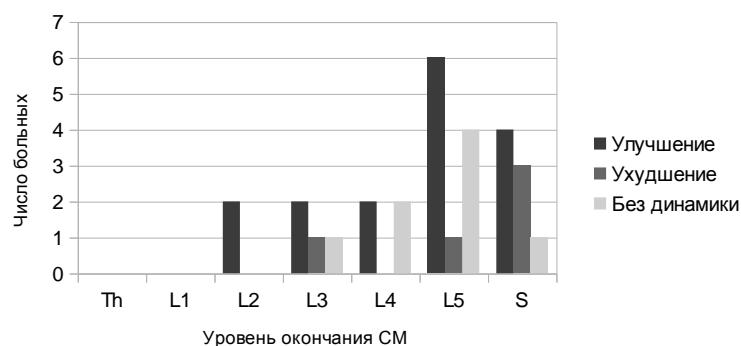


Рисунок 41. Динамика состояния в зависимости от уровня окончания спинного мозга.

Таблица 8. – Динамика состояния больных в зависимости от УОСМ по данным МРТ.

		УОСМ:		Всего
		выше L5	ниже L5	
Стабилизация	Количество	3	5	8
	Ожидаемое количество	2.8	5.2	8.0
	% больных по динамике	37.5%	62.5%	100.0%
	% больных по УОСМ	30.0%	26.3%	
	% всего	10.3%	17.2%	27.6%
	χ^2	0.56	0.56	
	p	0.75	0.75	
Ухудшение	Количество	1	4	5
	Ожидаемое количество	1.7	3.3	5.0
	% больных по динамике	20.0%	80.0%	100.0%
	% больных по УОСМ	10.0%	21.1%	
	% Всего	5.3%	13.8%	17.2%
	χ^2	0.56	0.56	
	p	0.75	0.75	
Улучшение	Количество	6	10	16
	Ожидаемое количество	5.5	10.5	16.0
	% больных по динамике	37.5%	62.5%	100.0%
	% больных по УОСМ	60.0%	62.6%	
	% Всего	20.7%	34.5%	55.2%
	χ^2	0.56	0.56	
	p	0.75	0.75	
Всего	Кол.	10	19	29
	% Всего	34.5%	65.5%	100.0%

Отмечено, что при прерывании трактов спинного мозга по данным ДВИ-трактографии выше уровня L5 позвонка статистически достоверно изменений в состоянии больных не ожидается, в то время как при распространении проводников ниже уровня L5 позвонка с примерно равной долей вероятности может наблюдаться как улучшение, так и ухудшение их состояния ($\chi^2=8$, $p=0,018$) (рисунок 42, таблица 9).

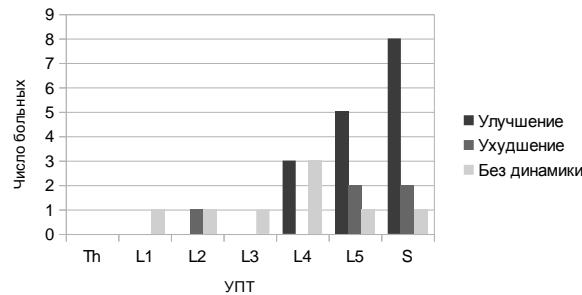


Рисунок 42. Динамика состояния в зависимости от уровня прерывания трактов спинного мозга.

Таблица 9. – Динамика состояния больных в зависимости от УПТ.

		УПТ		Всего
		Выше L5	Ниже L5	
Стабилизация	Количество	6	2	8
	Ожидаемое количество	2.8	5.2	8.0
	% больных по динамике	75.0%	25.0%	100.0%
	% больных по УПТ	60.0%	10.5%	
	% всего	20.7%	6.9%	27.6%
	χ^2	8	8	
	p	0.018	0.018	
Ухудшение	Количество	1	4	5
	Ожидаемое количество	1.7	3.3	5.0
	% больных по динамике	20.0%	80.0%	100.0%
	% больных по УПТ	10.0%	21.1%	
	% Всего	0.0%	13.8%	17.2%
	χ^2	8	8	
	p	0.018	0.018	
Улучшение	Количество	3	13	16
	Ожидаемое количество	5.5	10.5	16.0
	% больных по динамике	18.8%	81.3%	100.0%
	% больных по УПТ	30.0%	68.4%	
	% Всего	10.3%	44.8%	55.2%
	χ^2	8	8	
	p	0.018	0.018	
Всего	Кол.	10	19	29
	% Всего	34.5%	65.5%	100.0%

Значимой прогностической ценности выявляемой на МРТ сирингомиелии отмечено не было (рисунок 43, таблица 10).

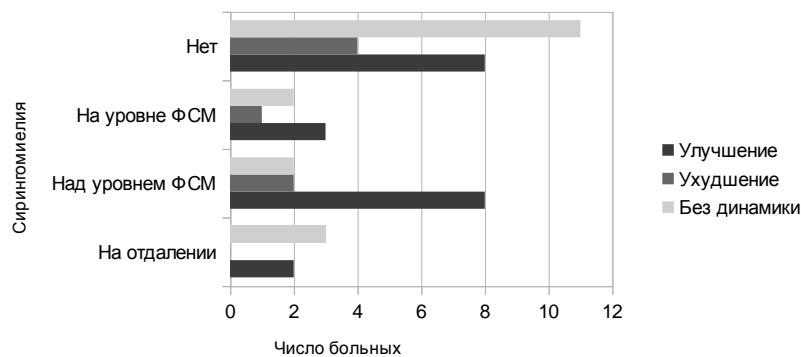


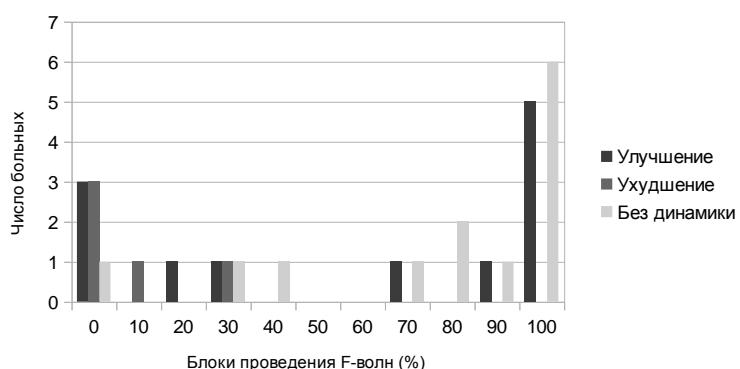
Рисунок 43. Динамика состояния в зависимости от наличия сирингомиелии.

Таблица 10. – Динамика состояния больных в зависимости от наличия СМ.

		СМ:		Всего
		нет	есть	
Стабилизация	Количество	11	7	18
	Ожидаемое количество	9.0	9.0	18.0
	% больных по динамике	61.1%	38.9%	100.0%
	% больных по сирингомиелии	47.8%	30.4%	
	% всего	23.9%	15.2%	39.1%
	χ^2	2.2	2.2	
	p	0.33	0.33	
Ухудшение	Количество	4	3	7
	Ожидаемое количество	3.5	4.0	7.0
	% больных по динамике	57.1%	42.9%	100.0%
	% больных по сирингомиелии	17.4%	13.0%	
	% Всего	8.7%	6.5%	15.2%
	χ^2	2.2	2.2	
	p	0.33	0.33	
Улучшение	Количество	8	13	21
	Ожидаемое количество	10.5	8.0	21.0
	% больных по динамике	38.1%	61.9%	100.0%
	% больных по сирингомиелии	34.8%	56.5%	
	% Всего	17.4%	28.3%	45.7%
	χ^2	2.2	2.2	
	p	0.33	0.33	
Всего	Кол.	23	23	46
	% Всего	50%	50%	100.0%

Статистически достоверно риск ухудшения состояния увеличивался при регистрации на ЭНМГ с m. abductor hallucis (n. tibialis) до 30% блоков проведения

F-волн с ($\chi^2=10.8$, $p=0.0045$) (рисунок 44, таблица 10).



Рисок 44. Динамика состояния в зависимости от количества блоков проведения F-волн (%).

Таблица 10. – Динамика состояния больных в зависимости от количества блоков проведения F-волн.

	Количество блоков проведения F-волн	Всего			
		<30%	30-90%	100%	
Стабилизация	Количество	2	5	6	13
	Ожидаемое количество	5.2	3.9	3.9	13.0
	% больных по динамике	15.4%	38.5%	46.2%	100.0%
	% больных по количеству блоков проведения F-волн	16.7%	55.6%	66.7%	
	% всего	6.7%	16.7%	20.0%	43.3%
	χ^2	10.8	2.65	3.9	
	p	0.0045	0.26	0.14	
Ухудшение	Количество	5	0	0	5
	Ожидаемое количество	2.0	1.5	1.5	5.0
	% больных по динамике	100.0%	0.0%	0.0%	100.0%
	% больных по количеству блоков проведения F-волн	41.7%	0.0%	0.0%	
	% Всего	16.7%	0.0%	0.0%	16.7%
	χ^2	10.8	2.65	3.9	
	p	0.0045	0.26	0.14	
Улучшение	Количество	5	4	3	12
	Ожидаемое количество	4.8	3.6	3.6	12.0
	% больных по динамике	41.7%	33.3%	25.0%	100.0%
	% больных по количеству блоков проведения F-волн	41.7%	44.4%	33.3%	
	% Всего	16.7%	13.3%	10.0%	40.0%
	χ^2	10.8	2.65	3.9	
	p	0.0045	0.26	0.14	
Всего	Кол.	12	9	9	30
	% Всего	40.0%	30.0%	30.0%	100.0%

При оценке прогностической значимости данных урологического обследования статистически значимых закономерностей выявить не удалось, что, возможно, связано с недостаточным количеством обследованных больных. (рисунок 45, таблица 11)

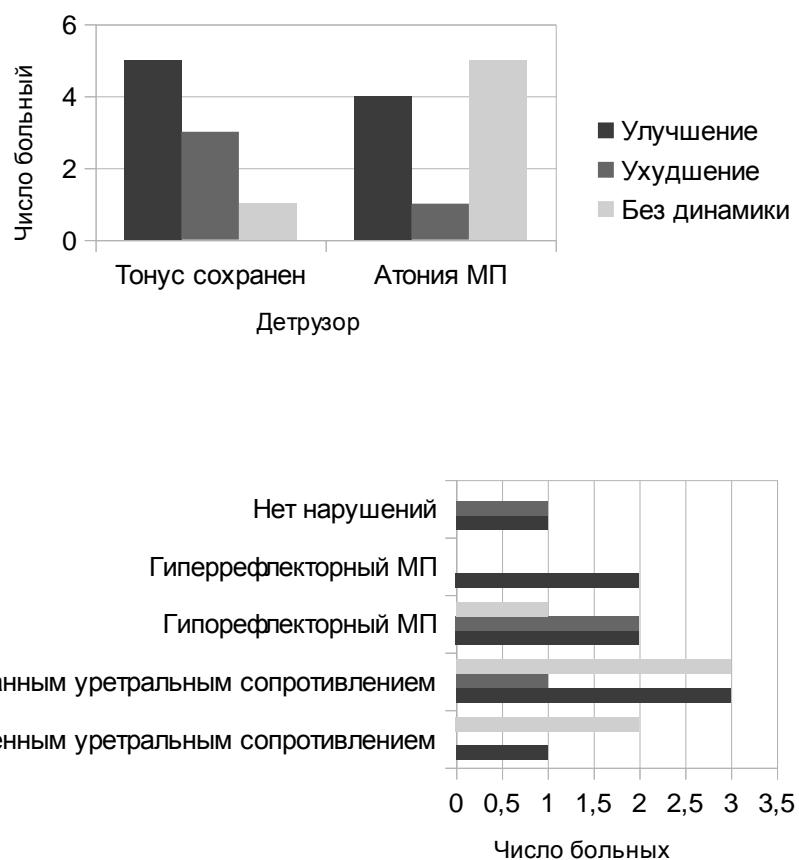


Рисунок 45. Динамика состояния больных в зависимости от нарушений уродинамики.

Таблица 11. – Динамика состояния больных в зависимости от признаков АТП по данным УДИ.

		Тонус МП:		Всего
		+	-	
Без динамики	Количество	1	5	6
	Ожидаемое количество	2.8	3.2	6.0
	% больных по динамике	16.7%	83.3%	100.0%
	% больных по АМП	11.1%	50.0%	
	% всего	5.3%	26.3%	31.6%
	χ^2	3.7	3.7	
	p	0.15	0.15	
Ухудшение	Количество	3	1	4
	Ожидаемое количество	1.9	2.1	4.0
	% больных по динамике	75.0%	25.0%	100.0%
	% больных по АМП	33.3%	10.0%	
	% Всего	15.8%	11.1%	21.1%
	χ^2	3.7	3.7	
	p	0.15	0.15	
Улучшение	Количество	5	4	9
	Ожидаемое количество	4.3	4.7	9.0
	% больных по динамике	55.6%	44.4%	100.0%
	% больных по АМП	55.6%	40.0%	
	% Всего	26.3%	21.1%	47.4%
	χ^2	3.7	3.7	
	p	0.15	0.15	
Всего	Кол.	9	10	19
	% Всего	47.4%	52.6%	100.0%

Отмечено, что прогностически неблагоприятно было проведение дефикссирующей операции детям старше 10 лет ($\chi^2=6,85$, $p=0,03$) (рисунок 46, таблица 12).

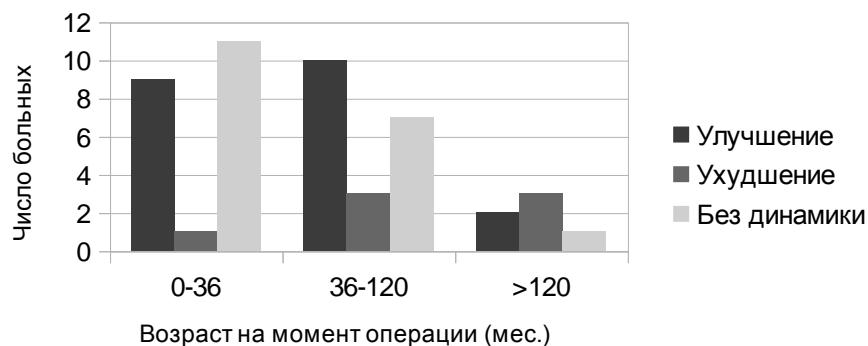


Рисунок 46. Динамика состояния в зависимости от возраста на момент операции.

Таблица 12. Динамика состояния больных в зависимости от возраста на момент операции

		Возраст на момент операции (мес.):			Всего
		<36	36-120	>120	
Стабилизация	Количество	11	7	1	19
	Ожидаемое количество	8.5	8.1	2.4	19.0
	% больных по динамике	57.9%	36.8%	5.3%	100.0%
	% больных по возрасту	52.4%	35%	16.7%	
	% всего	23.4%	14.9%	2.1%	40.4%
	χ^2	3,99	0,47	6,85	
	p	0,13	0,78	0,03	
Ухудшение	Количество	1	3	3	7
	Ожидаемое количество	3.1	3	0.9	7.0
	% больных по динамике	14.3%	42.9%	42.9%	100.0%
	% больных по возрасту	4.8%	15%	50%	
	% Всего	2.1%	6.4%	6.4%	14.9%
	χ^2	3,99	0,47	6,85	
	p	0,13	0,78	0,03	
Улучшение	Количество	9	10	2	21
	Ожидаемое количество	9.4	8.9	2.7	21.0
	% больных по динамике	42.9%	47.6%	9.5%	100.0%
	% больных по возрасту	42.9%	50%	33.3%	
	% Всего	19.1%	21.3%	4.3%	44.7%
	χ^2	3,99	0,47	6,85	
	p	0,13	0,78	0,03	
Всего	Кол.	21	20	6	47
	% Всего	44.7%	42.6%	12.8%	100.0%

Выявлено, что статистически достоверно улучшение состояния наиболее ожидаемо при радикальном устраниении фиксации спинного мозга (Grade I) ($\chi^2=6,4$, $p=0,04$) (рисунок 47, таблица 13).

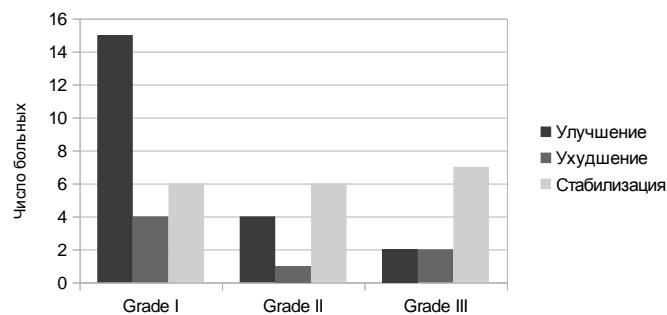


Рисунок 47. Динамика состояния в зависимости от степени устраниния фиксации спинного мозга.

Таблица 13. – Динамика состояния больных в зависимости от степени устраниния фиксации спинного мозга.

		Степень устраниния фиксации:			Всего
		I	II	III	
Стабилизация	Количество	6	6	7	19
	Ожидаемое количество	10.1	4.4	4.4	19.0
	% больных по динамике	31.6%	31.6%	36.8%	100.0%
	% больных по степени устраниния фиксации	24.0%	54.5%	63.6%	
	% всего	12.8%	12.8%	14.9%	40.4%
	χ^2	6.4	1.26	4.3	
	p	0.04	0.53	0.12	
Ухудшение	Количество	4	1	2	7
	Ожидаемое количество	3.7	1.6	1.6	7.0
	% больных по динамике	57.1%	14.3%	28.6%	100.0%
	% больных по степени устраниния фиксации	16.0%	9.1%	18.2%	
	% Всего	8.5%	2.1%	4.3%	14.9%
	χ^2	6.4	1.26	4.3	
	p	0.04	0.53	0.12	
Улучшение	Количество	15	4	2	21
	Ожидаемое количество	11.2	4.9	4.9	21.0
	% больных по динамике	71.4%	19.0%	9.5%	100.0%
	% больных по степени устраниния фиксации	60.0%	36.4%	18.2%	
	% Всего	31.9%	8.5%	4.3%	44.7%
	χ^2	6.4	1.26	4.3	
	p	0.04	0.53	0.12	

Статистически значимой разницы между сращениями спинного мозга с твердой оболочкой и укороченными корешками спинного мозга в качестве факторов резидуальной фиксации выявлено не было, хотя наличие последних в таком качестве, вероятно, предпочтительнее ($\chi^2=5,12$, $p=0,077$) (рисунок 48, таблица 14).

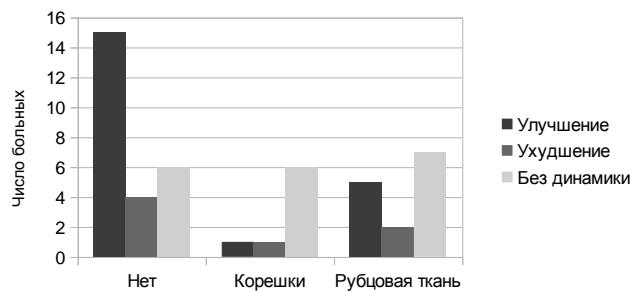


Рисунок 48. Динамика состояния в зависимости от факторов резидуальной фиксации.

Таблица 14. – Динамика в зависимости от факторов резидуальной фиксации.

		Факторы резидуальной фиксации:			Всего
		Нет	Площадь сращений	Корешок	
Стабилизация	Количество	6	7	6	19
	Ожидаемое количество	10.1	5.7	3.2	19.0
	% больных по динамике	31.6%	36.8%	31.6%	100.0%
	% больных по фактору резидуальной фиксации	24.0%	50.0%	75.0%	
	% всего	12.8%	14.9%	12.8%	40.4%
	χ^2	6.4	0.82	5.12	
	p	0.04	0.66	0.077	
Ухудшение	Количество	4	2	1	7
	Ожидаемое количество	3.7	2.1	1.2	7.0
	% больных по динамике	57.1%	28.6%	14.3%	100.0%
	% больных по фактору резидуальной фиксации	16.0%	14.3%	12.5%	
	% Всего	8.5%	4.3%	2.1%	14.9%
	χ^2	6.4	0.82	5.12	
	p	0.04	0.66	0.077	
Улучшение	Количество	15	5	1	21
	Ожидаемое количество	11.2	6.3	3.6	21.0
	% больных по динамике	71.4%	23.8%	4.8%	100.0%
	% больных по фактору резидуальной фиксации	60.0%	35.7%	12.5%	
	% Всего	31.9%	10.6%	2.1%	44.7%
	χ^2	6.4	0.82	5.12	
	p	0.04	0.66	0.077	

Риск ухудшения состояния был достоверно выше при пороговой величине силы тока (ЭСК) от 1 до 5mA ($\chi^2=9,1$, $p=0,01$), а улучшение наиболее вероятно при величине силы тока до 1mA ($\chi^2=8,2$, $p=0,016$). При величине силы тока более 5mA изменения после операции маловероятны ($\chi^2=19,8$, $p=0,00005$) (рисунок 49, таблица 15).

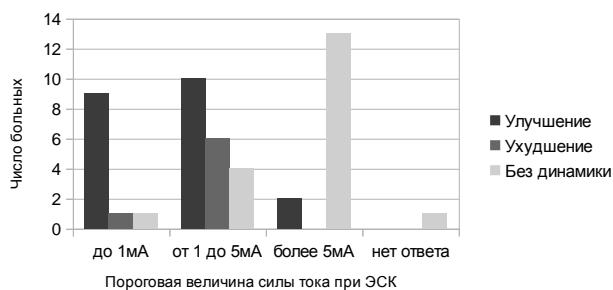


Рисунок 49. Динамика состояния в зависимости от пороговой величины силы тока при проведении ЭСК.

Таблица 15. – Динамика состояния больных в зависимости от пороговой величины силы тока при проведении ЭСК.

		Пороговая величина силы тока:				Всего
		<1mA	1-5mA	>5mA	нет ответа	
Стабилизация	Количество	1	4	13	1	19
	Ожидаемое количество	4.4	8.1	6.1	0.4	19.0
	% больных по динамике	5.3%	21.1%	68.4%	5.3%	100.0%
	% больных по силе тока	9.1%	20.0%	86.7%	100.0%	
	% всего	2.1%	8.5%	27.7%	2.1%	40.4%
	χ^2	8.2	9.1	19.8	1.5	
	p	0.016	0.01	0.00005	0.47	
Ухудшение	Количество	1	6	0	0	7
	Ожидаемое количество	1.6	3.0	2.2	0.1	7.0
	% больных по динамике	14.3%	85.7%	0.0%	0.0%	100.0%
	% больных по силе тока	9.1%	30.0%	0.0%	0.0%	
	% Всего	2.1%	12.8%	0.0%	0.0%	14.9%
	χ^2	8.2	9.1	19.8	1.5	
	p	0.016	0.01	0.00005	0.47	
Улучшение	Количество	9	10	2	1	47
	Ожидаемое количество	4.9	8.9	6.7	0.4	47.0
	% больных по динамике	42.9%	47.6%	9.5%	0.0%	100.0%
	% больных по силе тока	81.8%	50.0%	13.3%	0.0%	
	% Всего	19.1%	21.3%	4.3%	0.0%	44.7%
	χ^2	8.2	9.1	19.8	1.5	
	p	0.016	0.01	0.00005	0.47	
Всего	Кол.	11	20	15	1	47
	% Всего	23.4%	42.6%	31.9%	2.1%	100.0%

ЗАКЛЮЧЕНИЕ.

В настоящее время концепция «синдрома фиксированного спинного мозга» рассматривается в качестве одного из объяснений формирования неврологического дефицита при спинальных дизрафиях у детей. Изначально предложенная для аномалий конечной нити, впоследствии она была экстраполирована и на другие пороки развития, при которых, очевидно, только часть неврологического дефицита обусловлена растяжением спинного мозга. Исходя из этого, справедливо заключить, что показания к операции, направленной на устранение фиксации спинного мозга, должны формулироваться, исходя из оценки прогностических факторов эффективности самого вмешательства. С целью усовершенствования диагностики и уточнения прогноза хирургического лечения СФСМ проведено исследование, направленное на выявление этих факторов.

Задачи, решаемые для достижения этой цели, были связаны с установлением достоверно значимой связи клинических, интроскопических, электрофизиологических проявлений СФСМ, а также данных интраоперационной диагностики и морфометрии с исходами первичных и повторных вмешательств, направленных на устранение фиксации спинного мозга. Для решения поставленных задач были сформулированы критерии отбора больных и проведен ретроспективный и проспективный анализ результатов хирургического лечения 58 больных.

В результате хирургического лечения в большинстве случаев (85%) удалось достигнуть улучшения или стабилизации состояния. Было установлено, что вероятность улучшения состояния в результате операции достоверно выше у детей с изолированными аномалиями конечной нити, а также при интроскопической картине умеренных местных патологических изменений (Grade I степень фиксации) и сохранности (интроскопической верификации) трактов спинного мозга на уровне вмешательства. Благоприятным в прогностическом

плане оказалось радикальное устранение фиксации спинного мозга — в этом случае положительный результат лечения достигался достоверно чаще. Другим благоприятным фактором оказалась низкая пороговая величина силы тока (менее 1mA), 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. Феномен иммобилизации каудальных отделов спинного мозга в зоне интереса укороченными корешками спинного мозга оказался сравнительно более благоприятным фактором резидуальной фиксации, однако эта взаимосвязь в рамках данного исследования не оказалась статистически достоверной, и на данном этапе можно говорить только о наличии подобной тенденции и ее клиническом значении.

Прогностически менее благоприятные факторы также оказались различными, при этом большинство из них поддавались формализации. В частности, улучшение состояния больных после восстановление мобильности каудальных отделов спинного мозга оказалось достоверно реже встречаемым у больных с ММЦ. Восстановление утраченных функций после операции наблюдалась достоверно реже при выявление до операции как тазовых расстройств, так и двигательных нарушений в нижних конечностях. Негативным прогностическим фактором оказалось наличие интроскопических признаков выраженной вовлеченности в патологический процесс каудальных отделов спинного мозга (Grade III степень фиксации). Другим неблагоприятным прогностическим фактором оказалась нейровизуализационная картина прерывания трактов спинного мозга выше уровня L5 позвонка. В этих случаях регресс клинических проявлении заболевания в результате операции констатировался достоверно реже. Негативными предрасполагающим фактором для улучшения состояния больных также являлось значительное повышение порога электровозбудимости структур спинного мозга. Речь идет о тех случаях, когда поровое значение силы тока при проведении интраоперационной прямой

стимуляции превышало 5mA.

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 дефикссирующего 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. Манифестация СФСМ преимущественно или изолированно в виде тазовых нарушений также оказалась неблагоприятным прогностическим фактором. Интроскопически выявляемым фактором риска была протяженность трактов спинного мозга ниже уровня L5-позвонка. Наличие менее 30% блоков проведения F-волн по данным ЭНМГ и пороговое значение силы тока при прямой стимуляции (ЭСК) от 1 до 5mA также свидетельствовали о высоком риске хирургического вмешательства.

Результаты лечения в нашем исследовании не зависели от течения заболевания (стационарное, прогредиентное), первичного или повторного вмешательства, а также от уровня окончания спинного мозга и наличия сирингомиелии. 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 прогрессирующй, 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 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), ортифициального (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 тоже 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 устранием 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 дефикссирующей 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.

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

Рисунок 50. Алгоритм оценки исходов хирургического лечения СФСМ. Ds — диагноз; SBNS — степень функциональных нарушений согласно SBNS; УПТ — уровень прерывания трактов по данным ДВИ-трактографии спинного мозга; ЭСК — пороговая величина силы тока при проведении ЭСК; F-w bl. — блоки проведения F-волн по данным ЭНМГ; G Fw — выявление гигантских F-волн по данным ЭНМГ; Dyn — динамика состояния после операции: — стабилизация, ↓ ухудшение ↑ улучшение; C-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 улучшение 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 $<1mA$ - $p=0,016$), 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 $1-5mA$, $p=0,01$) 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 $>5mA$ - $p=0,00005$) 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 с 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 МРТ-спектроскопии, а также с совершенствованием электрофизиологической диагностики и интраоперационного мониторинга.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Арендт, А.А. Основы нейрохирургии детского возраста / А.А. Арендт, С.И. Нерсесянц. – М.: Медицина, 1968. – 484 с.
2. Бабчин, И.С. Врожденные заболевания позвоночника и спинного мозга / И.С. Бабчин // Основы практической нейрохирургии / Под ред. А.Л. Поленова. – Л.: Медгиз, 1954. – 676 с.
3. Василенко, Д.А. Функциональные свойства промежуточных нейронов, моносинаптически активируемых пирамидным трактом / Д.А. Василенко, П.Г. Костюк // Журнал высшей нервной деятельности. – 1966. – № 16 (6). – С.1046 – 1054.
4. Воронов, В.Г. Вертебромедуллярные пороки развития в детском возрасте: Практическое руководство по диагностике и лечению пороков развития спинного мозга и позвоночника в детском возрасте / В.Г. Воронов, Г.Е. Чмутин, Е.Г. Чмутин. – М.: Изд-во Экон-Информ, 2016. – 395 с.
5. Воронов, В.Г. Пороки развития спинного мозга и позвоночника у детей: (страницы истории, клиника, диагностика, лечение) / В.Г. Воронов. – СПб.: Изд. дом Сентябрь, 2002. – 398 с.
6. Воронов, В.Г. Синдром фиксированного спинного мозга: современные представления об этиологии и патогенезе, клинической картине, диагностике и лечении (обзор научных публикаций) / В.Г. Воронов, Э.Ф. Сырчин, А.А. Зябров и др. // Нейрохирургия и неврология детского возраста. – 2011. – №2. – С. 53 – 65.
7. Головачёв, Г.Д. Клинико-генетический анализ анэнцефалии и спинномозговой грыжи и их профилактика / Г.Д. Головачёв, И.Я. Эльгардт, В.В. Волканеску // Вестник АМН СССР. – 1987. – №1. – С. 40 – 46.
8. Гусев, А.Р. Клинико-электромиографическое исследование при врождённых спинномозговых грыжах / А.Р. Гусев, Т.С. Лагутина, В.А. Кирьяков // Журнал невропатологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. – 1990. – №90 (3). – С. 27 – 31.

9. Гущина, Л.А. Значение наследственности и воздействия факторов внешней среды в генезе спинномозговых грыж и анэнцефалии / Л.А. Гущина, Е.И. Александрович, В.И. Ильяшевич // Акушерство и гинекология — 1976. — №12. — С. 51 – 53.
10. Демидов, В.Н. Ультразвуковая диагностика черепно и спинномозговых грыж / В.Н. Демидов, В.А. Бахарев, А.М. Стыгар // Вопросы охраны материнства и детства. — 1986. — №31 (8-8). — С. 34 – 37.
11. Еликбаев, Г.М. Современный взгляд на проблему диагностики и лечения синдрома фиксированного спинного мозга у детей (литературный обзор) / Г.М. Еликбаев, А.В. Ким, К.А. Самочерных // Нейрохирургия и неврология детского возраста. — 2008. — №3. — С. 72 – 77.
12. Еликбаев, Г.М. Эпидемиология и ранняя диагностика врожденных пороков развития позвоночника и спинного мозга / Г.М. Еликбаев, В.А. Хачатрян, И.Б. Осипов и др. // Вопросы современной педиатрии. — 2008. — №7 (4). — С. 58 – 61.
13. Иова, А.С. Перинатальная нейрохирургия. Основы оптимальной медицинской помощи / Под. ред. А.С. Иова. — СПб., 2015. — 156 с.
14. Кожанов, В.М. Синаптические эффекты, вызываемые в мотонейронах раздражением одиночных проприоспинальных нейронов/ В.М. Кожанов, А.И. Шаповалов // Нейрофизиология. — 1977. — № 9 (3). — С. 300 – 306.
15. Коновалов, А.Н. Магнитно-резонансная томография в нейрохирургии / А.Н. Коновалов, В.Н. Корниенко, И.Н. Пронин. — М.: Видар, 1997. — 472 с.
16. Кушель, Ю.В. Синдром «вторичной фиксации спинного мозга» после коррекции различных форм спинального дизрафизма у детей / Ю.В. Кушель, М.Ю. Землянский // Нейрохирургия. — 2010. — № 2. — С. 41–46.
17. Кушель, Ю.В. Синдром «фиксированного спинного мозга» при различных формах спинального дизрафизма у детей / Ю.В. Кушель, М.Ю. Землянский, М.А. Хить // Вопросы нейрохирургии. — 2010. — №2. — С. 19 – 23.
18. Никифоров, Б.М. Клиника и хирургическое лечение диастематомиелии / Б.М. Никифоров, Э. В. Ульрих // Вопросы нейрохирургии. —

1989. – № 4. – С. 23–26.

19. Николаев, В.В. Урологический скрининг у детей с миелодисплазией / В.В. Николаев, А.Т. Браев // Вопросы нейрохирургии. – 2000. – № 1. – С. 27 – 29.
20. Николаев, С.Н. Хирургическое лечение трофических язв нижних конечностей и промежности у детей с миелодисплазией / С.Н. Николаев, И. В. Бурков, К. Г. Абалмасов и др.// Анналы хирургии. – 1996. – № 4. – С. 44 – 47.
21. Орлов, Ю.А. Спинномозговые грыжи и гидроцефалия / Ю.А. Орлов, Н.В. Плавский // Вопросы нейрохирургии. – 1993. – № 3. – С. 29 – 30.
22. Притыко, А.Г. Возможности хирургического лечения недержания мочи у детей с врожденными пороками позвоночника и спинного мозга / А. Г. Притыко, И. В. Бурков, С. Н. Николаев и др.// Детская хирургия. – 1997. – № 1. – С. 47 – 51.
23. Ростоцкая, В.И. Осложнения после операции по поводу спинномозговой грыжи / В.И. Ростоцкая // Вопросы нейрохирургии. – 1962. – № 2. – С. 37 – 41.
24. Рудакова, А.В. «Фиксированный» спинной мозг / А.В. Рудакова, С.Н. Ларионов, В.А. Сороковников // Бюллетень ВСНЦ СО РАМН. – 2011. – №4. – С. 348–353.
25. Сысоев, К.В. Диагностика и лечение синдрома фиксированного спинного мозга у детей / К.В. Сысоев, Ж.Б. Семенова, С.Н. Ларионов и др. // Детская нейрохирургия: клинические рекомендации / под ред. С.К. Горельышева. – М., 2016. – С. 266–283.
26. Сысоев, К.В. 3-Тл 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.
27. 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, Назинкина Ю.В. и др. // Вопросы нейрохирургии им. Н.Н. Бурденко. – 2016. – № 3. – С. 66 – 73.

28. 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 др. // Нейрохирургия. – 2016. – №2. – С. 53–58.
29. Ульрих, Э.В. Этапы и методы диагностики диастематомиелии в детском возрасте / Э.В. Ульрих, Д.В. Елякин // Детская хирургия. – 2000. – № 4. – С. 4 – 7.
30. Хачатрян, В.А. Врожденные пороки развития позвоночника и спинного мозга: литературный обзор по проблеме эпидемиологии и ранней диагностики / В.А. Хачатрян, Ю.А. Орлов, И.Б. Осипов и др. // Нейрохирургия и неврология детского возраста. – 2007. – № 1. – С. 73–78.
31. Хачатрян, В.А. 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
32. Хачатрян, В.А. Спинальные дизрафии: Нейрохирургические и нейроурологические аспекты / В.А. Хачатрян, Ю.А. Орлов, И.Б. Осипов и др. – СПб.: Десятка, 2009. – 304 с.
33. Хачатрян, В.А. Хирургическая тактика при спинномозговых грыжах больших размеров, сочетающихся с гидроцефалией / В.А. Хачатрян, И.В. Зуев, В.П. Берснев и др. // Вопросы нейрохирургии. – 1995. – № 1. – С. 18 – 21.
34. Ходыкин, Е.А. 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 (4). – С. 71 – 75.
35. Ходыкин, Е.А. Укорачивающая вертебротомия у детей с синдромом фиксированного спинного мозга. Е.А. Ходыкин, К.В. Сысоев, Э.В. Ульрих и др. // Хирургия позвоночника. – 2016. – №1. – С. 37 – 40.
36. Abrahamsson, K. Urodynamic findings in children with myelomeningocele after untethering of the spinal cord / K. Abrahamsson, I. Olsson, U. Sillen // J Urol. – 2007. – Vol. 177 (1). – P. 331–334.
37. Ackerman, L.L. Spinal congenital dermal sinuses: a 30-year experience /

- L.L. Ackerman, A.H. Menezes// Pediatrics. – 2003. – Vol. 112 (3). – P. 641–647.
38. Agarwalla, K.P. Tethered Cord Syndrome / K.P. Agarwalla, I.F. Dunn, R.M. Scott et al. // Neurosurg Clin N Am. – 2007. – Vol. 18 (3). – P. 531–547.
39. Al-Holou, W.N. The outcome of tethered cord release in secondary and multiple repeat tethered cord syndrome / W.N. Al Holou, K.M. Muraszko, H.J. Garton et al. // J Neurosurg Pediatr. – 2009. – Vol. 4 (1). – P. 28–36.
40. Albright, A.L. Outcome data and analysis in pediatric neurosurgery / A.L. Albright, I.F. Pollack, P.D. Adelson et al. // Neurosurgery. – 1999. – Vol. 45 (1). – P. 101–106.
41. Aldana, P.R. Prioritizing neurosurgical education for pediatricians: results of a survey of pediatric neurosurgeons / P.R. Aldana, P. Steinbok // J Neurosurg Pediatr. – 2009. – Vol. 4 (4). – P. 309–316.
42. Aqrabawi, H.E. Incidence of neural tube defect among neonates at King Hussein Medical Center Jordan / H.E. Aqrabawi // East Mediterr Health J. – 2005. – Vol. 11 (4). – P. 819–823.
43. Archibeck, M.J. Surgical release of tethered spinal cord: survivorship analysis and orthopedic outcome / M.J. Archibeck, J.T. Smith, K.L. Carroll et al. // J Pediatr Orthop. – 1997. – Vol. 17 (6). – P. 773–776.
44. Bademci, G. Prevalence of primary tethered cord syndrome associated with occult spinal dysraphism in primary school children in Turkey / G. Bademci, M. Saygun, F. Batay et al. // Pediatr neurosurg. – 2006. – Vol. 42 (1). – P. 4–13.
45. Barolat, G. Recurrent spinal cord tethering by sacral nerve root following lipomyelomeningocele surgery. Case report / G. Barolat, D. Schaefer, S. Zeme // J Neurosurg. – 1991. – Vol. 75 (1). – P. 143–145.
46. Barson, A.J. The vertebral level of termination of the spinal cord during normal and abnormal development / A.J. Barson // J Anat. – 1970. – Vol. 106 (3). – P. 489–497.
47. Bassett, R.C. The neurologic deficit associated with lipomas of the cauda equina / R.C. Bassett // Ann Surg. – 1950. – Vol. 131 (1). – P. 109–116.
48. Berry, R.J. Prevention of neural-tube defects with folic acid in China.

China-U.S. Collaborative Project for Neural Tube Defect Prevention / R.J. Berry, Z. Li, J.D. Erickson et al. // N Engl J Med. – 1999. – Vol. 341 (20). – P. 1485–1490.

49. Blount, J.P. Spinal cord transection for definitive untethering of repetitive tethered cord / J.P. Blount, R.S. Tubbs, J.C. Wellons et al. // Neurosurg Focus – 2007 – Vol 23(2) – E12.

50. Boone, D. Spina bifida occulta: lesion or anomaly? / D. Boone, D. Parsons, S.M. Lachmann et al. // Clin Radiol. – 1985 – Vol 36 (2) – P. 159–161.

51. Bowman, R.M. Spina bifida outcome: a 25-year prospective / R.M. Bowman, D.G. McLone, J.A. Grant et al. // Pediatr Neurosurg. – 2001. – Vol. 34. – P. 114–120.

52. Bowman, R.M. Tethered cord release: a long-term study in 114 patients / R.M. Bowman, A. Mohan, J. Ito et al. // J Neurosurg Pediatr. – 2009. – Vol. 3. – P. 181–187.

53. Brand, N. Tethered cord syndrome presenting as a nonhealing cutaneous ulcer. N. Brand, Y. Haimi-Cohen, A. Weinstock et al. // Childs Nerv Syst. – 1996. – Vol. 12 (9). – P. 562–563.

54. Breig, A. Overstretching of and circumscribed pathological tension in the spinal cord basic cause of symptoms in cord disorders / A. Breig // J Biomech. – 1970. – Vol. 3 (1). – P. 7–9.

55. Brezner, A. Spinal cord ultrasonography in children with myelomeningocele / A. Brezner, B. Kay // Dev Med Child Neurol. – Vol. 41 (7). – P. 450–455.

56. Browd, S.R. A new fiber-mediated carbon dioxide laser facilitates pediatric spinal cord detethering. Technical note / S.R. Browd, J. Zaiberman, M. Karandikar et al. // J Neurosurg Pediatr. – 2009. – Vol. 4 (3). – P. 280–284.

57. Bui, C.J. Tethered cord syndrome in children: a review / C.J. Bui, R.S. Tubbs, W.J. Oakes // Neurosurg Focus. – 2007. – Vol. 23 (2). – E2.

58. Caldarelli, M. Recurrent tethered cord: radiological investigation and management / M. Caldarelli, A. Boscarelli, L. Massimi // Childs Nerv Syst. – 2013. – Vol. 29 (9). – P. 1601–1609.

59. Caldarelli, M. Surgical treatment of late neurological deterioration in children with myelodysplasia / M. Caldarelli, C. Di Rocco, C.Jr. Colosimo et al. // Acta neurochir. – 1995. – Vol. 137. – P. 199–206.
60. Carstens, C. Development of pathological lumbar kyphosis in myelomeningocele / C. Carstens, H. Koch, D.R. Brocai et al. // J Bone Joint Surg Br. – 1996. – Vol. 78 (6). – P. 945–950.
61. Chapman, P.H. Congenital intraspinal lipomas: anatomic considerations and surgical treatment / P.H. Chapman // Child's Brain. – 1982. – Vol. 9. – P. 37–47.
62. Chi, M.M. Decreased glucose transporter expression triggers BAX-dependent apoptosis in the murine blastocyst / M.M. Chi, J. Pingsterhaus, M. Carayannopoulos et al. // J Biol Chem. – 2000. – Vol. 275(51). – P. 40252-40257.
63. Choux, M. The surgery of occult spinal dysraphism / M. Choux, G. Lena, L. Genitori // Adv Tech Stand Neurosurg. – 1994. – Vol. 78 (21). – P. 183–238.
64. Chung, K. An estimate of the ratio of propriospinal to long tract neurons in the sacral spinal cord of the rat / K. Chung, G.A. Kevetter, W.D. Willis et al. // Neurosci Lett. – 1984. – Vol. 44 (2). – P. 173–177.
65. Chung, K. Propriospinal fibers in the white matter of the cat sacral spinal cord / K. Chung, R.E. Coggeshall // J Comp Neurol. – 1988. – Vol. 269 (4). – P. 612–617.
66. Cochrane, D.D. Functional deterioration after placode untethering in myelomeningocele / D.D. Cochrane, S.R. Rasbehk, P.N. Thiessen // Pediatr Neurosurg. – 1998. – Vol. 28 (2). – P. 57–62.
67. Colak, A. Recurrent tethering: a common long-term problem after lipomyelomeningocele repair / A. Colak, I.F. Pollack, A.L. Albright // Pediatr neurosurg. – 1998. – Vol. 29. – P. 184–190.
68. Cormier, C.M. A 10 bp deletion polymorphism and 2 new variations in the GLUT1 gene associated with meningomyelocele / C.M. Cormier, K.S. Au, H. Northrup // Reprod Sci. – 2011. – Vol. 18 (5). – P. 463–468.
69. Crowe, C.A. The epidemiology of spina bifida in southwestern Ohio-1970-1979 / C.A. Crowe, C.A. Heuther, S.G. Oppenheimer et al. // Dev Med Child Neurol –

1985. – Vol. 27 (2). – P. 176—182.

70. Davidson, C.M. Genes in glucose metabolism and association with spina bifida / C.M. Davidson, H. Northrup, T.M. King et al. // Reprod Sci. – 2008. – Vol. 15 (1). – P. 51—58.

71. De Vloo, P. The Filum Terminale: A Cadaver Study of Anatomy, Histology, and Elastic Properties / P. De Vloo, A.G. Monea, R. Sciot // World Neurosurg. – 2016. – Vol. 90. – P. 565—573 .

72. Deletis, V. Intraoperative monitoring of the dorsal sacral roots: minimizing the risk of iatrogenic micturition disorders / V. Deletis, D.B. Vodusek, R. Abbott et al. // Neurosurgery. – 1992. – Vol. 30 (1) – P. 72—75.

73. Deletis, V. Intraoperative neurophysiological monitoring of the spinal cord during spinal cord and spine surgery: a review focus on the corticospinal tracts / V. Deletis, F. Sala // Clin Neurophysiol. – 2008. – Vol. 119 (2) – P. 248—264.

74. Di Pietro, M.A. Real – time sonography of the pediatric spinal cord: horizons and limits / M.A. Di Pietro, J.L. Venes // Concepts in Pediatric Neurosurgery. – 1988 – Vol 8 – P 120—132.

75. Dias, M.S. The embryogenesis of complex dysraphic malformations: a disorder of gastrulation? / M.S. Dias, M.L. Walker // Pediatr neurosurg. – 1992. – Vol. 18 (5—6). – P. 229—253.

76. Drake, J.M. Surgical management of the tethered spinal cord— walking the fine line / J.M. Drake // Neurosurg focus. – 2007. – Vol 23 (2): E4.

77. Duthie, S.J. DNA instability (strand breakage, uracil misincorporation, and defective repair) is increased by folic acid depletion in human lymphocytes in vitro / S.J. Duthie, A. Hawdon // FASEB J. – 1998. – Vol. 12 (14). – P. 1491—1497.

78. Filippi, C.G. Magnetic resonance diffusion tensor imaging and tractography of the lower spinal cord: application to diastematomyelia and tethered cord / C.G. Filippi, T. Andrews, J.V. Gonyea et al. // Eur Radiol. – 2010. – Vol. 20 (9). – P. 2194—2199.

79. Filler, A.G. Adult postrepair myelomeningocele and tethered cord syndrome: good surgical outcome after abrupt neurological decline / A.G. Filler, J.A.

- Britton, D. Uttley et al. // Br J Neurosurg. – 1995. – Vol. 9 (5). – P. 659–666.
80. Fitz, C.R. The tethered conus / C.R. Fitz, D.C. Harwood Nash // Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med. – 1975. – Vol. 125 (3). – P. 515–523.
81. Flood, T. Spina bifida incidence at birth—United States, 1983-1990 / T. Flood, M. Brewster, J. Harris et al. // MMWR – 1992. – Vol. 41 (27). – P. 497–500.
82. Fone, P.D. Urodynamic findings in the tethered spinal cord syndrome: does surgical release improve bladder function? / P.D. Fone, J.M. Vapnek, S.E. Litwiller et al. // J Urol. – 1997. – Vol. 157 (2). – P. 604–609.
83. Fuchs, A. Über Beziehungen der Enuresis Nocturna zu Rudimentarformen der Spina Bifida Occulta (Myelodysplasie) / A. Fuchs // Wien Med Wochenshr. – 1910. – Vol. 80. – P. 1569–1573.
84. Fuse, T. Axonal transport of horseradish peroxidase in the experimental tethered spinal cord / T. Fuse, J.W. Patrickson, S. Yamada // Pediatr Neurosci. – 1989. – Vol. 15 (6). – P. 296–301.
85. Garceau, G.J. The filum terminale syndrome (the cord–traction syndrome) / G.J. Garceau // J Bone Joint Surg Am – 1953. – Vol. 35 (A) – P. 711–716.
86. George, T.M. Adult tethered cord syndrome in patients with postrepair myelomeningocele: an evidence-based outcome study / T.M. George, L.H. Fagan // J Neurosurg. – 2005. – Vol. 102. – P. 150–156.
87. Guerra, L.A. Outcome in patients who underwent tethered cord release for occult spinal dysraphism / L.A. Guerra, J. Pike, J. Milks et al. // J Urol. – 2006. – Vol. 176 (4-2). – P. 1729–1732.
88. Hajnovic, L. Tethered spinal cord syndrome—the importance of time for outcomes / L. Hajnovic, J. Trnka // Eur j pediatr surg. – 2007. – Vol. 17 (3). – P. 190–193.
89. Haro, H. Long-term outcomes of surgical treatment for tethered cord syndrome / H. Haro, H. Komori, A. Okawa et al. // J Spinal Disord Tech. –2004. – Vol. 17 (1). – P. 16–20.
90. Henderson, G. Histopathology of the filum terminale in children with and without tethered cord syndrome with attention to the elastic tissue within the filum / G.

Hendson, C. Dunham, P. Steinbok // *Childs Nerv Syst.* – 2016. – Vol. 32 (9). – P. 1683–1692.

91. Herman, J.M. Analysis of 153 patients with myelomeningocele or spinal lipoma reoperated upon for a tethered cord. Presentation, management and outcome / J.M. Herman, D.G. McLone, B.B. Storrs et al. // *Pediatr Neurosurg.* – 1993. – Vol. 19 (5). – P. 243–249.
92. Hill, C.A. Ultrasound determination of the normal location of the conus medullaris in neonates / C.A. Hill, P.J. Gibson // *AJNR Am J Neuroradiol.* – 1995. – Vol. 16 (3). – P. 469–472.
93. Hoffman, H.J. Management of lipomyelomeningoceles. Experience at the Hospital for Sick Children, Toronto / H.J. Hoffman, C. Taecholarn, E.B. Hendrick et al. // *J Neurosurg.* – 1985. – Vol. 62 (1). – P. 1–8.
94. Hoffman, H.J. The tethered spinal cord: its protean manifestations, diagnosis and surgical correction / H.J. Hoffman, E.B. Hendrick, R.P. Humphreys // *Childs Brain.* – 1976. – Vol. 2 (3). – P. 145–155.
95. Hoving, E.W. The value of intraoperative neurophysiological monitoring in tethered cord surgery / E.W. Hoving, E. Haitsma, C.M. Oude Ophuis et al. // *Childs Nerv Syst.* – 2011. – Vol. 27 (9). – P. 1445–1452.
96. Hsieh, M.H. The effects of detethering on the urodynamics profile in children with a tethered cord / M.H. Hsieh, V. Perry, N. Gupta et al. // *J neurosurg.* – 2006. – Vol. 105. – P. 391–395.
97. Hudgins, R.J. (2004) Tethered spinal cord following repair of myelomeningocele / R.J. Hudgins, C.L. Gilreath // *Neurosurg Focus* – 2004. – Vol. 16 (2). – P. E7.
98. Hughes, J.A. Evaluation of spinal ultrasound in spinal dysraphism / J.A. Hughes, R. De Bruyn , K. Patel et al. // *Clin Radiol.* – 2003. – Vol. 58 (3) – P. 227–233.
99. Husain, A.M. Prognostic value of neurophysiologic intraoperative monitoring in tethered cord syndrome surgery / A.M. Husain, D. Shah // *J Clin Neurophysiol.* – 2009. – Vol. 26 (4). – P. 244–247.
100. Huttmann, S. Surgical management of tethered spinal cord in adults: report

of 54 cases / S. Hüttmann, J. Krauss, H. Collmann et al. // J Neurosurg. – 2001. – Vol. 95 (2). – P. 173–178.

101. Inoue, H.K. Treatment and prevention of tethered and retethered spinal cord using a Gore-Tex surgical membrane / H.K. Inoue, S. Kobayashi, K. Ohbayashi et al. // J Neurosurg. – 1994. – Vol. 80 (4). – P. 689–693.

102. Iskandar, B.J. Congenital tethered spinal cord syndrome in adults / B.J. Iskandar, B.B. Fulmer, M.N. Hadley et al. // J Neurosurg. – 1998. – Vol. 88 (6). – P. 958–961.

103. James, C.C.M. Spinal dysraphism: the diagnosis and treatment of progressive lesions in spina bifida occulta / C.C.M. James, L.P. Lassman // J Bone Joint Surg Br. – 1962. – Vol. 44 B (4). – P. 828–840.

104. Johnson, D.L. Predicting outcome in the tethered cord syndrome: a study of cord motion / D.L. Johnson, L.M. Levy // Pediatr Neurosurg. – 1995. – Vol. 22 (3). – P. 115–119.

105. Jorde, L.B. Epidemiology of neural tube defects in Utah, 1940-1979 / L.B. Jorde, R.M. Fineman, R.A. Martin // Am J Epidemiol. – 1984. – Vol. 119 (4). – P. 487–495.

106. Kale, S.S. The role of somatosensory evoked potentials in spinal dysraphism — do they have a prognostic significance? / S.S. Kale, A.K. Mahapatra // Childs Nerv Syst. – 1998. – Vol. 14 (7). – P. 328–331.

107. Kanev, P.M. Management and long-term follow-up review of children with lipomyelomeningocele / P.M. Kanev, R.J. Lemire, J.D. Loeser et al. // J neurosurg. – 1990. – Vol. 73. – P. 48–52.

108. Kang, J.K. Effects of tethering on regional spinal cord blood flow and sensory-evoked potentials in growing cats / J.K. Kang, M.C. Kim, D.S. Kim et al. Childs Nerv Syst. – 1987. – Vol. 3. – P. 35–39.

109. Kang, J.K. MC Role of surgery for maintaining urological function and prevention of retethering in the treatment of lipomeningomyelocele: experience recorded in 75 lipomeningomyelocele patients / J.K. Kang, K.S. Lee, S.S. Jeun et al. // Childs Nerv Syst. – 2003. – Vol. 19. – P. 23–29.

110. Kayaba, H. Evaluation of anorectal function in patients with tethered cord syndrome: saline enema test and fecoflowmetry / H. Kayaba, T. Hebiguchi, Y. Itoh et al. // J Neurosurg. – 2003. – Vol. 98 (3). – P. 251–257.
111. Khealani, B. Neurophysiologic intraoperative monitoring during surgery for tethered cord syndrome. B. Khealani, A.M. Husain // J Clin Neurophysiol. – 2009. – Vol. 26 (2). – P. 76–81.
112. Khoury, A.E. Occult spinal dysraphism: clinical and urodynamic outcome after division of the filum terminale / A.E. Khoury, E.B. Hendrick, G.A. McLorie et al. // J Urol. – 1990. – Vol. 144 (2-2). – P. 426–428.
113. Kirollos, R.W. Evaluation of surgery for the tethered cord syndrome using a new grading system / R.W. Kirollos, P.T. Van Hille // Br J Neurosurg. – 1996. – Vol. 10(3) – P. 253–260.
114. Kocak, A. A new model for tethered cord syndrome: a biochemical, electrophysiological, and electron microscopic study / A. Kocak, A. Kilic, G. Nurlu et al. // Pediatr Neurosurg. – 1997. – Vol. 26 (3). – P. 120–126.
115. Kokubun, S. Shortening spinal osteotomy for tethered cord syndrome in adults / S. Kokubun // Spine Spinal Cord. – 1995. – Vol. 8 (12). – P. 5.
116. Komagata, M. Management of tight filum terminale / M. Komagata, K. Endo, M. Nishiyama et al. // Minim Invasive Neurosurg. – 2004. – Vol. 47. – P. 49–53.
117. Kothbauer, K.F. Intraoperative monitoring for tethered cord surgery: an update / K.F. Kothbauer, K. Novak // Neurosurg Focus. – 2004 - Vol 16 (2). – E8.
118. Kothbauer K.F. Intraoperative neurophysiology of the conus medullaris and cauda equina / K.F. Kothbauer, V. Deletis // Childs Nerv Syst. – 2010. – Vol. 26 (2). – P. 247–253.
119. Koyanagi, I. Surgical treatment supposed natural history of the tethered cord with occult spinal dysraphism / I. Koyanagi, Y. Iwasaki, K. Hida et al. // Childs Nerv Syst. – 1997. – Vol. 13 (5). – P. 268–274.
120. Kulkarni, A.V. Conservative management of asymptomatic spinal lipomas of the conus / A.V. Kulkarni, A. Pierre-Kahn, M. Zerah // Neurosurgery. – 2004. – Vol. 54 (4). – P. 868–873.

121. La Marca, F. Spinal lipomas in children: outcome of 270 procedures / F. La Marca, J.A. Grant, T. Tomita et al. // *Pediatr Neurosurg.* – 1997. – Vol. 26 (1). – P. 8–16.
122. Lad, S.P. Tethered cord syndrome: nationwide inpatient complications and outcomes / S.P. Lad, C.G. Patil, C. Ho et al. // *Neurosurg Focus.* – 2007. – Vol. 23 (2). – E3.
123. Lagae, L. Conservative versus neurosurgical treatment of tethered cord patients / L. Lagae, C. Verpoorten, P. Casaer // *Z Kinderchir.* – 1990. – Vol. 45 (1). – P. 16–17.
124. Lam, W.W. Ultrasound measurement of lumbosacral spine in children / W.W. Lam, V. Ai, V. Wong et al. // *Pediatr Neurol.* – 2004. – Vol. 30 (2). – P. 115–121.
125. Lee, G.Y. Surgical management of tethered cord syndrome in adults: indications, techniques, and long-term outcome in 60 patients / G.Y. Lee, G. Paradiso, C.H. Tator et al. // *J Neurosurg Spine.* – 2006. – Vol. 4 (2). – P. 123–131.
126. Legatt, A.D. Electrical stimulation and multichannel EMG recording for identification of functional neural tissue during cauda equina surgery / A.D. Legatt, C.E. Schroeder, B. Gill et al. // *Childs Nerv Syst.* – 1992. – Vol. 8 (4). – P. 185–189.
127. Levy, L.M. Fixed spinal cord: diagnosis with MR imaging / L.M. Levy, G. Di Chiro, D.C. McCullough et al. // *Radiology.* – 1988. – Vol. 169 (3). – P. 773–778.
128. Lew, S.M. Tethered cord syndrome: an updated review / S.M. Lew, K.F. Kothbauer // *Pediatr neurosurg.* – 2007. – Vol. 43. – P. 236–248.
129. Li, V. The role of somatosensory evoked potentials in the evalution of spinal cord retethering / V. Li, A.L. Albright, R. Sclabassi // *Pediatr Neurosurg.* – 1996. – Vol. 24 (3). – P. 126 – 133.
130. Liptak, G.S. Tethered spinal cord: update of an analysis of published articles / G.S. Liptak // *Eur J Pediatr Surg.* – 1995. – Vol. 5. – P. 21–23.
131. Lu, X. PTK7/CCK-4 is a novel regulator of planar cell polarity in vertebrates / X. Lu, A.G. Borchers, C. Jolicoeur et al. // *Nature.* – 2004. – Vol. 430 (6995). – P. 93–98.
132. Maher, C.O. Outcome following multiple repeated spinal cord untethering operations / C.O. Maher, L. Goumnerova, J.R. Madsen // *J Neurosurg.* – 2007. – Vol.

106. – P. 434 – 438.

133. Maher, C.O. Urological outcome following multiple repeat spinal cord untethering operations / C.O. Maher, S.B. Bauer, L. Goumnerova et al// J Neurosurg Pediatr. – 2009. – Vol. 4 (3). – P. 275 – 279.

134. Martínez-Lage, J.F. [Spinal cord tethering in myelomeningocele and lipomeningocele patients: the second operation] / J.F. Martínez-Lage, A. Ruiz-EspejoVillar, M.J. Almagro et al. // Neurocirugia (Astur). – 2007. – Vol. 18 (4). – P. 312 – 319 [Spanish].

135. McGirt, M.J. Pediatric tethered cord syndrome: response of scoliosis to untethering procedures / M.J. McGirt, V. Mehta, G. Garces-Ambrossi et al. // J Neurosurg Pediatr. – 2009. – Vol. 4 (3). – P. 270–274.

136. McKenzie, K.G. Scoliosis with paraplegia / K.G. McKenzie, F.P. Dewar // J Bone Joint Surg Am. – 1949. – Vol. 31B. – P. 162 – 174.

137. McLendon, R.E. Adipose tissue in the filum terminale: a computed tomographic finding that may indicate tethering of the spinal cord / R.E. McLendon, J.W. Oakes, R.E. Heinz // Neurosurgery. – 1988. – Vol. 22 (5). – P. 873–876.

138. McLone, D.G. Laser resection of fifty spinal lipomas / D.G. McLone, T.P. Naidich // Neurosurgery. – 1986. – Vol. 18 (5). – P. 611–615.

139. McLone, D.G. Tethered cord: fact or fiction / D.G. McLone, D.H. Reigel, D. Pang et al. // TCS Seminar at: Annual Meeting of the American Association of Neurological Surgeons. – Dallas, 1987.

140. McLone, D.G. The tethered spinal cord: diagnosis, significance, and management / D.G. McLone, F. La Marca // Semin Pediatr Neurol. – 1997. – Vol. 4 (3). – P. 192–208.

141. Mehta, V.A. Safety and efficacy of concurrent pediatric spinal cord untethering and deformity correction / V.A. Mehta, O.N. Gottfried, M.J. McGirt et al. // J Spinal Disord Tech. – 2011. – Vol. 24 (6). – P. 401–405.

142. Metcalfe, P.D. Treatment of the occult tethered spinal cord for neuropathic bladder: results of sectioning the filum terminale / P.D. Metcalfe, T.G. Luerssen, S.J. King et al. // J Urol. – 2006. – Vol. 176 (4-2). – P. 1826–1829.

143. Meyrat, B.J. Introduction of a urodynamic score to detect pre- and postoperative neurological deficits in children with a primary tethered cord / B.J. Meyrat, S. Tercier, N. Lutz et al. // *Childs Nerv Syst.* – 2003. – Vol. 19 (10–11). – P. 716–721.
144. Michelson, D.J. Tethered cord syndrome in childhood: diagnostic features and relationship to congenital anomalies / D.J. Michelson, S. Ashwal // *Neurol. Res.* – 2004. – Vol. 26. – P. 745–753.
145. Mitchell, L.E. Epidemiology of neural tube defects / L.E. Mitchell // *Am J Med Genet C Semin Med Genet.* – 2005. – Vol. 135C (1). – P. 88–94.
146. Mooney, J.F. Concurrent orthopedic and neurosurgical procedures in pediatric patients with spinal deformity / J.F. Mooney, S.S. Glazier, W.R. Barfield // *J Pediatr Orthop.* – 2012. – Vol. 21 (6). – P. 602–605.
147. Morimoto, K. Spinal lipomas in children—surgical management and long-term follow-up / K. Morimoto, O. Takemoto, A. Wakayama // *Pediatr Neurosurg.* – 2005. – Vol. 41 (2). – P. 84–87.
148. Naidich, T.P. A new understanding of dorsal dysraphism with lipoma (lipomyeloschisis): radiologic evaluation and surgical correction / T.P. Naidich, D.G. McLone, S. Mutluer // *AJR Am J Roentgenol.* – 1983. – Vol. 140 (6). – P. 1065–1078.
149. Nazar, G.B. Occult filum terminale syndrome / G.B. Nazar, A.J. Casale, J.G. Roberts et al. // *Pediatr Neurosurg.* – 1995. – Vol. 23. – P. 228–235.
150. Nejat, F. Spina bifida occulta: is it a predictor of underlying spinal cord abnormality patients with lower urinary tract dysfunction? / F. Nejat, F. Radmanesh, S. Ansari // *J Neurosurg Pediatr.* – 2008. – Vol. 1 (2). – P. 114–117.
151. Niggemann, P. Features of positional magnetic resonance imaging in tethered cord syndrome / P. Niggemann, S. Sarikaya-Seiwert, H.K. Beyer et al. // *Clin Neuroradiol.* – 2011. – Vol. 21 (1). – P. 11–15.
152. Nogueira, M. Tethered cord in children: a clinical classification with urodynamic correlation / M. Nogueira, S.P. Greenfield, J. Wan et al. // *J Urol.* – 2004. – Vol. 172 (4-2). – P. 1677–1680.
153. O'Shaughnessy, B.A. Reversal of neurologic deterioration after vertebral

column resection by spinal cord untethering and duroplasty / B.A. O'Shaughnessy, T.R. Koski, S.L. Ondra // Spine. – 2008 – Vol. 33 (2). – E. 50–54.

154. Ogiwara, H. Rethering of transected fatty filum terminals / H. Ogiwara, A. Lysczarz, T.D. Alden et al. // J Neurosurg Pediatr. – 2011. – Vol. 7 (1). – P. 42–46.

155. Ohe, N. Secondary tethered cord syndrome in spinal dysraphism / N. Ohe, A. Futamura, R. Kawada // Childs Nerv Syst. – 2000. – Vol. 16 – P. 457–461.

156. Oi, S. A proposed grading and scoring system for spina bifida: Spina Bifida Neurological Scale (SBNS) / S. Oi, S. Matsumoto // Childs Nerv Syst. – 1992. – Vol. 8 (6) – P. 337–342.

157. Oi, S. Tethered cord syndrome versus lowplaced conus medullaris in an over-distended spinal cord following initial repair for myelodysplasia / S. Oi, H. Yamada, S. Matsumoto // Childs Nerv Syst. – 1990. – Vol. 6 (5). – P. 264–269.

158. Ostling, L.R. Outcome, reoperation, and complications in 99 consecutive children operated for tight or fatty filum / L.R. Ostling, K.S. Bierbrauer, C. Kuntz // World Neurosurg. – 2012. – Vol. 77 (1). – P. 187–191.

159. Pang, D. Long-term outcome of total and near-total resection of spinal cord lipomas and radical reconstruction of the neural placode, part II: outcome analysis and preoperative profiling / D. Pang, J.G. Zovickian, A. Ovieda // Neurosurgery. – 2010. – Vol. 66 (2). – P. 253–272.

160. Pang, D. Split cord malformation: Part I: A unified theory of embryogenesis for double spinal cord malformations / D. Pang, M.S. Dias, M. Ahab-Barmada // Neurosurgery. – 1992. – Vol. 31 (3). – P. 451–480.

161. Pang, D. Tethered cord syndrome in adults / D. Pang, J.E. Wilberger // J Neurosurg. – 1982. – Vol. 57 (1). – P. 32–47.

162. Paradiso, G. Multimodality intraoperative neurophysiologic monitoring findings during surgery for tethered cord syndrome: analysis of a series of 44 patients with long-term follow – up / G. Paradiso, G.Y. Lee, R. Sarjeant et al. // Spine. – 2006. – Vol. 31 – P. 2095–2102.

163. Pfister, B.J. Extreme stretch growth of integrated axons / B.J. Pfister, A. Iwata, D.F. Meaney et al. // J Neurosci. – 2004. – Vol. 24. – P. 7978–7983.

164. Phuong, L.K. Natural history of tethered cord in patients with meningocele / L.K. Phuong, K.A. Schoeberl, C. Raffel // Neurosurgery. – 2002. – Vol. 50 (5). – P. 989–993.
165. Pierre-Kahn, A. Congenital lumbosacral lipomas / A. Pierre-Kahn, M. Zerah, D. Renier et al. // Childs Nerv Syst. – 1997. – Vol. 13 (6). – P. 298–334.
166. Pierz, K. The effect of tethered cord release on scoliosis in myelomeningocele / K. Pierz, J. Banta, J Thomson et al. // J Pediatr Orthop. – 2000. – Vol. 20 (3). – P. 362–365.
167. Pinto, F.C. Anatomic study of the filum terminale and its correlations with the tethered cord syndrome / F.C. Pinto, R.B. Fontes, C. Leonhardt et al. // Neurosurgery. – 2002. – Vol. 51 (3). – P. 725–729.
168. Pippi Salle, J.L. Magnetic resonance imaging in children with voiding dysfunction: is it indicated? / J.L. Pippi Salle, G. Capolicchio, A.M. Houle et al. // J Urol. – 1998. – Vol. 160 (3-2). – P. 1080–1083.
169. Pouratian, N. Electrophysiologically guided untethering of secondary tethered spinal cord syndrome / N. Pouratian, W.J. Elias, J.A. Jane et al. // Neurosurg Focus. – 2010. – Vol. 29 (1). – E3.
170. Ranger, A. When only partial spinal cord detethering is possible / A. Ranger, G. Bowden, W.H. Ryu // J Neurosurg Pediatr. – 2011. – Vol. 8 (2). – P. 222–228.
171. Reigel, D.H. / D.H. Reigel, K. Tchernoukha, B. Bazmi et al. // Change in spinal curvature following release of tethered spinal cord associated with spina bifida // Pediatr Neurosurg. – 1994. – Vol. 20 (1). – P. 30–42.
172. Reimann, A.F. Vertebral level of termination of the spinal cord with a report of a case of sacral cord / A.F. Reimann, B.J. Anson // Anat Rec. – 1944. – Vol. 88. – P. 127–138.
173. Rendeli, C, Ausili E, Tabacco F, Focarelli B, Massimi L, Caldarelli M, Tamburini G, Di Rocco C (2007) Urodynamic evaluation in children with lipomeningocele: timing for neurosurgery, spinal cord tethering and follow-up. J Urol 177:2319–2324

174. Rinaldi, F. Tethered cord syndrome / F. Rinaldi, F.A. Cioffi, L. Columbano et al. // J Neurosurg Sci. – 2005. – Vol. 49 (4). – P. 131–135.
175. Robbin, M.L. The normal location of the fetal conus medullaris / M.L. Robbin, R.A. Filly, R.B. Goldstein // J Ultrasound Med. – 1994. – Vol. 13 (7). – P. 541–546.
176. Rodi, Z. Intraoperative monitoring of the bulbocavernosus reflex: the method and its problem/ Z. Rodi, D.B. Vodušek // Clin Neurophysiol. – 2001. – Vol. 112 (5). – P. 879–883.
177. Rogers, H.M. Lipomas of the spinal cord and cauda equina / H.M. Rogers, D.M. Long, S.N. Chou et al. // J Neurosurg. – 1971. – Vol. 34 (3). – P. 349–354.
178. Romagna, A. Detethering of a congenital tethered cord in adult patients: an outcome analysis / A. Romagna, B. Suchorska, C. Schwartz et al. // Acta neurochir (Wien). – 2013. – Vol. 155 (5) – P. 793–800.
179. Roos, R.A. Magnetic resonance imaging in occult spinal dysraphism / R.A. Roos, G.J. Vielvoye, J.H. Voormolen et al. // Pediatr Radiol – 1986. – Vol. 16 (5) – P. 412–416.
180. Rossi, A. Imaging in spine and spinal cord malformations / A. Rossi, R. Biancheri, A. Cama et al. // Europ J Radiol. – 2004. – Vol. 50 (2). – P. 177–200.
181. Sakamoto, H. Surgical treatment of the retethered spinal cord after repair of lipomeningocele / H. Sakamoto, A. Hakuba, K. Fujitani et al. // J Neurosurg. – 1991. – Vol. 7 (5). – P. 709–714.
182. Sala, F. Intraoperative neurophysiological monitoring in pediatric neurosurgery: why, when, how? / F. Sala, M.J. Krzan, V. Deletis // Childs Nerv Syst. – 2002. – Vol. 18 (6-7). – P. 264–287.
183. Sanchez, T. Early identification of tethered cord syndrome: a clinical challenge / T. Sanchez, R.M. John // J Pediatr Health Care. – 2014. – Vol. 28 (3). – E. 23–33.
184. Sarwark, J.F. Tethered cord syndrome in low motor level children with myelomeningocele / J.F. Sarwark, D.T. Weber, A.P. Gabrieli et al. // Pediatr Neurosurg. – 1996. – Vol. 25 (6). – P. 295–301.

185. Schneider, S.J. A preliminary report on the use of laser-Doppler flowmetry during tethered spinal cord release / S.J. Schneider, A.D. Rosenthal, B.M. Greenberg et al. // Neurosurgery. – 1993. – Vol. 32 (2). – P. 214–217.
186. Schoenmakers, M.A. Long-term outcome of neurosurgical untethering on neurosegmental motor and ambulation levels / Schoenmakers MA, Gooskens RH, Gulmans VA et al. // Dev Med Child Neurol. – 2003. – Vol. 45 (8). – P. 551–555.
187. Selden, N.R. Minimal tethered cord syndrome associated with thickening of the terminal filum / N.R. Selden, R.R. Nixon S.R. Skoog et al. // J Neurosurg. – 2006. – Vol. 105 (3). – P. 214–218.
188. Sharif, S. “Tethered cord syndrome” – recent clinical experience / S. Sharif, D. Allcutt, C. Marks et al. // Br J Neurosurg. – 1997. – Vol. 11 (1). – P. 49–51.
189. Sharma, U. Potential of proton magnetic resonance spectroscopy in the evaluation of patients with tethered cord syndrome following surgery / U. Sharma, K. Pal, A. Pratap et al. // J Neurosurg. – 2006. – Vol. 105 (5). – P. 396–402.
190. Shaw, G.M. Risk of neural tube defect-affected pregnancies among obese women / G.M. Shaw, E.M. Velie, D. Schaffer // JAMA. – 1996. – Vol. 275 (14). – P. 1093–1096.
191. Sheffield, J.S. Maternal diabetes mellitus and infant malformations / J.S. Sheffield, E.L. Butler-Koster, B.M. Casey et al. // Obstet Gynecol. – 2002. – Vol. 100 (5-1). – P. 925–930.
192. Shi, R. Pathological changes of isolated spinal cord axons in response to mechanical stretch / R. Shi, J.D. Pryor // Neuroscience. – 2002. – Vol. 110 (4). – P. 765–777.
193. Shinomiya, K. Intraoperative monitoring for tethered spinal cord syndrome / K. Shinomiya, M. Fuchioka, T. Matsuoka et al. // Spine. – 1991 – Vol. 16 (11). – P. 1290–1294.
194. Singh, S. Comparison of standard, prone and cine MRI in the evaluation of tethered cord / S. Singh, B. Kline-Fath, K. Bierbrauer et al. // Pediatr Radiol. – 2012. – Vol. 42 (6). – P. 685–691.
195. Sokoloff, L. The [14C] deoxyglucose method for the measurement of local

cerebral glucose utilization: theory, procedure, and normal values in the conscious and anesthetized albino rat / L. Sokoloff, M. Reivich, C. Kennedy et al. // J Neurochem. – 1977. – Vol. 28 (5). – P. 897–916.

196. Talamonti, G. Myelomeningocele: long-term neurosurgical treatment and follow-up in 202 patients / G. Talamonti, G. D'Aliberti, M. Collice // J Neurosurg. – 2007. – Vol. 107 (5). – P. 368–386.

197. Tamaki, N. Tethered cord syndrome of delayed onset following repair of myelomeningocele / N. Tamaki, K. Shirataki, N. Kojima // J Neurosurg. – 1988. – Vol. 69 (3). – P. 393–398.

198. Tani, S. Extensibility of the lumbar and sacral cord. Pathophysiology of the tethered spinal cord in cats / S. Tani, S. Yamada, R.S. Knighton // J neurosurg. – 1987. – Vol. 66 (1). – P. 116–123.

199. Tarcan, T. Does surgical release of secondary spinal cord tethering improve the prognosis of neurogenic bladder in children with myelomeningocele? / T. Tarcan, F.F. Onol, Y. Ilker et al. // J Urol. – 2006. – Vol. 176 (4-1). – P. 1601–1606.

200. Thakur, N.H. Borderline low conus medullaris on infant lumbar sonography: what is the clinical outcome and the role of neuroimaging follow-up? / N.H. Thakur, L.H. Lowe // Pediatr Radiol. – 2011. – Vol. 41 (4). – P. 483–487.

201. Tortori-Donati, P. Spinal dysraphism: a review of neuroradiological features with embryological correlations and proposal for a new classification / P. Tortori-Donati, A. Rossi, A. Cama // Neuroradiology. – 2000. – Vol. 42. – P. 471–491.

202. Trivedi, J. Clinical and radiographic predictors of scoliosis in patients with myelomeningocele / J. Trivedi, J.D. Thomson, J.B. Slakey et al. // J Bone Joint Surg Am. – 2002. – Vol. 84-A (8). – P. 1389–1394.

203. Tubbs, R.S. A simple method to deter retethering in patients with spinal dysraphism / R.S. Tubbs, W.J. Oakes // Childs Nerv Syst. – 2006. – Vol. 22 (7). – P. 715–716.

204. Tubbs, R.S. The denticulate ligament: anatomy and functional significance / R.S. Tubbs, G. Salter, P.A. Grabb // J Neurosurg Spine. – 2001. – Vol. 94 (2). – P. 271–275.

205. Tunituri, A.R. Elasticity of the spinal cord dura in the dog / A.R. Tunituri // J Neurosurg. – 1977. – Vol. 47 (3) – P. 391-396.
206. Valentini, L.G. Occult spinal dysraphism: lessons learned by retrospective analysis of 149 surgical cases about natural history, surgical indications, urodynamic testing, and intraoperative neurophysiological monitoring / L.G. Valentini, G. Selvaggio, A. Erbetta et al. // Childs Nerv Syst. – 2013. – Vol. 29 (9). – P. 1657–1669.
207. Van Allen, M.I. Evidence for multi-site closure of the neural tube in humans / M.I. van Allen, D.K. Kalousek, G.F. Chernoff et al. // Am J Med Genet. – 1993. – Vol. 47 (5). – P. 723–743.
208. Van der Meulen, W.D. Analysis of different treatment modalities of tethered cord syndrome / W.D. van der Meulen, E.W. Hoving, A. Staal–Schreinemacher et al. // Child's Nerv Syst. – 2002. – Vol. 18 (9-10). – P. 513–517.
209. Vernet, O. Use of prone position in the MRI evaluation of spinal cord retethering / O. Vernet, A.M. O'Gorman, J.P. Farmer // Pediatr Neurosurg. – 1996. – Vol. 25 (6) – P. 286 – 294.
210. Von Koch, C.S. Clinical outcome in children undergoing tethered cord release utilizing intraoperative neurophysiological monitoring / C.S. von Koch, A. Quinones–Hinojosa, M. Gulati et al. // Pediatr Neurosurg. – 2002. – Vol. 37 (2). – P. 81–86.
211. Wang, B. [Operative complications in tethered cord syndrome and their management] / B. Wang, Y. Hong, B. Yi // Zhonghua Wai Ke Za Zhi. – 2002. – Vol. 40 (4). – P. 284–286 [Chinese].
212. Warder, D.E. Tethered cord syndrome and the conus in a normal position / D.E. Warder, W.J. Oakes // Neurosurgery. – 1993. – Vol. 33 (3). – P. 374–378.
213. Witkamp, T.D. Medullary cone movement in subjects with a normal spinal cord and in patients with a tethered spinal cord / T.D. Witkamp, W.P. Vandertop, F.J. Beek et al. // Radiology. – 2001. – Vol. 220. – P. 208–212.
214. Wolf, S. The conus medullaris: time of ascendance to normal level / S. Wolf, F. Schneble, J. Tröger // Pediatr Radiol. – 1992. – Vol. 22 (8). – P. 590–592.
215. Wykes, V. Asymptomatic lumbosacral lipomas—a natural history study / V.

Wykes, D. Desai, D.N. Thompson // *Childs Nerv Syst.* – 2012. – Vol. 28 (10). – P. 1731–1739.

216. Yamada, S. Adult tethered cord syndrome: new classification correlated with symptomatology, imaging and pathophysiology / S. Yamada, D.J. Won, D.K. Kido // *Neurosurgery Q.* – 2001. – Vol. 11 (4). – P. 260–275.

217. Yamada, S. Axonal degeneration after sudden forceful traction of the spinal cord: is it the cause of permanent neurological deficit? / S. Yamada, R. Schultz, G. Mandybur // *J Neurosurg.* – 2003. – Vol. 98. – P. 681.

218. Yamada, S. Pathophysiology of “tethered cord syndrome” / S. Yamada, D.E. Zinke, D. Sanders // *J neurosurg.* – 1981. – Vol. 54 (4). – P. 494–503.

219. Yamada, S. Pathophysiology of tethered cord syndrome and similar complex disorders / S. Yamada, D.J. Won, G. Pezeshkpour et al. // *Neurosurg focus.* – 2007. – Vol. 23 (2). – E6.

220. Yamada, S. Pathophysiology of tethered cord syndrome: correlation with symptomatology / S. Yamada, D.J. Won, S.M. Yamada // *Neurosurg Focus.* – 2004. – Vol. 15,16 (2). – E6.

221. Yamada, S. What is the true tethered cord syndrome? / S. Yamada, D.J. Won // *Childs Nerv Syst.* – 2007. – Vol. 23 (4). – P. 371–375.

222. Yong, R.L. Symptomatic retethering of the spinal cord following section of a tight filum terminale / R.L. Yong, T.H. Habrock-Bach, Vaughan M. et al. // *Neurosurgery.* – 2011. – Vol. 68. – P. 1594–1602.

223. Yundt, K.D. Normal diameter of filum terminale in children: in vivo measurement / K.D. Yundt, T.S. Park, B.A. Kaufman // *Pediatr Neurosurg.* - 1997. – Vol. 27. – P. 257–259.

224. Zalel, Y. Development of the fetal spinal cord: time of ascendance of the normal conus medullaris as detected by sonography / Y. Zalel, O. Lehavi, O. Aizenstein et al. // *J Ultrasound Med.* – 2006. – Vol. 25 (11). – P. 1397–1401.

225. Zamani, A.A. Functional MRI of the lumbar spine in erect position in a superconducting open-configuration MR system: preliminary results / A.A. Zamani, T. Moriarty, L. Hsu et al. // *J Magn Reson Imaging.* – 1998. – Vol. 8 (6). – P. 1329–1333.

226. Zide, B. Prevention of recurrent tethered spinal cord / B. Zide, S. Constantini, F.J. Epstein // Pediatr Neurosurg. – 1995. – Vol. 22. – P. 1329–1333.

227. Zieger, M. Pediatric spinal sonography. Part II: Malformations and mass lesions / M. Zieger, U. Dörr, R.D. Schulz // Pediatr Radiol. – 1988. – Vol. 18 (2). – P. 105–111.

ПРИЛОЖЕНИЯ

Приложение 1.

Таблицы оценки неврологического статуса больных - Spina Bifida Neurological Scale (SBNS)

Движения

Уровень поражения –	L2	L3	L4	L5	S1	S2
Тазобедренный сустав						
сгибание	-	+-	+	+	+	+
разгибание	-	-	-	-	-	+-
приведение	-	+-	+	+	+	+
отведение	-	-	-	-	+	+
Коленный сустав						
разгибание	-	+-	+	+	+	+
сгибание	-	-	-	-	+-	+
Голеностопный сустав						
тыльное сгибание	-	-	-	+-	+	+
подошвенное сгибание	-	-	-	-	-	+-
инверсия	-	-	-	+-	+	+
эверсия	-	-	-	-	-	+
Баллы	1	2	3	4	5	6

Рефлексы

Уровень поражения с	L3	L4	L5	S1	S2	S3
Коленный	-	+-	+	+	+	+
Ахиллов	-	-	-	+-	+	+
Анальный	-	-	-	-	+-	+-
Баллы	1	2		3		4

Тазовые функции.

Уровень поражения с	S2	S3-S4		
Контроль мочеиспускания	-	-	+-	+-
Контроль дефекации	-	+-	-	+-
Баллы	1	2	3	4
				5

Суммарная оценка.

Уровень поражения с движением	L2	L3	L4	L5	S1	S2	S3	S4	S5
Рефлексы	1	2	3	4	5			6	
Тазовые функции		1			3		2	3	4
Общее количество баллов	3	4	6	7	9	10	12	13	14
Степень	V	IV		III			II		I
Характеристика	Лежачий	Может стоять		Ходячий больной		Контролирует мочеиспускание		Норма	

Приложение 2

Таблица оценки выраженности фиксации спинного мозга по данным МРТ.

Степень	МРТ-картина
I	Признаки фиксации сформированного конуса спинного мозга на уровне послеоперационного рубца, других сращений вдоль спинного мозга нет, прослеживаются субарахноидальные пространства вокруг конуса спинного мозга
II	Гидромиелия или локальное расширение центрального канала спинного мозга, фиксация плакоды на большом протяжении к послеоперационному рубцу при отсутствии других сращений вдоль спинного мозга, субарахноидальные пространства вокруг спинного мозга прослеживаются не полностью
III	Фиксация плакоды к послеоперационному рубцу на большом протяжении, наличие патологической ткани (липома, дермоид), признаки сращения как вентральной, так и дорзальной поверхности спинного мозга, дефект или отсутствие дурального мешка, сирингомиелия
IV	III + сопутствующая выраженная деформация позвоночника (кифоз/сколиоз III-IV ст)

Приложение 3

Таблица оценки степени устраниния фиксации спинного мозга при спинальных липомах .

Степень	Интраоперационная картина
I A	Тотальное/субтотальное удаление липомы + реконструкция конуса. Спинной мозг и корешки освобождены от сращений со всех сторон, устранено продольное растяжение спинного мозга. Нормальный ход корешков, отсутствие торсии спинного мозга. Достигнут достаточный объем субдурального пространства.
B	Сохраняется горизонтальный ход корешков и/или торсия спинного мозга Резидуальная липома между корешками спинного мозга без связи с твердой оболочкой.
C	Липома удалена частично и отделена от твердой оболочки, но реконструкция конуса не проведена.
II	Сохраняется сращение конуса и/или корешков с твердой оболочкой на <1/4 площади дурального мешка, включая дефект твердой оболочки.
III	Сохраняется сращение конуса и/или корешков с твердой оболочкой на >1/4 площади дурального мешка, включая дефект твердой оболочки.

Таблица оценка степени устраниние рубцовой фиксации спинного мозга.

Степень	Интраоперационная картина
I	Спинной мозг и корешки освобождены от сращений со всех сторон, устранено продольное растяжение спинного мозга + достигнут достаточный объем субдурального пространства
II	Сохраняется сращение корешков с твердой оболочкой на <1/4 площади дурального мешка
III	Сохраняется сращение спинного мозга и/или корешков с твердой оболочкой на >1/4 площади дурального мешка

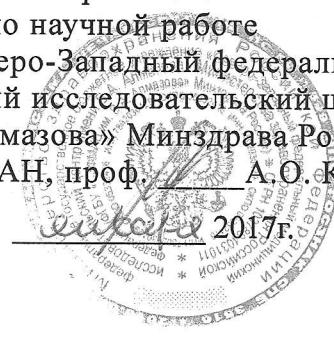
Приложение 4

Список историй болезни.

- | | |
|-------------------------|-------------------------|
| 1. А-ва Д. № 17-2014 | 31. К-кс Н. № 1592-2015 |
| 2. А-ва К. № 87-2012 | 32. К-ов М. № 1992-2012 |
| 3. А-ев Я. № 2139-2015 | 33. Л-ев М. № 967-2012 |
| 4. А-ко Д. № 3041-2014 | 34. М-ва С. № 1689-2015 |
| 5. А-ов А. № 3187-2011 | 35. М-ва Ю. № 2288-2013 |
| 6. А-ов О. № 2126-2012 | 36. М-ов М. № 4611-2015 |
| 7. Б-ва А. № 3303-2013 | 37. М-ов Н. № 1797-2014 |
| 8. Б-ко А. № 3105-2014 | 38. М-ов Н. № 22-2013 |
| 9. Б-ян Н. № 2640-2015 | 39. Н-ва Д. № 2467-2014 |
| 10. В-ва А. № 776-2013 | 40. О-ов М. № 1713-2014 |
| 11. В-ев Р. № 2565-2015 | 41. О-ян Т. № 1831-2015 |
| 12. В-ов А. 310-2012 | 42. П-ва М. № 3052-2015 |
| 13. В-ов И. № 1309-2014 | 43. П-ий Я. № 1495-2013 |
| 14. В-ов И. № 1309-2014 | 44. Р-ын С. № 1105-2015 |
| 15. В-ов Л. № 1341-2013 | 45. С-ва А. № 2257-2011 |
| 16. Г-ва Н. № 1268-2013 | 46. С-ва Д. № 2827-2011 |
| 17. Г-ко Д. № 2873-2013 | 47. С-ва Э. № 1320-2013 |
| 18. Г-ко Е. № 1626-2013 | 48. С-ов Д. № 2739-2014 |
| 19. Г-на П. № 455-2014 | 49. Т-ва А. № 88-2012 |
| 20. Д-ов К. № 1462-2011 | 50. Т-ва В. № 1562-2015 |
| 21. Е-ва Б. № 1932-2011 | 51. Т-ев А. № 599-2013 |
| 22. Ж-ва Т. № 238-2013 | 52. Т-ль К. № 404-2014 |
| 23. Ж-як А. № 1332-2014 | 53. Т-ов М. № 2108-2012 |
| 24. И-ва С. № 2125-2015 | 54. Х-на А. № 1051-2011 |
| 25. К-ая К. № 1098-2015 | 55. Ч-ев А. № 95-2012 |
| 26. К-ва М. № 1793-2011 | 56. Ч-ов Т. № 2318-2013 |
| 27. К-ва М. № 2392-2013 | 57. Ш-ва М. № 186-2015 |
| 28. К-ва Н. № 2538-2014 | 58. Ш-на А. № 2822-2015 |
| 29. К-ва С. № 2170-2014 | |
| 30. К-ин Д. № 2621-2011 | |

УТВЕРЖДАЮ
Заместитель генерального
директора по научной работе
ФГБУ «Северо-Западный федеральный
медицинский исследовательский центр
им. В.А. Алмазова» Минздрава России,
член-корр РАН, проф. А.О. Конради

« 23 »



АКТ внедрения результатов научно-исследовательской работы

Название предложения для внедрения: улучшение диагностики и результатов хирургического лечения детей с синдромом фиксированного спинного мозга.

Автор предложения: Сысоев Кирилл Владимирович – врач-нейрохирург, аспирант отделения нейрохирургии детского возраста «Российского научно-исследовательского нейрохирургического института им. проф. А.Л. Поленова» – филиала ФГБУ «Северо-Западный федеральный медицинский исследовательский центр им. В.А. Алмазова» Министерства здравоохранения Российской Федерации.

Название темы исследования, при выполнении которого сделано предложение: «Прогноз хирургического лечения синдрома фиксированного спинного мозга у детей».

Предложение усовершенствует существующий лечебно-диагностический комплекс, уточняет показания к операции, улучшает результаты хирургического лечения синдрома фиксированного спинного мозга у детей.

Форма внедрения: предложение реализовано в сфере практического здравоохранения, медицинской науке в виде докладов, научных публикаций, лекций, обучения специалистов.

Уровень внедрения: местный.

Наименование учреждения и его подразделения, где данное предложение используется: «РХИ им. проф. А.Л. Поленова» – филиал ФГБУ «СЗФМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России.

Количество наблюдений, в которых применено предложение: 58.

Краткое заключение об эффективности, пользе предложения: применение алгоритмов выбора оптимальной тактики лечения, основанных на результатах проведенного исследования, позволяет улучшить диагностику и результаты хирургического лечения детей с синдромом фиксированного спинного мозга.

« 23 » мая 2017 г.

Директор «РХИ им проф. А.Л. Поленова» -
филиала ФГБУ «СЗФМИЦ им. В.А. Алмазова» МЗ РФ,
зав. кафедрой нейрохирургии
ФГБУ «СЗФМИЦ им. В.А. Алмазова» МЗ РФ

д.м.н. Улитин А.Ю.

Руководитель отделения нейрохирургии
детского возраста «РХИ им. проф. А.Л. Поленова» –
филиала ФГБУ «СЗФМИЦ им. В.А. Алмазова» МЗ РФ

д.м.н., проф. Хачатрян В.А.

Заведующий отделением нейрохирургии
детского возраста «РХИ им. проф. А.Л. Поленова» –
филиала ФГБУ «СЗФМИЦ им. В.А. Алмазова» МЗ РФ

к.м.н. Самочерных К.А.

«УТВЕРЖДАЮ»

Главный врач СПб ГБУЗ

«Детская городская больница №19

им. К.А.Раухфуса»

к.м.н. Детков В.Ю.



«07 » апреля 2017 г.

**АКТ
о внедрении результатов научно-исследовательской работы.**

Выдан: аспиранту отделения нейрохирургии детского возраста РНХИ им. проф. А.Л. Поленова — филиала ФГБУ СЗФМИЦ им. В.А. Алмазова МЗ РФ Сысоеву Кириллу Владимировичу.

Тема исследования: «Прогноз хирургического лечения синдрома фиксированного спинного мозга у детей».

Научный руководитель: д.м.н., проф. В.А. Хачатрян.

Предложение для внедрение направлено на улучшение диагностики и результатов хирургического лечения синдрома фиксированного спинного мозга при различных формах спинальных дизрафий у детей. В результате уточнены критерии эффективности и показания к операции.

Применение предложенной модификации лечебно-диагностического комплекса позволяет улучшить диагностику, уточнить показания к операции и улучшить результаты хирургического лечения больных.

«07 » апреля 2017 г.

Заведующий отделением нейрохирургии

к.м.н. Алугишвили З.З.



ПРАВИТЕЛЬСТВО САНКТ-ПЕТЕРБУРГА

КОМИТЕТ ПО ЗДРАВООХРАНЕНИЮ

САНКТ-ПЕТЕРБУРГСКОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ ЗДРАВООХРАНЕНИЯ

"Детская городская больница № 1"

198205, Санкт-Петербург, Авангардная ул., 14, тел.(812) 735-16-91, 735-36-76, факс (812)735-99-98

e-mail: childone@dgb.spb.ru / db1@zdrav.spb.ru сайт: www.dgb.spb.ru

ОКПО 23093560 ОКОГУ 2300229 ОГРН 1027804606851 ИНН 7807021756 КПП 780701001

«УТВЕРЖДАЮ»

Главный врач СПб ГБУЗ
"Детская городская больница №1"

д.м.н. Каган А.В.

«15 » февраля 2017
г.

АКТ О ВНЕДРЕНИИ РЕЗУЛЬТАТОВ НАУЧНО-ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКОЙ РАБОТЫ.

Выдан аспиранту отделения нейрохирургии детского возраста РНХИ им. проф. А.Л. Поленова — филиала ФГБУ СЗФМИЦ им. В.А. Алмазова МЗ РФ Сысоеву Кириллу Владимировичу.

Тема диссертации: «Прогноз хирургического лечения синдрома фиксированного спинного мозга у детей».

Научный руководитель: д.м.н., проф. В.А. Хачатрян.

Предложение для внедрения направлено на улучшение диагностики и лечения синдрома фиксированного спинного мозга при различных формах спинальных дизрафий у детей . В результате уточнены прогностические критерии и показания к операции.

Внедрение предложенной модификации лечебно-диагностического комплекса позволяет улучшить диагностику, уточнить показания к хирургическому лечению.

«15 » февраля 2017 г.

Зав. отделением

д.м.н. Щугарева Л.М.