



СИНДРОМ «ФИКСИРОВАННОГО СПИННОГО МОЗГА» У ДЕТЕЙ СО СПИНАЛЬНЫМИ ДИЗРАФИЯМИ

Усмонов Л.А.

*"ALFRAGANUS UNIVERSITY" – НЕГОСУДАРСТВЕННОЕ ВЫСШЕЕ
ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ,*

*КАФЕДРА КЛИНИЧЕСКИХ ДИСЦИПЛИН МЕДИЦИНСКОГО
ФАКУЛЬТЕТА*

*РЕСПУБЛИКАНСКИЙ СПЕЦИАЛИЗИРОВАННЫЙ НАУЧНО-
ПРАКТИЧЕСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ ЦЕНТР НЕЙРОХИРУРГИИ*

Ключевые слова: фиксированный спинной мозг, спинальная дизрафия, дети.

Цель: Изучение клинических проявлений и результатов хирургического лечения синдрома фиксированного спинного мозга (СФСМ) у детей с различными формами спинальных дизрафий.

Материалы и методы: Проведен ретроспективный анализ 175 пациентов в возрасте от 15 дней до 12 лет с врожденными аномалиями развития позвоночника и спинного мозга. Основные формы патологии включали менингомиелорадикулоцеле, менингорадикулоцеле, липомиелоцеле и spina bifida occulta. Оценивались клинические симптомы, данные нейровизуализации, результаты ЭНМГ и эффективность хирургического вмешательства.

Результаты: Основные клинические признаки СФСМ включали нижние парепарезы (93,1%), недержание мочи (90,3%) и кала (76,6%). У 80% детей после операции отмечена положительная динамика, включая улучшение функции мочеиспускания (47,4%), уменьшение пареза (36,6%) и восстановление функции дефекации (32,6%). Лучшие результаты наблюдались у пациентов с липомиелоцеле и spina bifida occulta.



Вывод: Хирургическое устранение фиксации спинного мозга при СФСМ у детей позволяет стабилизировать и улучшить неврологические функции, особенно функцию тазовых органов, при условии своевременной диагностики и учета анатомических особенностей дизрафии.

Orqa miya disrafiyali bolalarda “Bog‘langan orqa miya” sindromi

L.A. Usmonov

"ALFRAGANUS UNIVERSITY" NODAVLAT OLIY TA'LIM TASHKILOTI,
TIBBIYOT FAKULTETI KLINIK FANLAR KAFEDRASI
RESPUBLIKA IXTISOSLASHTIRILGAN NEYROXIRURGIYA ILMIY-
AMALIY TIBBIYOT MARKAZI

Kalit so‘zlar: bog‘langan orqa miya, spinal dizrafiya, bolalar

Maqsad: Spinal dizrafiyaning turli shakllari mavjud bo‘lgan bolalarda bog‘langan orqa miya sindromining (BOMS) klinik belgilari va jarrohlik natijalarini o‘rganish.

Materiallar va usullar: Umurtqa va orqa miyaning tug‘ma nuqsonlariga ega 175 nafar, yoshi 15 kundan 12 yoshgacha bo‘lgan bemorlar retrospektiv tahlil qilindi. Asosiy tashxislar: meningomiyeloradikulotsele, meningoradikulotsele, lipomiyelotsele va spina bifida occulta. Klinik belgilar, neyrovizualizatsiya, ENMG ma’lumotlari va operatsiyadan keyingi natijalar baholandi.

Natijalar: BOMSning asosiy belgilariga pastki paraparez (93,1%), siyish va najas chiqarishdagi buzilishlar (90,3% va 76,6%) kiradi. Operatsiyadan keyin 80% bemorlarda ijobiy dinamika qayd etilgan: siyish yaxshilangan (47,4%), parez kamaygan (36,6%), defekatsiya tiklangan (32,6%). Eng yaxshi natijalar lipomiyelotsele va spina bifida occultaga ega bemorlarda kuzatildi.

Xulosa: Bolalarda BOMSni jarrohlik yo‘li bilan bartaraf etish nevrologik funksiyalarni, xususan, tos a‘zolari faoliyatini yaxshilash imkonini beradi, bu esa o‘z vaqtida tashxis va anomaliyaning anatomik xususiyatlarini inobatga olish bilan samarali bo‘ladi.

Tethered Cord Syndrome in Children with Spinal Dysraphism

L.A. Usmonov



"ALFRAGANUS UNIVERSITY" – NON-STATE HIGHER EDUCATIONAL
INSTITUTION,
DEPARTMENT OF CLINICAL SCIENCES, FACULTY OF MEDICINE
REPUBLICAN SPECIALIZED SCIENTIFIC PRACTICAL MEDICAL CENTER
OF NEUROSURGERY

Keywords: tethered cord syndrome, spinal dysraphism, meningomyeloradiculocoele, lipomyelocoele, children.

Objective: To study the clinical features and surgical outcomes of tethered cord syndrome (TCS) in children with various types of spinal dysraphism.

Materials and Methods: A retrospective analysis was conducted on 175 pediatric patients aged from 15 days to 12 years with congenital spinal cord and vertebral malformations. The most common pathologies were meningomyeloradiculocoeles, meningoradiculocoeles, lipomyelocoeles, and spina bifida occulta. Clinical symptoms, neuroimaging findings, electromyography data, and surgical outcomes were evaluated.

Results: The predominant clinical manifestations of TCS included lower limb paresis (93.1%), urinary incontinence (90.3%), and fecal incontinence (76.6%). Postoperative improvement was noted in 80% of cases, with urinary function improvement in 47.4%, reduced motor deficit in 36.6%, and improved bowel function in 32.6%. Best outcomes were observed in lipomyelocoele and spina bifida occulta cases.

Conclusion: Surgical release of spinal cord tethering in children with TCS is effective in stabilizing or improving neurological functions, particularly pelvic organ control, when performed timely and with consideration of the specific anatomical form of dysraphism.

Введение. Синдром «фиксированного спинного мозга» (СФСМ) выявляется при различных формах спинальных дизрафии, у больных с посттравматическими и поствоспалительными рубцово-пролиферативными изменениями, а также при других патологических состояниях и представляет собой сочетание нарушений чувствительности, слабости в нижних



конечностях, тазовых нарушений, трофических и других расстройств [1, 3, 5, 6, 9, 13]. СФСМ развивается в результате натяжения каудальных отделов спинного мозга между последней парой зубовидных связок и любой неэластичной структурой, фиксирующей его каудально [12]. Врожденными причинами фиксации спинного мозга в позвоночном канале могут быть разнообразные пороки и аномалии развития, поэтому клиническая картина самого СФСМ нередко маскируется симптомами органического дефекта спинного мозга [3, 5, 6, 9, 11]. Это требует профилактического полноценного обследования всех детей, имеющих врожденные нарушения нервной системы [2, 4, 5, 9, 11]. МРТ позвоночника и спинного мозга является "золотым стандартом" в предоперационном обследовании детей с симптомами спинальных дизрафизмов [1, 3, 5, 6, 7, 9, 11]. Одновременно с диагностикой фиксации спинного мозга ниже нормального уровня решается вопрос о показаниях к оперативной мобилизации спинного мозга с целью обеспечения возможности смещения вверх по мере опережающего роста позвоночника, а также профилактика рецидива заболевания [6, 9, 12]. Хирургическое лечение СФСМ заключается в устранении факторов фиксации, в частности: патологически измененной конечной нити (жировой перерождение, утолщение, укорочение, снижение эластичности и др.), патологической ткани (липомы, дермоида, дермального синуса, диастемы, рубцовых и арахноидальных сращений), а также в восстановлении крово- и ликворообращения в описываемой области. При этом установлено, что в случае не полного устранения фиксации частоты рецидивов может достигать 80% [5, 10, 12].

Состояние, при котором клинические и нейровизуализационные проявления СФСМ возникает после операции, направленной на устранение фиксации, в литературе описывают как вторичной синдром фиксированного спинного мозга (ВСФСМ), и связывает его с повторной фиксации спинного мозга. [8, 10]. В ряде случаев для стабилизации состояния больного требуется несколько повторных операций. Своевременное хирургическое лечение СФСМ



во многих случаях приводит к стабилизации или улучшению неврологической симптоматики [1, 2, 3, 5, 6, 8].

Цель исследования: Изучить клинику и результаты хирургического вмешательства СФСМ у детей со спинальными дизрафиями.

Материал и методы. Работа основана на анализе данных обследования и хирургического лечения 175 детей со спинальными дизрафиями с симптомами СФСМ, находившимися в РНЦНХ МЗ РУз. Обследовано мальчиков – 94 (53,7 %), девочек – 81 (46,3 %), при этом возраст детей варьировал от 15 дней с момента рождения до 12 лет жизни. Больные разделены на подгруппы, в зависимости от ведущей врожденной патологии – менингомиелоцеле, менингорадикулоцеле, spina bifida complicata (липомиелоцеле), и spina bifida occulta. В большей степени преобладали тяжелые формы спинномозговых грыж с грубым неврологическим дефицитом, с вовлечением в процесс корешков и спинного мозга — менингомиелорадикулоцеле у 90 (51,4%) больного, липомиелоцеле — у 43 (24,6%) больных, корешковая форма — менингорадикулоцеле у 33 (18,9 %) больных, spina bifida occulta наблюдалась у 9 (5,1%) больных. Для проведения хирургического вмешательства проведена предоперационная диагностика степени и выраженности дизрафии, локализации и анатомической структуры СМГ, а также для определения вида сопутствующей аномалии, которая играет немаловажную роль для прогноза заболевания. УЗИ на уровне спинальной дизрафии было произведено 88 (50,3%) пациентам, КТ позвоночника проведена 38 (21,7%) больным, а МРТ на уровне спинальной дизрафии - 125 (71,4%) пациенту. ЭНМГ проведен у 99 (56,6%) больных. Для электронейромиографии (ЭНМГ) использовалась компьютерная система SYNOPSIS с программным обеспечением Нейротех, Россия. Стимуляция проводилась поверхностным электродом с длительностью стимула 0,1мс, частота 2 Гц. Для оценки ЭНМГ анализировали амплитудные параметры мышечного ответа, скорости проведения импульса по корешковым нервам, а также наличие дополнительных патологических волн



Результаты и обсуждение. Характерными для СФСМ признаками были: низкое (по возрасту ребенка) расположение конуса спинного мозга; наличие врожденной патологии спинного мозга, корешков или конечной нити спинного мозга, как причины жесткой фиксации спинного мозга; наличие неврологического дефекта – расстройства функций тазовых органов, представленные вариантами недержания мочи и кала, парезы и параличи нижних конечностей, нарушения чувствительности промежности и ног; трофические нарушения; отсутствие позитивной динамики или усугубление очаговых неврологических нарушений по мере роста ребенка. Выраженность этих синдромов зависела от степени поражения невральных структур и длительности течения миело- и радикулопатии.

Менингомиелорадикулоцеле - представляло собой расщепление позвоночника с вовлечением в грыжевой мешок оболочек, спинного мозга и его корешков (90 пациентов). Клинические проявления у больных представлены вялыми параплегиями у 8 (8,9%) детей, парапарезами ног у 82 (91,1%) детей со снижением силы от 3 до 1 баллов. Нарушение чувствительности выявлены у 78 (86,7%) больных. Нарушение тазовых органов: недержание мочи 87 (96,7%) случаев, недержание кала у 77 (85,5%) обследуемых.

Менингорадикулоцеле - представляло собой расщепление позвоночника с вовлечением в грыжевой мешок оболочек и его корешков (33 пациентов). Клинические проявления у больных представлены вялыми параплегиями у одного пациента, парапарезами ног у 32 (96,7%) детей. Нарушение чувствительности выявлены у 19 (57,6%) больных. Нарушение тазовых органов: недержание мочи 29 (87,9%) случаев, недержание кала у 24 (72,7%) обследуемых.

Липомиелоцеле (spina bifida complicata) - представляло компактную липоматозную ткань, распространяющуюся из вещества спинного мозга трансдурально в подкожно-жировую клетчатку пояснично-крестцовой области (43 пациентов). Клинические проявления у больных представлены

вялыми парапарезами ног у всех 43 детей, нарушением чувствительности у 21 (48,8%) детей и функции мочеиспускания у 38 (88,3%) обследуемых. Нарушение акта дефекация в виде недержания отмечено у 30 (69,8%) больных.

Spina bifida occulta (скрытое расщепление) – относится к скрытым дизрафиям, заключающийся в незаращении дужки позвонка, компрессии дурального мешка через костный дефект и в ряде случаев с фиксации спинного мозга или его корешков (9 пациентов). Патология представляла собой кожные стигмы в виде гипертрихоза или гиперпигментации. В наших наблюдениях у 4 детей вместе кожными стигмами обнаружены дермальный синус, которой представлял собой свищевой ход, распространяющийся от поверхности кожи в пояснично-крестцовой области до дурального мешка. У 2 больных нижняя граница спинного мозга располагалась на уровне L3-L5 позвонков. Диастематомия представляла собой порок развития спинного мозга в виде костной перегородки, делящей позвоночный канал и спинной мозг на две не всегда равные половины. Среди клинических проявлений данной патологии характерен локальный дистопированный гипертрихоз на коже поясничной области. Неврологическая симптоматика представлена парезами конечностей у 6 (66,7%) детей от 4 до 1 баллов, гипестезией у 2 (22,2%) детей, энурезом 4 (44,4%) детей и нарушением дефекации у 3 (33,3%) детей по типу задержка кала. Данные о выраженности неврологической симптоматики представлены в таблице 1.

Таблица 1.

Показатели	Менинго-миелоцеле		Менингора-дикулоцеле		Spina bifida complicate		Spina bifida occulta		Итого	
	Аб	%±m	аб	%±m	А	%±m	Аб	%±m	Абс	%±m
Число больных	90	100	33	100	43	100	9	100	175	100

Нижний парапарез	82	91,1±3	32	96,7±3,1	43	100	6	66,7±15,7	163	93,1±1,9
Параплегия	8	8,9±3	1	3±3	-	-	-	-	9	5,1±1,7
Нарушение чувствит.	78	86,7±3,6	19	57,6±8,6	21	48,8±7,6	2	22,2±13,8	120	68,6±3,5
Расстройст ва мочеиспускания	87	96,7±1,9	29	87,9±5,7	38	88,3±4,9	4	44,4±16,6	158	90,3±2,2
Расстройст ва дефекации	77	85,5±3,7	24	72,7±7,7	30	69,8±7	3	33,3±15,7	134	76,6±3,2

Из таблицы 1 следует, что в больше случае отмечено двигательные нарушения в виде нижнего парапареза в 163 (93,1%) случая и в виде параплегия в 9 (5,1%) случая. Расстройства мочеиспускания отмечено в 158 (90,3%) случая. У всех больных были выявлены неврологический дефицит в разной степени выраженности. Надо отметить, что грубые неврологический дефицит чаще отмечены у больных с тяжелой формы патологии с вовлечением спинного мозга (менингомиелоцеле).

После установления диагноза и показаний к его устранению хирургическое лечение проведено у всех 175 пациентов. Объем операции представлены в таблице 2.

Таблица 2

Показатели	Менинго-миелоцеле		Менингора-дикулоцеле		Spina bifida complicate		Spina bifida occulta		Итого	
	абс	%±m	абс	%±m	Аб	%±m	абс	%±m	Абс	%±m
	.		.		с.		.		.	



Число больных	90	100	33	100	43	100	9	100	175	100
Иссечение дермального синуса	1	1,1±1,1	1	3±3	9	20,9±6,2	4	44,4±16,6	15	8,6±2,1
Удаление липомы	-	-	-		43	100	-	-	43	24,6±3,3
Удаление диастематомии	2	2,2±1,5	1	3±3	6	13,9±5,3	8	88,9±10,5	17	9,7±2,2
Миелорадикулолиз	90	100	33	100	43	100	-	-	166	94,8±1,7

У больных с менингомиелоцеле проведены герниотомия с миелорадикулолизом и пластикой грыжевых ворот, проводили искусственную нейруляцию плакаты спинного мозга (реконструкция нервной трубки). Во время операции в одном случае иссечен дермальный синус, в двух случаях удалены костная перегородка (диастематомия). Такое выполнение первичной операции снижало риск развития вторичного СФСМ.

У больных с менингодикулоцеле проведены герниотомия с радикулолизом. Во время операция герниотомии иссечен дермальный синус и удалена диастематомия по одному случаю.

У больных с липомиелоцеле во время герниотомии удалена липоматозная ткань. Полностью удалить липому удалось в 16 (37,2%) случаях, в 27 (62,8%) остальных выполнено удаление внепозвоночной патологической ткани, уменьшение объема и разъединение их субдуральной части от оболочки и экстрадуральной части липомы. Интраоперационно в 7 (16,3%) случаях обнаружена и удалена аномально расположенная дужка позвонка внутри липомы вызвавшая сдавление элементов спинного мозга.

Диастематомия и дермальный синус чаще отмечены у больных со скрытыми расщеплениями позвоночника (spina bifida occulta). Объем операции

у больных с дермальным синусом состоял в иссечении свищевого хода, пересечении терминальной нити. У одного из них дополнительно произведено дренирование сирингомиелической полости на уровне свищевого хода. При диастематомиелиях оперативное лечение состояло в резекции костных перегородок и пересечении нейрофиброваскулярных тяжей, дополнительно прочно фиксирующих спинной мозг к ниже-поясничным позвонкам. В двух случаях дополнительно произведено дренирование сирингомиелитических полостей.

Результаты операции рассмотрены по группам оперированных пациентов, сравнительно с их исходным состоянием. Результаты операции представлены в таблице 3.

Таблица 3

Показатели	Менинго-миелоцеле		Менингорацидулоцеле		Spina bifida complicate		Spina bifida oculata		Итого	
	абс.	%±m	абс.	%±m	абс.	%±m	абс.	%±m	абс.	%±m
Число больных	90	100	33	100	43	100	9	100	175	100
Положительная динамика после операции	67	74,4±4,6	28	84,8±6,2	38	88,4±4,9	7	77,8±13,8	140	80±3
Регресс глубины пареза	26	28,9±4,8	9	27,3±7,7	25	58,1±7,5	4	44,4±16,6	64	36,6±3,6
Уменьшение гипестезии	3	3,3±1,9	-	-	3	7±3,9	-	-	6	3,4±1,4
Улучшение энуреза	36	40±5,2	16	48,5±8,7	27	62,8±7,4	4	44,4±16,6	83	47,4±3,8



Улучшение дефекации	29	32,2±4,9	7	21,2±7,1	19	44,2±7,6	2	22,2±13,8	57	32,6±3,5
---------------------	----	----------	---	----------	----	----------	---	-----------	----	----------

Положительная динамика после вмешательства больше всего отмечено у больных с липомиелоцеле, составляя 38 (88,4%) пациентов. При самой легкой формы дизрафии- spina bifida occulta этот показатель составлял

7 (77,8%) пациентов. Это связано с тем, что у больных со spina bifida occulta неврологический дефект первично был минимальным.

Полученные результаты различались по степени выраженности и вида порока развития спинного мозга, проявления неврологических нарушений. Положительная динамика наблюдалась у 140 (80%) из 175 оперированных больных. Если анализировать результаты операции по регрессу неврологической симптоматики, лучше всего восстанавливалось нарушение функции мочеиспускания, составляя 83 (47,4%) случая. Чуть меньше отмечены уменьшение глубины пареза -64 (36,6%) случая, улучшения функции дефекации и улучшения чувствительности отмечены соответственно 57(32,6%) и 6 (3,4%) .

Указанные результаты хирургического лечения были обусловлены исходным органическим дефектом нижних сегментов спинного мозга, связанных с иннервацией нижних конечностей, промежности и тазовых органов. Кроме того, у части больных диагностика СФСМ была осуществлена поздно – в возрасте 2 - 12 лет. Наконец, само нейрохирургическое вмешательство имело реконструктивный характер, т.е. было направлено на устранение механического сдавления и/или напряжения спинного мозга в результате разрушения механического удержания конуса на «новорожденном уровне». Создание условий для нормального кровообращения и ликвороциркуляции спинного мозга, устранение его механического напряжения, создавало предпосылки для большей эффективности реабилитационной терапии. Улучшение энуреза у 83 (47,4%) пациентов, являющегося источником психологической ущербности детей, повышало их социальную адаптацию и, следовательно, качество жизни.



Выводы.

1. Дизрафические пороки развития каудального отдела позвоночника и спинного мозга – менингомиелорадикулоцеле, менингоградикулоцеле, липомиелоцеле, spina bifida occulta, нередко сопровождаются развитием синдрома «фиксированного спинного мозга».

2. Клиническая картина синдрома «фиксированного спинного мозга» врожденного генеза основывается на объективных проявлениях конкретной формы дизрафии и заключается в наличии кожных признаков, явлений недержания мочи и кала, парезов и нарушений чувствительности в области промежности и нижних конечностей.

3. Неврологические расстройства являются следствием натяжения спинного мозга и вторичного нарушения спинального кровообращения, затруднения ликвороциркуляции. Устранение натяжения мозга создает условия для улучшения нарушенных функций, указывая на динамический характер расстройств. Стойкая длительно существующая неврологическая симптоматика является следствием миелодисплазии.

4. На результаты хирургического лечения детей с синдромом «фиксированного спинного мозга» оказывает влияние неврологический статус до хирургического лечения, анатомическая форма и локализация дизрафии, наличие и выраженность сопутствующих пороков развития. В раннем послеоперационном периоде лучше всего восстанавливается функция тазовых органов.

СПИСОК ИСПОЛЬЗОВАННЫХ ИСТОЧНИКОВ

1. Воронов В. Г. с соавт. Синдром фиксированного спинного мозга: современные представления об этиологии и патогенезе, клинической картине, диагностике и лечении (обзор научных публикаций) //Нейрохирургия и неврология детского возраста. -2011.-№2-С.53-65.
2. Дияров Н.А. Течение и результаты оперативного лечения спинномозговых грыж у новорожденных и детей грудного возраста: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. – Ташкент. – 2007. - 22 с.



3. Еликбаев Г.М. Система диагностики и дифференцированного хирургического лечения миелодисплазии у детей: Автореф. дис. ... докт. мед. наук. - СПб. - 2009. - 38 с.
4. Иванов В.С. Пороки спинного и головного мозга у детей со спинномозговыми грыжами в Республике Татарстан (клинико-нейровизуализационное исследование): Автореф. дис. ... канд. мед. наук. – М. – 2010. - 17 с.
5. Ильин А. В., Бейн Б.Н., Сырчин Э. Ф. Синдром "фиксированного спинного мозга" при каудальных дизрафиях у детей: Учеб.-метод. пособие. - М. - 2008. – 26 с.
6. Кушель Ю. В., Землянский М. Ю., Хить М. А. Синдром "фиксированного спинного мозга" при различных формах спинального дизрафизма у детей//Вопросы нейрохирургии. - 2010. – № 2. - С. 19-24.
7. Мирсадыков Д. А. Возможности мультиспиральной компьютерно-томографической миелографии и герниографии в дифференциальной диагностике разновидностей spina bifida/ Д.А. Мирсадыков, О.А.Усманханов, Л.М. Джалалов, Д.К. Хикматов, Ф.Т. Темиров // Нейрохирургия и неврология детского возраста. – СПб. - 2008. - № 1. - С. 33-44.
8. Притыко А. Г. Диагностика и хирургическое лечение каудальных пороков развития позвоночника и спинного мозга у детей. /А. Г. Притыко, И. В. Бурков, С. Н. Николаев //Ульяновск, Симбирская книга. - 1999. – 96 с.
9. Сырчин Э. Ф. Синдром "фиксированного спинного мозга" при дизрафиях каудального отдела позвоночника и спинного мозга у детей: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. – Пермь. - 2005. – 19 с.
10. Ульрих Э. В., Елякин Д. В. Этапы и методы диагностики диастематомии в детском возрасте. //Детская хирургия. – М. – 2000. – № 4. – С. 4–7.
11. Хачатрян В.А., Орлов Ю.А., Осипов И.Б. Еликбаев Г.М. Спинальные дизрафии: нейрохирургические и нейроурологические аспекты. - СПб.: Издательство «Десятка», 2009. - 304 с.



12. Хачатрян В.А., Сысоев К.В. Об актуальных проблемах патонезеа, диагностики и лечения синдрома фиксированного спинного мозга (аналитический обзор) // Нейрохирургия и неврология детского возраста. - 2014.-№3-С.76-84.
13. Agarwalla P.K., Dunn I.F., Scott R.M., Smith E.R. Tethered cord syndrome // Neurosurg. Clin N. Am. – 2007. – Vol. 18. – P. 531-547.