

ОСОБЕННОСТИ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ТЕТРИНГ-СИНДРОМА СПИННОГО МОЗГА У ДЕТЕЙ

И.А. Югай, М.М. Ахмедиев

Республиканский специализированный
научно-практический медицинский центр нейрохирургии

Аннотация.

Цель: проанализировать результаты хирургического лечения детей, перенесших операцию по поводу синдрома фиксированного спинного мозга и определить особенности хирургической техники устранения фиксации спинного мозга при спинальном дизрафизме, позволившие улучшить результаты лечения.

Материал и методы: всего с 2021 по 2024 г. оперировано 122 детей по поводу фиксированного спинного мозга. Из них у 104 (85,2%) пациента фиксация терминальной нити сочеталась с липоменингоцеле, диастематомиелией или миеломенингоцеле. Всем пациентам было проведено детальное исследование с магнитно-резонансной томографией (МРТ) и компьютерной томографией МСКТ, проведена электронейромиография (ЭНМГ), а также трактография.

Результаты: всем этим больным производилось освобождение натянутого спинного мозга и корешков, а также рассечение паутинных и фиброзных тяжей выполнено хирургическим путем с использованием интраоперационного мониторинга и микроскопической техники. Результаты исследования сравнивались с контрольной ретроспективной группой больных, состоящей из 110 пациентов.

Заключение: установлено, что применяемый нами подход значительно улучшил состояние в отдаленном периоде по данным электронейромиографии и неврологическому дефициту. В частности, у 29,5% пациентов по тазовым расстройствам и у 19,6% больных с двигательными нарушениями основной группы.

Ключевые слова: спинальный дизрафизм, тетринг синдром, нейромониторинг, де-фиксация спинного мозга.

BOLALARDA ORQA MIYA TETRING SINDROMINI JARROHLIK YO`LI BILAN DAVOLASHNING XUSUSIYATLARI

I.A. Yugay, M.M. Ahmediyev

Respublika ixtisoslashtirilgan neyroxirurgiya ilmiy amaliy tibbiyot markazi

Annotatsiya.

Maqsad: fiksatsiyalangan(bog`langan) orqa miya sindromi bo'yicha operatsiya qilingan bolalarni jarrohlik yo`li bilan davolash natijalarini tahlil qilish va orqa miya disrafizmlarida orqa miya fiksatsiyasini(bog'lanishini) jarrohlik yo`li bilan bartaraf etish usulining, davolash natijalariga ijobiy ta`sir o`tkazuvchi o`ziga xos xususiyatlarini aniqlash.

Material va usullar: 2021 yildan 2024 yilgacha jami 122 nafar bola fiksatsiyalangan orqa miya sindromi bo'yicha operatsiya qilindi. Ulardan 104 (85,2%) bemorda terminal ip(orqa miya nerv ildizlari) fiksatsiyasi lipomeningotsele, diastematomiyeliya yoki miyelomeningotsele bilan birgalikda uchradi. Barcha bemorlarga magnit-rezonans tomografiya (MRT) va kompyuter tomografiyasi MSKT, elektroneyromiografiya (ENMG) va traktografiya tekshiruvlari o'tkazildi.

Natijalar: bu bemorlarning barchasida tortilgan(bog'langan) orqa miya va uning ildizlarini bo'shatish operatsiyasi o'tkazildi, araxnoidal va fibroz tortishmalar intraoperativ neyromonitoring hamda mikroskopik usullardan foydalangan holda jarrohlik yo'li bilan ajratilgan. Tadqiqot natijalari 110 bemordan iborat retrospektiv, nazorat guruhi bilan taqqoslandi.

Xulosa: biz qo'llagan yondashuv uzoq muddatli davrda elektroneyromiografiya va nevrologik nuqsonlarni baholash natijalariga ko'ra bemorlar holatini sezilarli darajada yaxshilaganligi aniqlandi. Xususan, asosiy guruhda tos a'zolari faoliyatining buzilishi bilan og'rigan bemorlarning 29,5 foizida va harakat faoliyati buzilishi bo'lgan bemorlarning 19,6 foizida yaxshi natijalarga erishilgan.

Kalit so'zlar: orqa miya disrafizmi, tetring sindromi, neyromonitoring, orqa miya defiksatsiyasi.

FEATURES OF SURGICAL TREATMENT OF THE TETHERED SPINAL CORD SYNDROME IN CHILDREN

I.A. Yugay, M.M. Ahmediyev

Republican specialized scientific and practical medical center of neurosurgery

Abstract.

Objective: to analyze the results of surgical treatment of children who underwent surgery for tethered spinal cord syndrome and to determine the features of the surgical technique for eliminating spinal cord tethering in spinal dysraphism, which improved the treatment results.

Material and methods: a total of 122 children were operated on for tethered spinal cord from 2021 to 2024. Of these, 104 (85.2%) patients had terminal thread tethering combined with lipomeningocele, diastematomyelia, or myelomeningocele. All patients underwent a detailed examination with magnetic resonance imaging (MRI) and computed tomography (MSCT), electro-neuromyography (ENMG), and tractography.

Results: all these patients underwent release of the taut spinal cord and roots, as well as dissection of arachnoid and fibrous cords, performed surgically using intraoperative monitoring and microscopic techniques. The results of the study were compared with a control retrospective group of patients consisting of 10 patients.

Conclusion: it was established that the approach we used significantly improved the condition in the remote period according to electroneuromyography and neurological deficit. In particular, in 29.5% of patients with pelvic disorders and in 19.6% of patients with motor disorders of the main group.

Key words: spinal dysraphism, tethering syndrome, neuromonitoring, spinal cord defixation.

Актуальность исследования. Тетринг-синдром возникает в результате фиксации спинного мозга в позвоночном канале за счет структур врожденного происхождения. Тетринг-синдром наблюдается у пациентов с интрадуральными липомами, липомиеломенингоцеле, мальформациями расщепленного спинного мозга - дистематомиелией, дермальным синусом и нейроэнтеральными кистами, утолщенной и укороченной терминальной нитью [1, 2, 3]. Тетринг-синдром приводит к ишемии в дистальных отделах спинного мозга, включая мозговой конус, поэтому при тетринг-синдроме в основном наблюдаются моторно-сенсорные расстройства в нижних конечностях и урологические осложнения.

Изучение тетринг-синдрома начато с конца 19 века учеными разных стран. Вирхов впервые использовал термин «скрытая расщелина позвоночника» для описания поражений, покрытых кожей, и термин «женщина с лошадиной гривой» для гипертрихоза в 1875 году. Jones из Великобритании был хирургом, который впервые успешно освободил фиксацию спинного мозга в 1891 году. Fuchs использовал термин «миелодисплазия» для клинической картины, состоящей из глубоких сухожильных рефлекторно-чувствительных нарушений, энуреза и деформаций стоп у больных с дистематомиелией. Yamada и др. сообщили, что различные неврологические проявления при тетринг-синдроме бывают результатом ишемии каудального отдела спинного мозга из-за механического его натяжения [4, 9].

Поскольку тетринг-синдром возникает в результате усиления натяжения спинного мозга в каудальном направлении, основной метод лечения поражений и структур, включающих паутинные тяжи, примитивные нервные плакаты, толстую или фиброзно-жировую терминальную нить, липомиеломенингоцеле, диастоматомиелию и интрадуральные липомы с высвобождением от фиксации является хирургический [5, 6, 7, 8].

Цель исследования. Проанализировать результаты хирургического лечения детей, перенесших операцию по поводу тетринг-синдрома. Определить особенности хирургической техники устранения фиксации спинного мозга при закрытом дизрафизме.

Материал и методы. Оперативное лечение нашей исследованной основной группе по поводу высвобождения спинного мозга было проведено 122 ребенку с тетринг-синдромом в течение 4-х лет. 64 (52,4%) из них были девочками и 58 (47,6%) мальчиками. Средний возраст составил 23,6 месяца (от 30 дней до 11 лет). Симптомами были кожные изменения у 44 пациентов (36,1%), нарушения мочеиспускания и дефекации у 34 пациентов (27,8%), слабость в ногах или стопах, онемение и/или спастичность или нарастающая деформация стоп у 44 пациентов (36%), сколиоз и нарастающие боли в спине у 18 пациентов (14,7%) (рис. 1).

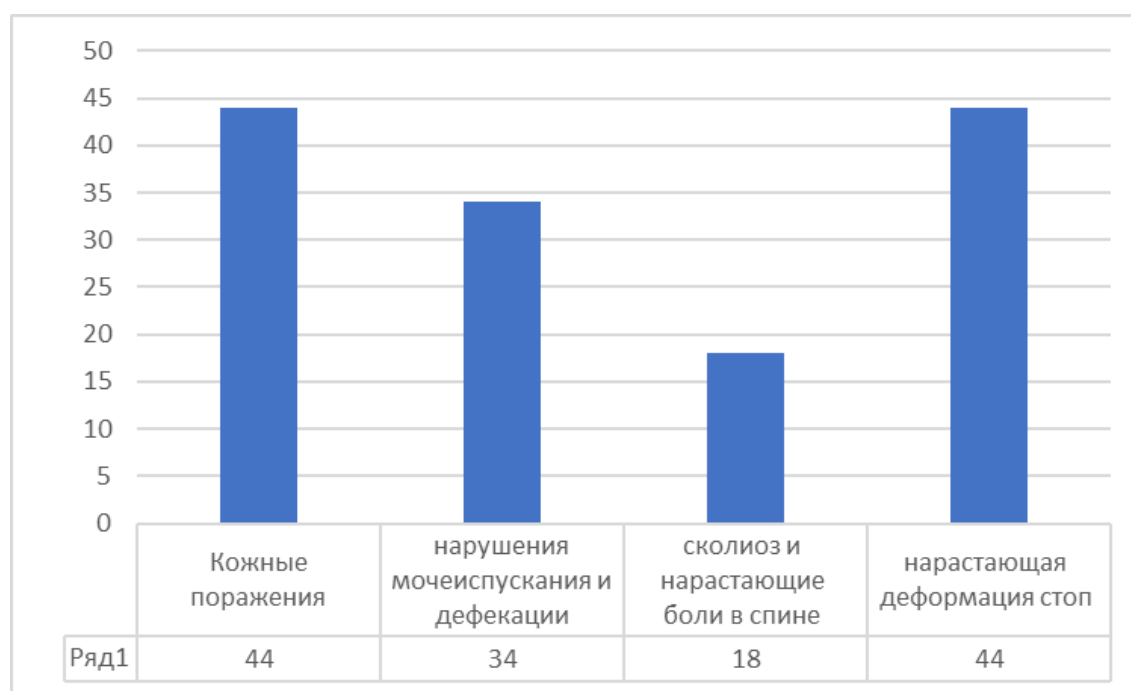


Рисунок 1. Клинические проявления фиксированного спинного мозга

Всем пациентам было проведено детальное исследование с магнитно-резонансной томографией (МРТ) и компьютерной томографией

МСКТ, проведена электронейромиография (ЭНМГ), а также МРТ трактография спинного мозга.

Среди 122 детей, перенесших операцию по устранению натяжения и фиксации спинного мозга, у 78 (63,9%) было выявлено липоменингоцеле, у 34 (27,8%) - расщепление спинного мозга, у 18 (14,7%) - дермальный синус и у 12 (9,8%) – утолщенная терминальная нить.

Всем этим больным освобождение натянутого спинного мозга и корешков, а также рассечение паутинных и фиброзных тяжей выполнено хирургическим путем с использованием интраоперационного мониторинга и микроскопической техники.

Результаты исследования сравнивались с контрольной ретроспективной группой больных, состоящей из 110 пациентов (которым не проводился интраоперационный нейромониторинг и спинальная МР трактография).

Результаты и обсуждение. Всего с 2021 по 2024 г. оперировано 122 детей по поводу фиксированного спинного мозга. Из них у 104 (85,2%) пациента фиксация терминальной нити сочеталась с липоменингоцеле, диастематомиелией или миеломенингоцеле. Хирургия фиксированного спинного мозга с такими пороками развития показала некоторые вариации, и техника зависела от основного поражения. Не только рассечение терминальной нити, но также рассечение и очистка паутинных тяжей вокруг корешков важны для эффективной дефиксации.

Особенности хирургической техники и условия для проведения операции. Положение пациентов на животе, с установлением электродов для проведения интраоперационного нейромониторинга (компьютерный комплекс для нейромониторинга INOMED). Операция проходит под общей анестезией, с помощью микроскопической ассистенции.

Стандартной процедурой является ламинэктомия, в зависимости от уровня и протяженности аномалии, чтобы обнажить твердую мозго-

вую оболочку и затем идентифицировать конечную нить спинного мозга. В случае липоцеле производилось дополнительное вскрытие и иссечение липомы. В случаях скрытой расщелины позвоночника - ламинэктомия уровня нахождения костной перегородки. Если спинной мозг из-за фиксации продолжается до уровней S1 или S2, давая несколько крестцовых корешков, ламинэктомия выполнялась до этого уровня. Твердая мозговая оболочка нами вскрывалась по средней линии и закреплялась четырьмя швами с обеих сторон. После вскрытия твердой мозговой оболочки идентифицировались терминальная нить, паутинные тяжи и корешки.

После вскрытия твердой мозговой оболочки мы использовали микроскоп и набор микроинструментов. Терминальная нить представлялась нам как фиброваскулярный тяж, содержащий крупный сосуд, который становится меньше по ходу в дистально. Толщина терминальной нити варьировала в больших пределах – от 2 мм до 1 см. Сосуд не являлся надежным признаком терминальной нити, поскольку подобные сосуды нами обнаруживались и на корешках или наоборот на терминальной нити могло и не быть сосудов.

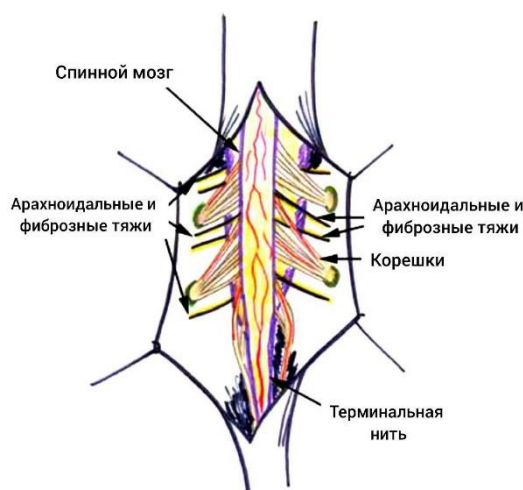


Рисунок 2. Схематическое отображение спинного мозга, концевой нити, корешков, паутинной оболочки и фиброзных тяжей, которые фиксируют и натягивают спинной мозг.

Наиболее важным вопросом мы считали дифференциацию нервных элементов, спаек, фиброзных тяжей и терминальной нити. Только используя внешние признаки очень легко спутать корешки и паутинные тяжи. Корешки на крестцовом уровне направлены в обе стороны и могут быть идентифицированы по их размеру и положению. Паутинные тяжи обычно прикрепляются к твердой мозговой оболочке и корешкам как мы схематично изобразили на рисунке 2.

Помимо хороших знаний нейроанатомии наиболее современным и эффективным методом дифференциации таких структур является интраоперационный электрофизиологический мониторинг, который очень полезен для безопасного хирургического вмешательства. Все манипуляции во время хирургии сопровождаются стимуляционным нейромониторингом и обратной речевой связью с врачом нейрофизиологом, который по данным с монитора контролирует показатели.

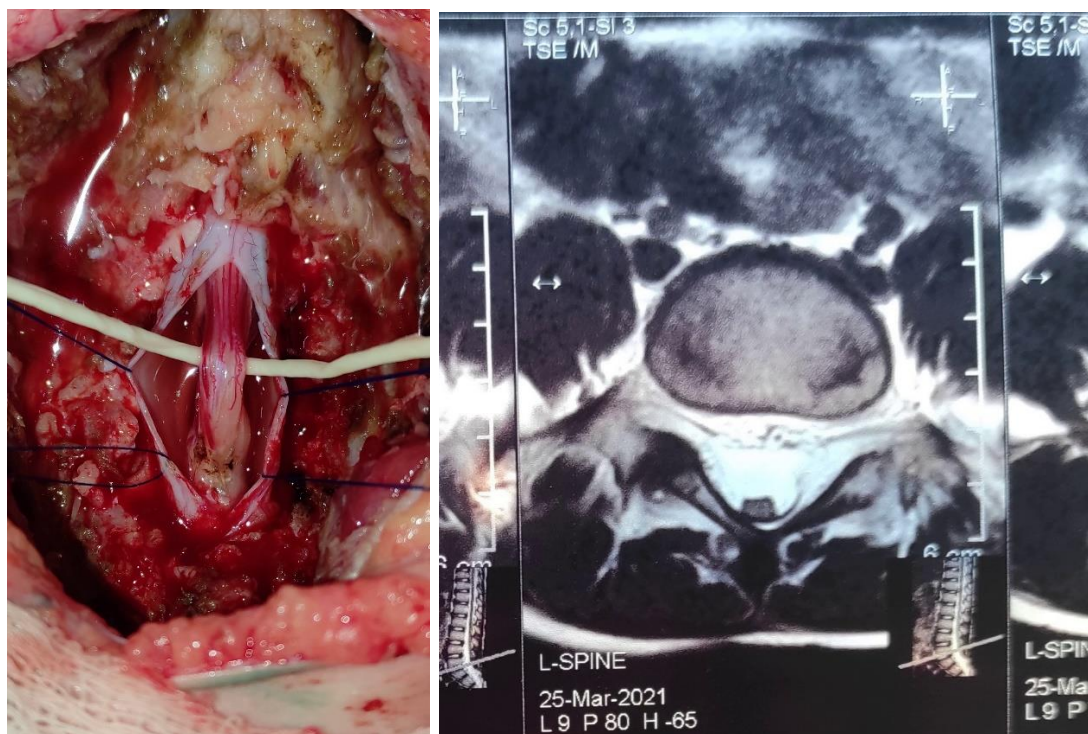


Рисунок 3. Утолщенная терминальная нить. Сзади тесно прилегает к твердой мозговой оболочке.

Во время манипуляции для обнажения терминальной нити корешки нами отводятся латерально с помощью микродиссектора и разрезаются паутинные спайки микроножницами.

В большинстве случаев терминальная нить толще, чем в норме (рис. 3), прикрепляется к твердой мозговой оболочке сзади по средней линии, практически не оставляя свободного субарахноидального пространства для пассажа спинномозговой жидкости. Терминальную нить коагулируют и разрезают после визуальной и нейрофизиологической идентификации (рис. 4).

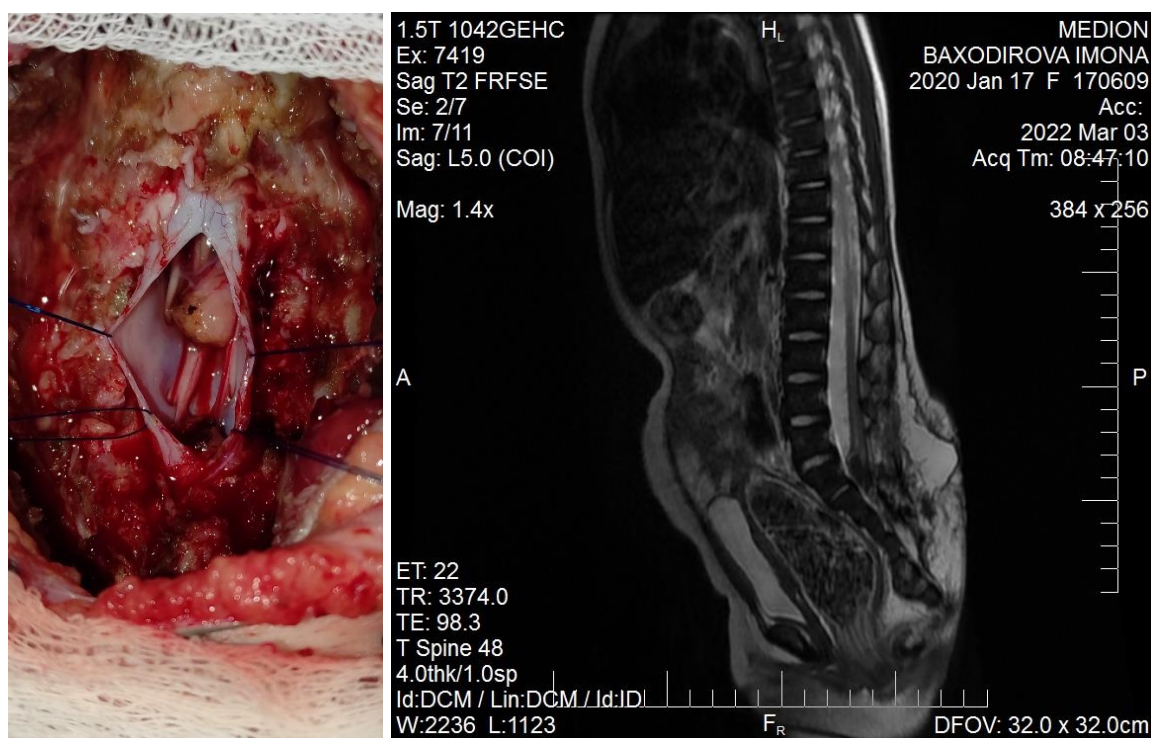


Рисунок 4. Пересечение терминальной нити после тщательной коагуляции.

Практический способ оценить степень фиксации во время операции и эффективность освобождения - краниальное движение пересеченной терминальной нити сразу после освобождения. В дополнение к перерезке терминальной нити следует освободить все соединительные ткани, прикрепленные к каудальной части спинного мозга и к конскому хвосту. Терминальная нить и нервные корешки

должны быть свободны от окружающих тканей. В случае дермального синуса тракты могут прикрепляться к терминальной нити или другим фиброзным тяжам, поэтому эти структуры также следует рассечь, чтобы освободить спинной мозг. Следующей полезной мерой предотвращения вторичной фиксации было выполнение пластики твердой мозговой оболочки с целью создания дополнительного пространства, обеспечивающее прохождение спинномозговой жидкости между пояснично-крестцовыми корешками и твердой мозговой оболочкой.

Нами данная хирургическая техника и оперативные подходы использованы на 122 ребенке. Данные по изменению неврологического дефицита были сравнены с контрольной группой, состоящей из 110 детей.

Улучшение состояния считалось нами достоверным и значимым и включалось в статистику больных «с улучшением» по изменению совокупного показателя ЭНМГ и регрессу неврологического дефицита.

Таблица №1.

Сравнительная оценка результатов хирургического лечения у больных основной и контрольных групп в ближайший и отдаленные периоды.

Срок обследования	Неврологические синдромы											
	Болевой синдром				Тазовые нарушения				Двигательные расстройства			
	1 группа n=122		2 группа n=110		1 группа n=122		2 группа n=110		1 группа n=122		2 группа n=110	
	п	%	п	%	п	%	п	%	п	%	п	%
До операции	18	14,7	16	14,5	78	63,9	68	61,8	90	73,7	82	74,5
Ближайший послеоперационный период	28	22,9	22	20	62	50,8	60	55,0	80	65,5	76	69,1
Отдаленный послеоперационный период	14	11,5	8	7,3	42	34,4	54	49,0	66	54,1	68	62,1

Из таблицы 1 можно сделать вывод о том, что дооперационное состояние детей 2-х представленных групп пациентов была сравнима и статистически значимых отличий между группами не выявлено. В ближайший период отмечена тенденция к улучшению неврологического состояния у больных основной группы, особенно по тазовым изменениям (улучшение у 13,1% больных), хотя болевой синдром улучшения не имел и наоборот отмечалось ухудшение, причем в основной группе больше – это в первую очередь связано было с наличием раны, тракциями и раздражениями структур близко прилегающих к корешкам при выполнении микродиссекции.

В отдаленном периоде отмечается значительное превалирование улучшения результатов у больных основной группы, причем по всем позициям. Отсутствие эффекта от проведенного оперативного вмешательства нами выявлено в обеих группах и это имело значимую корреляцию с возрастом детей.

Выводы. Таким образом по результатам наших подходов по совершенствованию хирургической техники устранения синдрома фиксированного спинного мозга при закрытом дизрафизме можно сделать следующие выводы:

1. Проведение оперативного вмешательства необходимо у детей ранней возрастной группы, сразу после выявления аномалии.

2. Устранение фиксации спинного мозга в полном объеме возможно только с применением интраоперационного нейрофизиологического контроля и микрохирургической техники.

3. Дефиксация должна касаться не только терминальной нити, но и арахноидальных и фиброзных спаек. Необходимо проводить пластику твердой мозговой оболочки достаточной для свободного пассажа ликвора.

4. Применяемый нами подход значительно улучшил состояние в отдаленном периоде по данным электронейромиографии и неврологическому дефициту у 29,5% пациентов по тазовым расстройствам и у 19,6% по двигательным нарушениям у больных основной группы.

Список использованной литературы:

1. 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.-№3. С. 53-58. [Sisoev K.V. Skritiy sindrom fiksirovannogo spinnogo mozga u detey (klinicheskoe nablyudeniye I obzor literaturi). [K.V.Sisoev, E.N.Jarova, Yu.M.Zabrodskaya.] Neyrohirurgiya.-2016.-№3. P.53-58. (in Russ).] <https://doi.org/10.17650/1683-3295-2016-0-2>.
2. Сысоев К.В. Результаты хирургического лечения детей с синдромом фиксированного спинного мозга. Прогноз на основании данных спинальной 3Тл МР-трактографии / К.В. Сысоев, А.Р. Тадевосян, Ю.В. Назинкина и др. // Вопросы нейрохирургии им. Н.Н. Бурденко. -2016.-№3.-С.66-73. [Sisoev K.V. Rezultati hirurgicheskogo lecheniya detey s sindromom fiksirovannogo spinnogo mozga. Prognoz na osnovanii danih spinalnoy 3TI MR-tractografii. [K.V.Sisoev, A.R.Tadevosyan, Yu.V.Nazinkina.] Voprosi neyrohirurgii im.N.N.Burdenko/-2016.-№3.-P.66-73. (in Russ).] <https://doi/10.17116/neiro201680366-73>.
3. Browd J. Zauberman, M. Karandikar, J. Ojemann, A. Avellino et al., A new fiber-mediated carbon dioxide laser facilitates pediatric spinal cord detethering, Journal of Neurosurgery: Pediatrics, vol.22, issue.3, pp.280-284, 2009. <https://doi : 10.3109/03091909809010011>.
4. 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. <https://doi: 10.1097/WNP.0b013e3181b2edae>.
5. Hoving E.W. The value of intraoperative neurophysiologic monitoring in tethered cord surgery / E.W.Hoving, E.Haitsma, C.M. Oude Ophuis et all. // Childs nerv Syst.-2011.-Vol.27(9).-P.1445-1452. <https://doi: 10.1007/s00381-011-1471-4>.

6. Kothbauer K.F. Intraoperative neurophysiology of the conus medullaris and cauda equine / K.F.Kothbauer, V. Deletis // Childs Nerv Syst.-2010/-Vol26(2)/-P247-253. [https://doi: 10.1007/s00381-009-1020-6](https://doi.org/10.1007/s00381-009-1020-6).
7. 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. [https://doi:23-33. 0.1016/j.pedhc.2014.06.007](https://doi.org/10.1016/j.pedhc.2014.06.007).
8. 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.
[https://doi: 10.3171/foc-07/08/e6](https://doi.org/10.3171/foc-07/08/e6).
9. [https://doi: 10.3171/foc-07/08/e6](https://doi.org/10.3171/foc-07/08/e6).
10. Young R.L. Symptomatic retethering of the spinal cord following section of a tight filum terminale/ R.L. Young, T.H. Habrock-Bach, Vaughan M. et al.// Neurosurgery.-2011.-Vol.68.-P.1594-1602. <https://doi.org/10.3171/2014.2.peds13528>