

УДК 616.832-007.253-053.1

**Аль Абси Эсмат, В.Г. Воронов, В.Г. Мазур,
Э.Б. Кутумов, А.Н. Ялфимов**

E-mail: radiology@mail.ru

СИНДРОМ «ФИКСИРОВАННОГО СПИННОГО МОЗГА» ПРИ КАУДАЛЬНЫХ СПИНАЛЬНЫХ ДИЗРАФИЯХ

ГОУ ВПО Санкт-Петербургская государственная
педиатрическая медицинская академия Росздрава

Врожденные дизрафические пороки развития каудального отдела позвоночника и спинного мозга у детей вызывают тяжелые двигательные, чувствительные, тазовые и трофические расстройства. Вялые параличи и парезы нижних конечностей, их анестезия, недержание мочи и кала, выраженные трофические изменения покровов, ортопедические деформации, а также нарушения деятельности внутренних органов часто приводят к инвалидизации детей, отставанию в психомоторном развитии и выраженным социальным проблемам их содержания [1, 2, 5, 6, 10, 13]. Частота данной дизэмбриогении составляет 0,05-0,25 случаев на 1000 новорожденных; при этом большинство пороков

развития – 87% – относится к пояснично-крестцовому отделу позвоночника и спинного мозга [6, 13]. Эти статистические данные предполагают наличие в РФ около 35 тысяч детей, страдающих данной патологией [1, 2, 7].

Установлено, что образование дизрафий каудального отдела позвоночника и спинного мозга может стать причиной жесткого прикрепления конуса спинного мозга в позвоночном канале, что ограничивает его физиологическую мобильность при сгибательных движениях позвоночника, а также по мере роста ребенка препятствует возрастному смещению конуса спинного мозга кверху – от уровня L4 позвонка у новорожденных до L1 в старшем возрасте. Фиксация спинного мозга при пороках его развития вызывает со временем механическое натяжение мозгового вещества, дисгемические расстройства, что усугубляет дизэмбриогенетические проявления, усиливает имеющийся неврологический дефицит [1, 4, 8, 11, 12, 14]. Другой причиной фиксации спинного мозга являются операционные вмешательства, перенесенные в периоде новорожденности, в основном при врожденных спинномозговых грыжах пояснично-крестцовой локализации. Послеоперационные рубцы и сращения могут мобилизовать спинной мозг на «новорожденном» уровне и в дальнейшем приводить к развитию синдрома «фиксированного спинного мозга» [2, 3, 9, 15].

Тем не менее, анализ литературы свидетельствует о недостаточном освещении вопросов диагностики,

лечения и профилактики синдрома «фиксированного спинного мозга» у детей, что явилось основанием к проведению настоящего исследования.

Цель исследования включала установление основных клинико-лучевых критериев синдрома «фиксированного спинного мозга» у детей с дизрафиями каудального отдела позвоночника и спинного мозга и усовершенствование методов хирургического лечения.

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ

Объектом исследования явился 31 ребенок с диагнозом синдрома «фиксированного спинного мозга» в возрасте от 6 мес до 15 лет. В зависимости от этиологии заболевания все дети были разделены на две группы. Первую группу составили дети с врожденной впервые выявленной патологией каудального отдела позвоночника и спинного мозга (19 больных); во вторую вошли пациенты с выполненной ранее хирургической коррекцией порока той же области (12 больных). Врожденная патология была представлена дермальным синусом, липомиелоцеле и диастематомиелией, приобретенная – последствиями оперированных различных форм спинномозговых грыж.

У наблюдаемых больных изучали данные анамнеза и общеклинические показатели, осуществляли клинико-лабораторные, рентгенологические, ультразвуковые и томографические исследования ЦНС. В анамнестической части подробно анализировали наследственность, интранатальный период; изучали исходный неврологический статус периода новорожденности согласно медицинской документации, уделяя особое внимание оценке функций, топически локализующихся в каудальном отделе спинного мозга: двигательные, чувствительные, трофические нарушения в области промежности и нижних конечностей, расстройства функций мочеиспускания и дефекации. Полученные данные сравнивали с результатами неврологического исследования, полученными на момент обследования в клинике. Сравнивали степень выраженности нарушений, время их появления и динамику развития.

Клинические данные дополняли ультразвуковым исследованием (ЭСГ – эхоспондилографии) аппаратом «FF Sonic» /Япония/ и Sim 5000 /Италия/ с датчиком частотой 5 МГц содержимого спинномозгового канала. При ультразвуковом сканировании оценивали уровень расположения конуса спинного мозга относительно позвонков, ширину спинномозгового канала, наличие субарахноидального ликворного пространства, пульсацию спинного мозга, наличие дополнительных образований – кист, узлов липомы и др. Полученные данные сопоставляли с данными магнитно-резонансной томографии (МРТ), выполняемыми на установке «Philips» с напряженностью магнитного поля 0,5 Тесла.

С целью уточнения функционирования органов брюшной полости и почек, иннервируемых дистальными сегментами спинного мозга, проводили ультра-

звуковое исследование внутренних органов, рентгеноконтрастное исследование толстого кишечника – ирригографию – и мочевыводящих путей – внутривенную экскреторную урографию. Костную патологию оценивали по полученным спондилограммам.

Полученные клинические результаты сравнивали с исходными в ближайшем послеоперационном периоде – 14 сут, раннем – до 6 мес, отсроченном – от 6 мес до 1 года и отдаленном – более 1 года.

РЕЗУЛЬТАТЫ

Нозологические формы были представлены двумя группами: 1. Дети с врожденной этиологией СФСМ, куда вошли больные с дермальным синусом, липомиелоцеле и диастематомиелией. 2. Дети с приобретенной этиологией СФСМ после проведения хирургических операций в периоде новорожденности по поводу спинномозговой грыжи.

Дермальный синус – свищевой ход, распространяющийся от поверхности кожи в пояснично-крестцовой области до дурального мешка. Данная патология имела у 9 пациентов. Клинические признаки синдрома «фиксированного спинного мозга» имелись у 7 детей (78%) и были представлены парапарезом нижних конечностей глубиной 3-4 балла у 4 пациентов и энурезом – у 3. У 2 оставшихся выявлены признаки утолщения терминальной нити. Все дети оперированы. Объем операции состоял в иссечении свищевого хода, пересечении терминальной нити у всех больных, удалении дополнительно выявленных образований – дермоидной кисты и липомы – у 2 пациентов, дренировании синрингомиелитических полостей 4 оперируемых. В 3 случаях больным имплантирована пленка-протектор.

Результатом хирургического лечения явилось клиническое улучшение функций мочеиспускания у 3 наблюдаемых и незначительное уменьшение глубины пареза – у 1. Хорошие результаты лечения получены в 44% случаев.

Липомиелоцеле представляло собой липоматозную ткань, распространяющуюся из вещества спинного мозга трансдурально в подкожно-жировую клетчатку пояснично-крестцовой области. Клиническими признаками СФСМ у данной группы больных явились вялые парапарезы нижних конечностей у 4 детей со снижением силы до 3 баллов, нарушение чувствительности и функции мочеиспускания у 3, трофические язвы ног – у 2 исследуемых. Все больные оперированы. Полностью удалить липому удалось в одном случае, у остальных больных выполнено частичное удаление патологической ткани и разъединение их субдуральной и подкожной частей. Полиэтиленовая пленка имплантирована в 3 случаях. В одном наблюдении (без имплантации пленки) установлена рубцовая фиксация спинного мозга.

Результатом проведенной операции явилось улучшение функции мочеиспускания и чувствительности у 2 больных. Положительные результаты достигнуты в 40%.

Диастематомиелия представляла собой костную перегородку, делящую спинномозговой канал и спинной мозг на две не всегда равные половины. Клиническим проявлением СФСМ в данной нозологической группе среди наружных признаков был локальный дистопированный гипертрихоз, неврологическая симптоматика представлена парезами у 5 со снижением силы до 3-4 баллов и энурезом – у 3 пациентов, нарушений чувствительности и трофических расстройств выявлено не было. Оперативное лечение состояло в резекции костных перегородок и в пересечении нейрофиброваскулярных тяжей. Пластика ТМО производилась у 3 пациентов.

Результатом проведенной операции явилось улучшение функции мочеиспускания у 2 пациентов. Хороший результат хирургического лечения получен у всех 9 пациентов.

Дети с последствиями оперированных в периоде новорожденности спинномозговых грыж были представлены 8 пациентами. Клиническими признаки СФСМ явились послеоперационные рубцы пояснично-крестцовой локализации, двигательные расстройства, варьирующие от пlegии до парезов со снижением силы до 3-4 баллов чувствительные нарушения в области промежности и нижних конечностей, различные формы недержания мочи и кала, которые были выявлены у всех детей. У 3 пациентов имелись трофические нарушения в виде пролежней и язв нижних конечностей. Сирингомиелитические полости каудального отдела спинного мозга были выявлены в 3 наблюдениях. Кроме низкого расположения конуса, МРТ кранио-вертебрального отдела в 5 случаях обнаружила признаки мальформации Арнольда-Киари и гидроцефалию, потребовавшую предварительного проведения ликворопунтирующей операции. Объем операции в каудальном отделе позвоночника заключался в максимально возможной мобилизации конуса спинного мозга и его корешков, с пересечением терминальной нити. Пластика ТМО осуществлена была в 6 наблюдениях. В 2 наблюдениях при отсутствии имплантата у больных развилась повторная рубцовая фиксация спинного мозга, потребовавшая реоперации и имплантации ТМО.

Результатом проведенного хирургического лечения явилось улучшение функции мочеиспускания у 8 пациентов, частичного восстановления чувствительности – у 2 и активизация заживления трофической язвы – у 1 больного. Хороший результат хирургического лечения получен в 64% случаев.

Показанием к ее применению явилось совмещение разреза твердой мозговой оболочки с поверхностью каудального отдела спинного мозга.

Сопоставив результаты клинимо-морфологических исследований в группах больных с врожденной и приобретенной патологией, мы получили следующую сравнительную диаграмму, из которой следует, что наиболее выраженными проявлениями синдрома «фиксированного спинного мозга» являются следующие клинические признаки: сколиоз, параличи и парезы нижних конечностей, расстройства функций тазовых органов,

представленные различными видами нарушений мочеиспускания и дефекации, чувствительные расстройства в области промежности и нижних конечностей и редко встречающиеся трофические расстройства той же локализации. Проведенное хирургическое лечение позволило добиться изменения перечисленных расстройств.

Результативность операций по устранению фиксации спинного мозга ниже должного возрастного уровня в позвоночном канале и оптимизации его структурно-функционального состояния нашло отражение в регрессе основных неврологических расстройств в зависимости от этиологии СФСМ.

Из проведенных исследований следует, что наибольшему регрессу подверглись такие клинические признаки, как расстройства мочеиспускания, нарушения чувствительности и моторные функции. Положительная динамика их изменений указывает на вероятную обратимость патологических неврологических расстройств и доказывает патогенетическую роль оперативного лечения, устраняющего нарушение локального спинального кровообращения, развивающегося в результате механического натяжения спинного мозга. Положительные результаты хирургического лечения синдрома «фиксированного спинного мозга» врожденного происхождения достигнуты были в 89% наблюдений.

ОБСУЖДЕНИЕ РЕЗУЛЬТАТОВ

В результате проведенных нами исследований установлены признаки, характерные для синдрома «фиксированного спинного мозга» как врожденной, так и приобретенной этиологии. По ранжиру встречаемости они были представлены расстройствами функции мочеиспускания, парезами нижних конечностей, чувствительными расстройствами области промежности и ног, трофическими нарушениями. Наличие перечисленных признаков в ряде случаев было проявлением не только синдрома «фиксированного спинного мозга», но и приморбидных диспластических изменений спинного мозга. Это позволило разделить выявленные симптомы на 3 группы, определив приоритет и перспективы в их лечении. Это симптомы, обусловленные непосредственно аномалией, синдромом «фиксированного спинного мозга», встречающиеся одновременно как проявление аномалии и как проявление синдрома «фиксированного спинного мозга».

Признаками, указывающими на возможность развития СФСМ и примерную локализацию места фиксации, являлись кожные проявления спинальных дизрафий и рубцы пояснично-крестцовой локализации. Точное установление топографических взаимоотношений конуса спинного мозга и соответствующего позвонка – устанавливали методом ультразвуковой миелоспондилографии и МРТ.

Данные, полученные при исследовании врожденных аномалий, представились следующим образом: наиболее часто встречаемыми клиническими признаками СФСМ явились расстройства мочеиспускания. Они же первыми подвергались обратному развитию в результате прово-

димого комплексного лечения. Динамики двигательных, чувствительных и трофических расстройств удавалось достичь значительно реже. Среди морфологических признаков наибольшим изменениям подверглись сирингомиелитические полости и дополнительно выявленные образования в позвоночном канале. С 8-9-летнего возраста у пациентов с СФСМ развивался сколиоз позвоночника, который особенно быстро нарастал в возрасте 11-14 лет.

В группе больных с приобретенным характером СФСМ исследовали и сопоставляли исходные клиничко-морфологические признаки спинномозговой грыжи до ее хирургической коррекции и изменения, развившиеся после ее оперативного лечения и в ходе естественного роста организма. Среди клинических проявлений отмечено прогрессирующее нарастание после вмешательства нарушений функций тазовых органов, углубление парезов и чувствительных расстройств у большинства больных. Наиболее постоянными морфологическими признаками явились наличие послеоперационных рубцов пояснично-крестцовой области и низкое расположение конуса спинного мозга, не соответствующее возрастной норме ни в одном случае. Также отмечено появление сирингомиелитических полостей.

Полученные результаты позволили сделать следующие выводы:

1. Дизрафические пороки развития каудального отдела позвоночника и спинного мозга дермальный синус, липомиелоцеле, диастематомиелия, спинномозговая грыжа нередко сопровождаются развитием синдрома «фиксированного спинного мозга».

2. Фактором риска развития синдрома «фиксированного спинного мозга» являются оперативные вмешательства, предпринимаемые в периоде новорожденности с целью коррекции пороков указанной области вследствие развития рубцово-спаечного процесса в позвоночном канале.

3. Клиническая картина синдрома «фиксированного спинного мозга» врожденного и приобретенного генеза основывается на объективных проявлениях конкретной формы дизрафии и заключается в прогрессирующем нарастании явлений недержания мочи и кала, углублении парезов нижних конечностей, нарушений чувствительности в области промежности и нижних конечностей и в ряде случаев развитием трофических расстройств той же локализации.

4. Динамика этих нарушений происходит по 3 вариантам: отсутствие регресса имевшихся расстройств по мере развития ребенка; смена регресса неврологических расстройств их прогрессированием; непрерывно прогрессирующее ухудшение функций.

5. Для диагностики морфологических признаков синдрома ведущим инструментальным методом является магнитно-резонансная томография.

ЛИТЕРАТУРА

1. Берснев В.П., Давыдов Е.А., Кондаков Е.Н. Хирургия позвоночника, спинного мозга и периферических нервов. Руководство. - СПб. - 1998. - С. 10-37.

2. Воронов В.Г. Клиника, диагностика и хирургическое лечение пороков развития спинного мозга и позвоночника у детей. Автореф. дисс. докт. мед. наук. - СПб. - 2001. - 47 с.
3. Ильин А.В., Кусакин В.В. Хирургическое лечение «тетред-синдрома» у детей с последствиями оперированной спинномозговой грыжи. / Избранные вопросы детской травматологии и ортопедии. Под ред. проф. П.Я. Фищенко. - Москва. - 1997. - С. 20-21.
4. Коновалов А.Н. и др. Нейрорентгенология детского возраста. - М. - «Антидор». - 2001. - 376 с.
5. Лившиц А.В. Хирургия спинного мозга. М., 1990. - С. 281-288.
6. Притыко А.Г., Бурков И.В., Николаев С.Н. Диагностика и хирургическое лечение каудальных пороков развития позвоночника и спинного мозга у детей. - Ульяновск. - «Симбирская книга». - 1999. - 94 с.
7. Ульрих Э.В. Аномалии позвоночника у детей. - СПб. - 1995. - 335 с.
8. Ульрих Э.В., Мушкин А.Ю. Вертебрология в терминах, цифрах, рисунках. - СПб. - 2002. - 108 с.
9. Hoffman J.H. The tethered spinal cord. Its protean manifestation, dignoses and surgical correction / J.H. Hoffman, E.B Hendrick, R.P. Humphreus I Childs Brain 2 (1976) - P. 145-155.
10. Raimondi A.J. Pediatric neurosurgery. / A.J. Raimondi. «Springer - Verlag», 1987. - 517 p.
11. Sarwar M. Experimental cord stretchability and the tethered cord syndrome / M. Sarwar, E.S. Crelin, E.L. Kier et al. // Am. J. Neuroradiol. 1983 Mar - Jun; 4 (3): 641 - 3.
12. Saita K. Tethered cord syndrome: ventral displacement of the spinal cord at the thoracolumbar junction in magnetic imaging / K. Saita, K. Nakamura, K. Takeshita et al. // Eur. J. Radiol. 1998 Jul; 27 (3): 254 - 7.
13. Warder D.E. Tethered cord syndrome and occult spinal dysraphism / D.E. Warder II Neurosurg. Focus 10 (1), 2001. American Association of Neurological Surgeons.
14. Weissert M. The clinical problem of the tethered cord syndrome - a report of 3 personal cases / M. Weissert, R. Gysler, M. Sorensen // Z. Kinderchir. 1989 Oct; 44 (5): 275 - 9.
15. Yamada S. Pathophysiology of "tethered cord syndrome" // J. Neurosurg. 54: 494 - 503, 1981.

«FIXED SPINAL CORD» SYNDROME IN CAUDAL SPINAL DYSRAPHIAS

Al' Absi Esmat, V.G. Voronov, V.G. Mazour, E.B. Koutoumov, A.N. Yalfimov

SUMMARY

The study included 31 fixed spinal cord syndrome patients aged from 6 months to 15 years. Nineteen patients had congenital pathology: dermal sinus, lipomyelocele and diastematomyelitis, 12 patients had acquired pathology: postoperative complications of various forms of myelocele. Case history, clinical and laboratory findings were studied, X-ray, ultrasound diagnosis and MRI scan of CNS were performed. All patients underwent surgical treatment and long-term postoperative results were evaluated. MRI scanning proved to be the leading method for diagnosis of the aforementioned syndrome.