

детей, у пациентов, оперированных между 61 до 90 днями ($n=23$), – 40,3%.

5-летняя выживаемость детей, оперированных от 90 до 120 дней ($n=18$), составила 31%. У пациентов, возраст которых на момент операции превышал 120 дней ($n=3$), 5-летняя выживаемость ($n=3$) – 5,2%.

Выводы

- Операция Касаи, выполненная в возрасте до 90 дней жизни, позволяет восстановить отток желчи в 80% случаев и отсрочить необходимость трансплантации печени.
- Операция Касаи, выполненная в возрасте до 100 дней жизни, позволяет избежать трансплантации печени в 50% случаев (данные 5-летней выживаемости).
- Открытый доступ и использование микрохирургической техники создают оптимальные

условия для создания адекватного портоэнтероанастомоза.

- Использование мезогеля позволяет уменьшить спайкообразование, снизить риск развития спайочной кишечной непроходимости и облегчить повторный лапаротомный доступ при необходимости трансплантации печени.
- Атаки холангита особенно часты и опасны по риску развития холангиогенного сепсиса в течение первого года после операции и требуют госпитализации в специализированный стационар для коррекции гормональной и антибактериальной терапии.
- Операция Касаи и выхаживание больных в послеоперационном периоде имеют множество нюансов и должны проводиться только в специализированных центрах, обладающих достаточным опытом лечения этих пациентов.

СЕЛЕКТИВНАЯ ДОРСАЛЬНАЯ РИЗОТОМИЯ В КОРРЕКЦИИ СПАСТИЧЕСКОГО СИНДРОМА У БОЛЬНЫХ ДЕТСКИМ ЦЕРЕБРАЛЬНЫМ ПАРАЛИЧОМ

Комфорт А.В., Семенова Ж.Б., Пониная И.В.

ГУ «НИИ неотложной детской хирургии и травматологии» Департамента здравоохранения г. Москвы

Детский церебральный паралич (ДЦП) – это полиэтиологическое заболевание прогрессирующего характера, в основе которого лежит поражение центрального двигательного нейрона. В современной литературе под этим термином подразумевается группа прогрессирующих двигательных нарушений, обусловленных нарушением развития или повреждением двигательных центров головного мозга [1].

По данным ВОЗ, распространенность ДЦП колеблется в диапазоне от 1,71 до 5,9 на 1000 детей. В группе доношенных детей ДЦП диагностируется в 0,1–0,2% случаев, в то время как в группе недоношенных – в 1%. Этот показатель обратно пропорционален массе тела ребенка при рождении: при массе тела менее 1500 г он составляет 5–15%, при массе тела более 1000 г – 25–50% [2]. По данным Минздрава РФ, заболеваемость ДЦП в России варьирует от 2,2 до 3,3 на 1000 детей. Ежегодно в России регистрируется до 200 больных ДЦП на каждые 10 000 детского населения в возрасте до 15 лет. ДЦП занимает первое место в структуре детской инвалидности с заболеваниями централь-

ной нервной системы (ЦНС), что составляет 24% от общей детской инвалидности [3].

Как было уже сказано выше, ДЦП – это полиэтиологическое заболевание. Определение этиологического фактора имеет значение при решении вопроса, является ли поражение нервной системы прогрессирующим процессом или имеет резидуальный характер. При этом разработка лечебных мероприятий, направленных на коррекцию двигательных нарушений при ДЦП, существенно не зависит от причины заболевания [4]. Среди антенатальных факторов наибольшее значение имеют хронические заболевания внутренних органов матери (38%), из них 29,7% составляют хронические воспалительные заболевания, острые вирусные инфекции (23,5%), угроза прерывания беременности (23,4%), гестозы (22,9%), стрессовые и психотравмирующие ситуации (16,7%) [5]. Интранатальные факторы развития ДЦП в основном связаны с недоношенностью и патологией родов. Среди них выделяют асфиксию в родах (72,3%), слабость родовой деятельности (39,7%), длительный безводный промежуток (32,5%), травматические акушерские

Таблица 1. Классификационная система оценки степени нарушения двигательной активности (GMFCS)

Степень	Характеристика двигательных нарушений
1	Двигательных ограничений нет.
2	Ребенок имеет ограничения при сохранении равновесия тела и ходьбе на длинные дистанции. Может нуждаться в ручных поддерживающих устройствах при обучении ходьбе. Может использовать ручные инвалидные кресла при путешествии на большие расстояния или в обществе. При подъеме и спуске по лестнице пользуется перилами. Не в состоянии бегать и прыгать.
3	Ребенок может самостоятельно ходить без поддерживающих устройств после достижения 4-летнего возраста (хотя время от времени прибегает к их помощи). Нуждается в ручных поддерживающих устройствах при ходьбе в помещении и инвалидном кресле за его пределами или в обществе.
4	Ребенок может сидеть без поддержки или нуждается в минимальной поддержке со стороны. Более независим при вертикальном положении и может ходить с использованием ручных поддерживающих устройств. Сидит с поддержкой, возможности двигательной активности резко ограничены. Может быть транспортирован в обычном инвалидном кресле или самостоятельно пользоваться управляемым инвалидным креслом.
5	Ребенок имеет серьезные ограничения поддержки головы и туловища и нуждается в экстенсивных методах технической поддержки и ухода. Самостоятельные передвижения возможны, если ребенок обучен к использованию управляемого инвалидного кресла.

пособия (18,7%) [5]. От 10 до 25% случаев ДЦП обусловлены постнатальными факторами [6, 7]. При этом имеют значение такие факторы, как черепно-мозговая травма, метаболические энцефалопатии, инфекции и интоксикации.

При изучении аутопсийного материала умерших с ДЦП в анамнезе выявлены повреждения всех звеньев двигательного анализатора [8]. При этом обнаружены диффузные клеточные выпадения во всех слоях коры и связанные с этим нарушения цитоархитектоники и нейроглиальных соотношений, очаговая фрагментация миелиновых волокон, деструктивные изменения терминалей аксонов, транснайронная дегенерация мотонейронов спинного мозга. Наиболее значимы изменения в области центральных ядер двигательного анализатора, что приводит к уменьшению субординирующих влияний на все нижележащие отделы двигательного анализатора. Это способствует усилению активности каудальных отделов ствола головного мозга и начальных отделов спинного мозга, что и является патофизиологической основой основных клинических проявлений ДЦП: задержки редукции примитивных тонических рефлексов, отсутствия формирования установочных рефлексов, а также снижения темпов психического и речевого развития [5].

Для ДЦП характерно нарушение формирования произвольных движений и положения тела. Двигательные нарушения часто сопровождаются нарушениями чувствительности, восприятия, когнитивных

и коммуникативных способностей, поведения, а также вторичными скелетно-мышечными изменениями [9]. Степень двигательных нарушений наиболее объективно оценивается с помощью шкалы Gross Motor Function Classification System (GMFCS). В соответствии с этой шкалой выделяют 5 степеней нарушения двигательной активности (табл. 1).

Основным двигательным нарушением, определяющим тяжесть течения заболевания, развитие осложнений и степень инвалидизации ребенка, является спастичность. В соответствии с классическим определением, сформулированным J. Lance [10] в 1980 г., спастичность – это двигательное нарушение, являющееся проявлением синдрома центрального двигательного нейрона, которое характеризуется скоростью-зависимым повышением мышечного тонуса и сопровождается повышением сухожильных рефлексов в результате гипервозбудимости сегментарных рефлексов растяжения. Спастичность встречается и при других заболеваниях и повреждениях ЦНС (травма, инсульт, рассеянный склероз), но при ДЦП она имеет свои особенности:

- 1) наличие патологических тонических рефлексов (лабиринтный тонический рефлекс, шейные тонические рефлексы и др.), что особенно ярко проявляется при перемене положения тела;
- 2) появление патологической синкинетической активности при выполнении произвольных движений;

- 3) нарушение координаторных взаимодействий мышц синергистов и антагонистов;
- 4) повышение общей рефлекторной возбудимости [11].

Значение спастичности в патофизиологии ДЦП особенно велико, если рассматривать ее влияние на формирование патологического двигательного стереотипа от минимального повышения мышечного тонуса в раннем возрасте до формирования контрактур в поздней резидуальной стадии заболевания [11].

Так как больные ДЦП составляют гетерогенную клиническую группу, отдельные случаи в которой существенно отличаются по уровню моторного, психического и социального развития [9], не существует универсального метода лечения данной категории больных. На ранних стадиях заболевания используют консервативные методы лечения: фармакотерапию (миорелаксанты центрального действия, бензодиазепины), нервно-мышечные блокады с использованием препаратов ботулинического токсина А. Однако на определенном этапе течения заболевания спастичность приобретает рефрактерный характер, возникает угроза развития тяжелых ортопедических осложнений, связанных с необратимыми изменениями костно-суставной системы и мышечно-связочного аппарата. В этих случаях возникает вопрос о применении более радикальных методов коррекции спастического синдрома [12].

В настоящее время селективная дорсальная ризотомия является общепризнанным стандартом хирургической коррекции фармакорезистентных форм спастического синдрома при ДЦП [13]. Метод заключается в ограничении афферентного потока сегментарных тонических рефлексов за счет пересечения волокон дорсальных (чувствительных) корешков спинного мозга на основании интраоперационного нейрофизиологического мониторинга [14]. В соответствии с исходным уровнем нарушения двигательной активности при планировании оперативного вмешательства определяются следующие функциональные задачи:

- 1) при легкой степени нарушения двигательной активности (GMFCS 1–2) нормализовать поструральный тонус и баланс, повысить выносливость и улучшить координацию движений;
- 2) при средней степени нарушения двигательной активности (GMFCS 3) – научить

самостоятельно изменять позу из положения сидя, стоять и ходить с поддержкой, самостоятельно пользоваться инвалидным креслом;

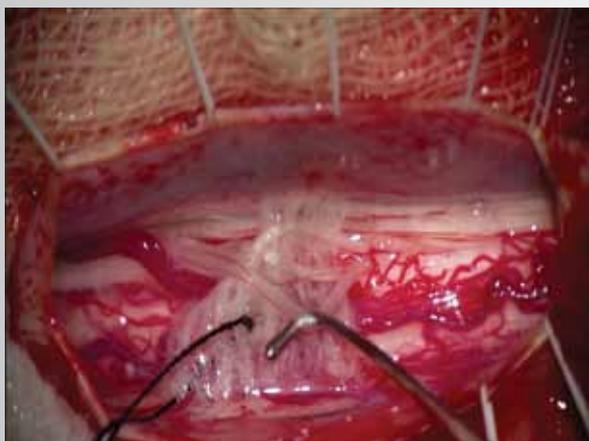
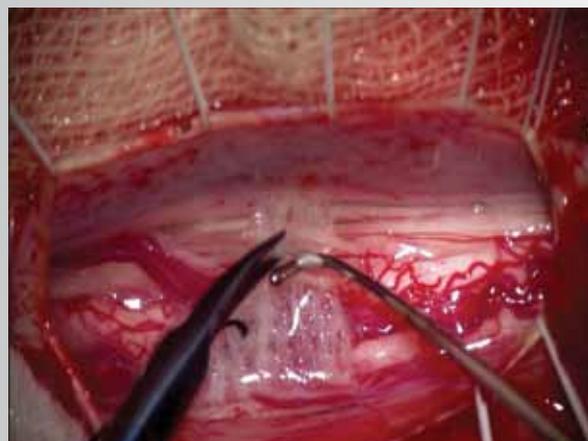
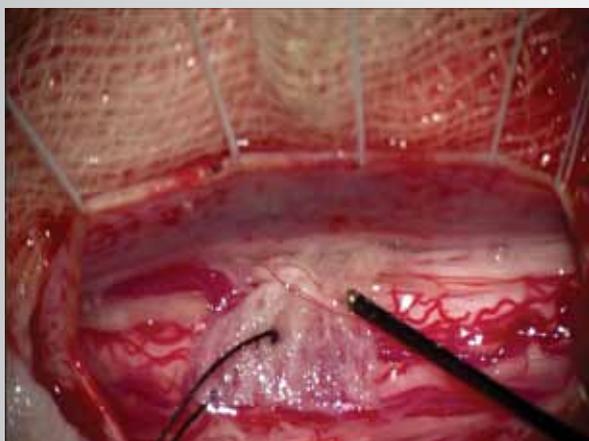
- 3) при тяжелых нарушениях двигательной активности (GMFCS 4–5) – научить самостоятельно сидеть, адаптировать ребенка к инвалидному креслу, устранить болевой синдром и облегчить уход за ребенком [15].

Существуют две основные модификации селективной дорсальной ризотомии. В первом случае (модификация Peasock) доступ к дорсальным корешкам осуществляется непосредственно у места их входа в позвоночный канал через межпозвонковые отверстия. Для этого необходим широкий хирургический доступ с проведением многоуровневой ламинотомии на протяжении L₁–S₁ сегментов. Преимущества данной модификации состоят в достаточно четкой сегментарной идентификации корешков, что исключает возможность непредвиденного повреждения каудальных отделов конского хвоста с развитием необратимых нарушений функции тазовых органов. К недостаткам способа относят необходимость тщательной идентификации дорсальных и вентральных корешков, которые тесно прилежат друг к другу в области межпозвонковых отверстий, и вероятность развития спинальных деформаций после многоуровневой ламинотомии. Тем не менее данная модификация в настоящее время имеет наиболее распространена среди практикующих нейрохирургов.

Во втором случае (модификация Foerster) доступ к дорсальным корешкам осуществляется на уровне конуса спинного мозга непосредственно в области задней продольной борозды, где располагаются их начальные отделы. Преимуществом данной методики, помимо анатомического разделения дорсальных и вентральных корешков передней и задней продольными бороздами, является возможность минимизировать хирургический доступ за счет двухуровневой ламинотомии в области расположения конуса спинного мозга, что полностью исключает возможность развития спинальных деформаций в послеоперационном периоде. Вместе с тем необходимость проведения манипуляций в области компактного расположения корешков, что в значительной степени затрудняет определение их сегментарной принадлежности, наличие в области оперативного вмешательства большого

Таблица 2. Классификационная система оценки электронейромиографического ответа при проведении селективной дорсальной ризотомии

Степень	Характеристика электронейромиографического ответа
0	Единичный или кратковременный разряд в ответ на стимулирующее воздействие.
1+	Непрерывные разряды от мышц, иннервируемых сегментом, в ответ на стимулирующее воздействие с ипсилатеральной стороны.
2+	Непрерывные разряды от мышц, иннервируемых сегментом, в ответ на стимулирующее воздействие с распространением на прилежащие сегменты.
3+	Непрерывные разряды от мышц, иннервируемых сегментом, в ответ на стимулирующее воздействие с распространением на отдаленные сегменты.
4+	Непрерывные разряды от мышц, иннервируемых сегментом, в ответ на стимулирующее воздействие с контралатеральной стороны.

**Рис. 1.** Микрохирургическое разделение дорсального корешка на отдельные волокна**Рис. 3.** Пересечение волокон, продемонстрировавших патологический ответ по данным нейрофизиологического мониторинга**Рис. 2.** Тестирование каждого волокна с помощью интраоперационной нейромиографии

количества сосудов, повреждение которых может привести к тяжелым ишемическим поражениям каудальных отделов спинного мозга, в значительной степени ограничивают доступность и распространенность данной модификации [12].

Вне зависимости от модификации основными этапами селективной дорсальной ризотомии являются:

- 1) микрохирургическое разделение дорсального корешка на отдельные волокна (рис. 1);
- 2) проведение интраоперационного нейрофизиологического мониторинга (стимуляционная нейромиография) каждого выделенного волокна (рис. 2);
- 3) резекция тех волокон, которые продемонстрировали патологический ответ (рис. 3).

Обязательным этапом проведения селективной дорсальной ризотомии является интраоперационный нейрофизиологический мониторинг. Его задачи – идентификация дорсальных и вентральных корешков, определение сегментарной принадлежности корешка и функционального состояния волокон дорсального корешка в ответ на пороговое стимулирующее воздействие (50 Гц в течение 1 с). При этом разработана 5-балльная система ответа на стимулирующее воздействие (табл. 2).

Патологическими считаются ответы, соответствующие 3 и 4 баллам по этой шкале. Те волокна дорсальных корешков, которые продемонстрировали патологический ответ, подлежат резекции. Независимо от количества волокон с выявленным патологическим нейромиографическим ответом объем резекции не должен превышать 75% дорсального корешка. Это необходимо для предотвращения развития необратимых нарушений чувствительности и вегетативно-трофических расстройств.

Несмотря на техническую сложность выполнения селективной дорсальной ризотомии, риск послеоперационных осложнений остается невысоким [16]. Среди них выделяют интраоперационный бронхоспазм (8,3%), нарушения функции тазовых органов (1,3–24%), транзиторную дизестезию (2,5–40%), дорсалгию (4–7%), деформации позвоночника (10%).

Большое значение в достижении максимальных эффектов хирургической коррекции спастичности имеет периоперационное соматическое сопровождение пациентов. Своевремен-

ная нутритивная поддержка снижает количество послеоперационных осложнений в 2–3 раза и обеспечивает необходимый энергетический и пластический ресурс для проведения ранней послеоперационной реабилитации. Современные методы определения нутритивного статуса и возможности индивидуального подбора питательной смеси позволяют вывести пациента на оптимальный уровень функционирования при адаптации к новым условиям в раннем послеоперационном периоде и на всех последующих этапах восстановительного лечения.

Основной задачей ранней двигательной реабилитации является адаптация пациента после хирургического лечения к новым функциональным возможностям опорно-двигательного аппарата. Для этого проводится последовательный комплекс восстановительных мероприятий: формирование естественных исходных положений, ранняя адаптация к вертикализации, стимуляция онтогенетической опороспособности, инициация рефлекторной деятельности и активного выполнения движений, обучение естественным двигательным локомоциям, формирование двигательного умения [17].

Таким образом, селективная дорсальная ризотомия – эффективный и безопасный способ коррекции спастического синдрома у больных ДЦП. Стойкое снижение спастичности в послеоперационном периоде повышает реабилитационный потенциал, что способствует улучшению результатов лечения данной категории больных.

Список литературы

1. *Peacock J.* Cerebral Palsy. – Mankato, MN: Capstone Press, 2000.
2. Community Report from Autism and Developmental Disabilities Monitoring (ADDM) Cerebral Palsy Network. – US, 2013.
3. *Семенова К.А.* Восстановительное лечение детей с перинатальным поражением нервной системы и детским церебральным параличом. – М: Закон и порядок, 2007. – 612 с.
4. *Miller G., Clark G.D.* The Cerebral Palsies: Causes, Consequences, and Management. – Boston: Butterworth-Heinemann, 1998.
5. *Левченкова В.Д., Семенова К.А.* Современные представления о морфологической основе детского церебрального паралича // Журнал неврологии и психиатрии имени С.С. Корсакова. 2012. Т. 112. С. 4–9.
6. *Murphy C.C., Yeargin-Allsopp M., Decoufle P. et al.* Prevalence of cerebral palsy among ten-year-old children in metropolitan Atlanta, 1985 through 1987 // J. Pediatr. 1993. Vol. 123. P. 13–20.
7. *O'Reilly D.E., Walentynowicz J.E.* Etiological factors in cerebral palsy: an historical review // Dev. Med. Child. Neurol. 1981. Vol. 23. P. 633–642.

8. *Кривицкая Г.Н., Сатанова Ф.С., Ткач Е.В. и др.* Морфологические изменения в центральной нервной системе при различных повреждениях (травма спинного мозга, детский церебральный паралич). – М: Издательский центр Российского химико-технологического университета им. Д.И. Менделеева, 2000. – 186 с.
9. *Rosenbaum P., Paneth N., Leviton A. et al.* A report: the definition and classification of cerebral palsy // *Dev. Med. Child. Neurol. Suppl.* 2007. Vol. 109. P. 8–14.
10. *Lance J.W.* The control of muscle tone, reflexes, and movement // *Robert Wartenberg Lecture Neurology.* 1980. Vol. 30, N 12. P. 1303–1313.
11. *Куренков А.А., Батышева Т.Т., Виноградов А.В. и др.* Спастичность при детском церебральном параличе: диагностика и стратегии лечения // *Журнал неврологии и психиатрии имени С.С. Корсакова.* 2012. Т. 112. С. 24–29.
12. *Steinbok P.* Selective dorsal rhizotomy for spastic cerebral palsy: a review // *Childs. Nerv. Syst.* 2007. Vol. 23. P. 981–990.
13. *Farmer J.-P., Sabbagh A.J.* Selective dorsal rhizotomies in the treatment of spasticity related to cerebral palsy // *Childs. Nerv. Syst.* 2007. Vol. 23. P. 991–1002.
14. *Park T.S., Johnston J.M.* Surgical techniques of selective dorsal rhizotomy for spastic cerebral palsy // *Neurosurg. Focus.* 2006. Vol. 21. P. 1–6.
15. *Nordmark E., Josenby A.L., Lagergren J. et al.* Long-term outcomes five years after selective dorsal rhizotomy // *BMC Pediatrics.* 2008. Vol. 8. P. 1–15.
16. *Steinbok P., Schrag C.* Complications after selective posterior rhizotomy for spasticity in children with cerebral palsy // *Pediatr. Neurosurg.* 1998. Vol. 28. P. 300–313.
17. *Тумаренко Н.Ю.* Оптимизация неинвазивных методов лечения больных спастическими формами детского церебрального паралича в поздней резидуальной стадии: Дисс. ... канд. мед. наук. – М., 2014. – 189 с.