

НЕЙРОХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ДВИГАТЕЛЬНЫХ РАССТРОЙСТВ ПРИ ДЕТСКИХ ЦЕРЕБРАЛЬНЫХ ПАРАЛИЧАХ

А.В. Декопов, В.А. Шабалов, А.А. Томский, Е.М. Салова, М.А. Хитъ

НИИ нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко РАМН, Москва

Двигательные расстройства при детских церебральных параличах представляют собой серьезную проблему. Они являются причиной формирования контрактур и деформаций опорно-двигательного аппарата, создают существенные препятствия для реабилитационного лечения. Ограниченные возможности консервативного лечения таких больных заставляют прибегать в ряде случаев к нейрохирургическому лечению. На сегодняшний день с этой целью применяют две группы нейрохирургических операций: деструктивные и нейромодуляционные. В основе деструктивных вмешательств лежит принцип разрушения структур, участвующих в проведении и поддержании патологической двигательной активности. К этим вмешательствам относят заднюю селективную ризотомию на поясничном и шейном уровне, селективную невротомию, стереотаксические деструкции подкорковых структур головного мозга. В основе нейромодуляционных операций лежит принцип подавления патологической активности нервных структур за счет воздействия высокочастотного электрического тока или подачи фармакологического агента. К этим операциям относят хроническую электростимуляцию спинного мозга и глубинных структур головного мозга, хроническую интратекальную инфузию баклофена. Каждая операция имеет определенные показания в зависимости от формы и тяжести двигательных нарушений.

Ключевые слова: двигательные расстройства, детский церебральный паралич.

The movement disorders present the serious clinical problem in treatment of patients with infantile cerebral paralysis (ICP). These movement disorders are the cause of orthopedic contractures and deformities as well as failure of the rehabilitation treatment. The low effectiveness of conservative treatment is often occurred in such patients and requires neurosurgical treatment in some cases. Nowadays there are two group of neurosurgical operations used for treatment of movement disorders at patients with ICP: destructive operations and neuromodulation surgery. The destructive surgery is based on the destruction of certain structures of nervous system taking part in maintaining of movement disorders and includes the following operations: selective dorsal rhizotomy at lumbar and cervical level of spinal cord, selective neurotomy, stereotactic destruction of deep brain structures. The neuromodulation surgery is based on depression of abnormal neuronal activity by using of high frequency electrical stimulation or drug infusion and includes such operations as chronic stimulation of spinal cord and stimulation of deep brain structures, chronic intrathecal baclofen therapy. Each operation has a specified indication according to severity and type of movement disorders.

Key words: movement disorders, infantile cerebral paralysis.

Термином «детский церебральный паралич» (ДЦП) обозначают совокупную группу неврологических синдромов, возникающих в результате повреждения по различным причинам головного мозга плода или новорожденного [8].

В головном мозге здорового ребенка корковый контроль движений нарастает параллельно с процессом созревания нервных волокон в больших полушариях.

У больных ДЦП вследствие нарушения этого процесса и распада нервных волокон в белом веществе мозга происходит ослабление тормозящих влияний коры на стволовые центры, прежде всего на систему вестибулярных ядер. Это ведет к растормаживанию примитивных познотонических рефлексов: шейного и лабиринтного. Их активность приводит к формированию патологических установок туловища и конечностей, существенно затрудняющих развитие навыков вертикализации, произвольной моторики ребенка, и способствует закреплению патологического двигательного стереотипа [1, 9].

Помимо нарушения коркового контроля над функцией стволовых центров и растормаживанием познотонических реакций, нарушается также контроль над функционированием спинного мозга, что приводит к появлению феномена спастичности. Ослабление коркового торможения

приводит к активации ряда примитивных рефлексов спинного мозга, среди которых наибольшее значение для возникновения спастичности имеет миотатический рефлекс. Его рефлекторная дуга начинается в скелетных мышцах с рецепторов, реагирующих на растяжение. Далее нервные волокна входят в спинной мозг через задний чувствительный корешок и переключаются на мотонейроны. При активации дуги миотатического рефлекса нарастает тонус мотонейронов, что и приводит к возникновению спастичности [9, 26].

Клиническая картина ДЦП многообразна. Основным проявлением заболевания являются двигательные расстройства, включающие в себя: нарушения мышечного тонуса, патологическую активность познотонических рефлексов, гиперкинетический синдром, патологические синергии, патологические синкинезии, паратонию, нарушения сухожильных и надкостничных рефлексов [1–3, 9, 26].

В зависимости от преобладания в клинической картине ДЦП того или иного синдрома выделяют несколько его клинических форм [10].

- 1) спастическая диплегия (синдром Литтла);
- 2) спастическая тетраплегия;
- 3) гиперкинетическая форма;
- 4) атонически-астатическая форма;
- 5) смешанная форма.

Двумя основными синдромами, приводящими к инвалидизации больных, являются спастичность и гиперкинезы [5, 8—10]. Спастичность мышц приводит к ограничению объема активных и пассивных движений, что является причиной нарушения моторного развития ребенка и затрудняет формирование новых двигательных навыков. В дальнейшем спастичность приводит к формированию миогенных, а затем и фиксированных контрактур: эквинусная установка стоп, hamstring-синдром, перекрест нижних конечностей.

Гиперкинезы в отличие от спастичности являются более поздним синдромом — как правило, проявляются к 1,5—2 годам. Они могут охватывать верхние и нижние конечности, мышцы туловища, мимическую мускулатуру. Гиперкинезы часто сочетаются с выраженными нарушениями речи, могут приводить к нарушению выполнения произвольных движений, препятствовать формированию двигательных навыков и формировать патологические установки туловища и конечностей.

Таким образом, адекватная коррекция спастического и гиперкинетического синдрома у больных ДЦП является одной из важнейших задач лечения.

Методики нейрохирургического лечения

Нейрохирургические операции при ДЦП подразделяют на деструктивные и нейромодуляционные.

Деструктивные операции предполагают разрушение участков нервной системы, ответственных за проведение и поддержание патологической активности, лежащей в основе формирования спастического и гиперкинетического синдромов. К наиболее часто применяемым деструктивным операциям относят заднюю селективную ризотомию на шейном и поясничном уровнях, селективную невротомию, деструктивные операции на глубоких подкорковых структурах головного мозга.

В основе нейромодуляционных операций лежит имплантация устройств, подавляющих патологическую активность участков нервной системы за счет воздействия электрического тока или подачи фармакологического агента. Для достижения клинического эффекта не требуется разрушения структур нервной системы. К этим операциям относят имплантацию систем для хронической электростимуляции структур головного и спинного мозга, имплантацию помп для хронической интратекальной (в цереброспинальную жидкость) инфузии баклофена (лиорезала).

Общими показаниями для нейрохирургического лечения являются:

- 1) недостаточная эффективность предшествующего консервативного и реабилитационного лечения;
- 2) недостаточная эффективность ботулинотерапии;
- 3) выраженный спастический (уровень тонуса выше 2 баллов по шкале Ashworth) и/или гиперкинетический синдром, затрудняющий реабилитационное лечение и/или уход за больным;

4) угроза формирования фиксированных контрактур и деформаций опорно-двигательного аппарата вследствие патологического мышечного тонуса и патологических поз.

Общими противопоказаниями для нейрохирургического лечения являются:

- 1) тяжелые сопутствующие заболевания, инфекционный процесс;
- 2) грубые деформации опорно-двигательного аппарата, делающие невозможным техническое выполнение операции;
- 3) грубая задержка психического развития.

Деструктивные операции

В настоящее время к наиболее часто выполняемым деструктивным операциям при спастических формах ДЦП относят заднюю селективную ризотомию и селективную невротомию. Переднюю ризотомию применяют редко, а Т-миелотомию и DREZ-томию не применяют ввиду большой травматичности операции [5, 16, 24].

Деструктивные операции на головном мозге при гиперкинетических формах ДЦП стали применять со второй половины XX века с изобретением стереотаксического метода. Они основаны на разрушении подкорковых ядер, участвующих в проведении и поддержании патологической двигательной активности. Мишенями для стереотаксических операций служили вентролатеральные ядра таламуса и бледный шар [28].

Задняя селективная ризотомия

Задняя селективная ризотомия основана на пересечении задних чувствительных корешков или их отдельных волокон (фасцикул). Для лечения спастичности ризотомию впервые применил О. Foerster в 1908 г., он же впервые применил интраоперационную электростимуляцию для идентификации сенсорных корешков [17]. В 1976 г. V. Fasano разработал методику парциальной задней сенсорной ризотомии [16]. Автор использовал диагностическую электростимуляцию отдельных фасцикул задних корешков. Фасцикулы, при стимуляции которых возникали аномальные ответы (усиленные мышечные сокращения), пересекали. Предполагается, что таким образом происходит селективное «отключение» тех мотонейронов, которые утратили тормозящее влияние коры головного мозга.

В зависимости от клинической формы спастического синдрома, ризотомию можно выполнять как на поясничном (нижний спастический парез), так и на шейном (спастический тетрапарез с преимущественным поражением верхних конечностей) уровне. В некоторых случаях выполняют комбинированные вмешательства на двух отделах спинного мозга [15—17].

Ризотомию проводят с обязательным физиологическим контролем. Интраоперационная миография выполняет две основных задачи:

- 1) поиск корешков;
- 2) выбор пересекаемых волокон.

Главной задачей физиологического контроля является определение объема пересекаемых фасцикул. При электростимуляции чувствительных фасцикул на надпороговом значении стимула в мышцах регистрируются моторные ответы. В том случае, если фасцикула не принимает активного участия в поддержании патологического митатического рефлекса, амплитуда ответа будет небольшой. Если же фасцикула задействована в механизме поддержания спастического тонуса, то при ее электростимуляции возникнут множественные высокоамплитудные мышечные ответы [5, 15].

Для осуществления физиологического контроля используют электромиограф. Установку игольчатых электродов производят в наиболее спазмированные мышечные группы. Как правило, на нижних конечностях это приводящие, четырехглавые, икроножные мышцы и мышцы группы *semi* (задняя группа мышц бедра). На верхних конечностях это дельтовидные мышцы, бицепс и трицепс плеча, сгибатели кисти. Применение интраоперационного физиологического контроля позволяет уменьшить риск развития расстройств чувствительности и мышечной слабости, что особенно актуально для дальнейшего реабилитационного лечения.

После визуализации сенсорных корешков приступают к их разделению на фасцикулярные пучки. Обычно корешок разделяют на 4–5 фасцикулярных пучков. Далее производят их последовательную электростимуляцию. Моторные ответы, возникающие при стимуляции, регистрируются миографом. Те фасцикулы, при электростимуляции которых возникают высокоамплитудные мышечные ответы, коагулируют и пересекают. Обычно для достижения хорошего клинического эффекта требуется пересечение 60–75% поперечника каждого корешка на поясничном уровне и 40–50% поперечника корешка на шейном уровне [5, 15–17] (рис. 1).

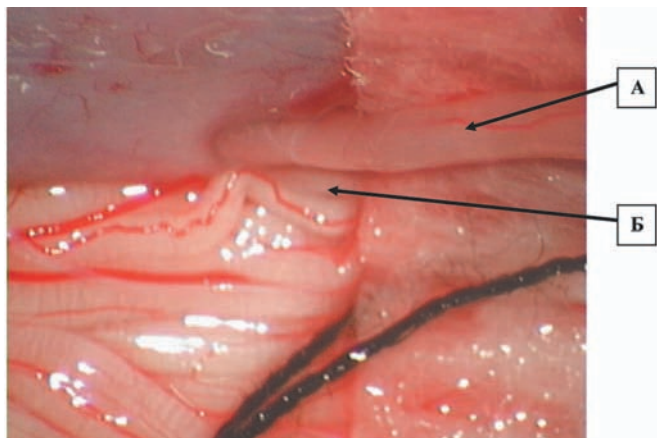


Рис. 1. Задняя селективная ризотомия. Выделение сенсорной порции корешка. А — сенсорная порция, Б — моторная порция.
Fig. 1. The posterior selective rhizotomy. The dissection of radix sensory portion. А — sensory portion, Б — motor portion.



Рис. 2. Результат задней селективной ризотомии: А — до операции, Б — 1 неделя после операции. Отмечается регресс перекреста и эквинусной установки стопы.
Fig. 2. The result of posterior selective rhizotomy: А — before operation, Б — in 1 week after operation. The regress of feet decussation as well as equinus foot is seen.

Большинство авторов отмечают высокий клинический эффект в виде регресса спастичности после ризотомии. Снижение мышечного тонуса достигается в среднем у 80–90% больных. Стойкий клинический эффект сохраняется в течение многих лет. Помимо регресса спастичности также отмечалось снижение сухожильных рефлексов и угасание клонусов, а также значительное увеличение объема пассивных и активных движений [5, 16, 23].

Наш материал составил 40 больных с ДЦП в форме спастического парапареза и тетрапареза. Устойчивое снижение спастичности отмечено у 90% больных. В 10% наблюдений прослеживался частичный рецидив спастичности через несколько месяцев после операции, однако уровень мышечного тонуса никогда не достигал предоперационного. У половины больных в течение нескольких месяцев после хирургического лечения отмечали положительную динамику локомоторных функций (рис. 2). Уровень инфекционных осложнений был низким — менее 3% [5].

Селективная невротомия

Селективная невротомия основана на частичном пересечении двигательных волокон периферических нервов, при котором происходит частичная денервация мышц, что приводит к снижению мышечного тонуса. Показаниями к операции являются локальные спастические синдромы, охватывающие одну мышечную группу в случае неэффективности как минимум двух блокад ботулиническим токсином. Невротомии на нижних конечностях обычно выполняют при эквинусной деформации стопы в результате повышения тонуса трехглавой мышцы голени, либо в случае изолированного перекреста нижних конечностей в результате повышения тонуса приводящих мышц. В первом случае мишенью для операции является большеберцовый нерв, во втором случае — запирающий нерв. Невротомии на верхних конечностях выполняют реже, обычно в случае миогенных контрактур локтевого сустава в результате спастичности в мышцах плеча, либо в

случае сгибательных контрактур лучезапястного сустава в результате спастичности в мышцах предплечья. Мишенью для операции служит в первом случае мышечно-кожный нерв, во втором случае — срединный и локтевой нервы.

Для моделирования эффекта операции применяют блокады периферических нервов местными анестетиками. Обычно для этих целей применяют анестетики со средней продолжительностью действия (лидокаин). Блокады позволяют определить степень участия выбранного периферического нерва в формировании контрактуры, а также установить наличие фиксированных контрактур. Операцию выполняют только в том случае, если в результате блокады достигнут четкий положительный эффект.

Раньше невротомию выполняли непосредственно на нервном стволе — вскрывали оболочку нерва и производили его разделение на отдельные пучки (фасцикулы). Далее осуществляли последовательную электростимуляцию фасцикул. Те волокна, электростимуляция которых приводила к появлению патологических высокоамплитудных мышечных ответов, коагулировали и пересекали. Обычно объем пересечения составлял от 25 до 50% фасцикул.

Однако долгосрочное наблюдение показало, что вмешательство непосредственно на нервном стволе может быть причиной развития тяжелого болевого синдрома и выраженной мышечной слабости. В связи с этим в последние годы применяют вмешательство только на двигательных мышечных ветвях периферических нервов. Двигательные ветви визуализируют в непосредственной близости от мышц, вовлеченных в спастический синдром. При эквинусной деформации стоп выделяют ветви, идущие от большеберцового нерва к икроножной мышце; при патологическом перекресте нижних конечностей выделяют мышечные ветви от запирающего нерва к приводящим мышцам бедра.

На верхних конечностях выделяют нервные ветви, идущие к двуглавой мышце плеча, плечевой мышце, сгибателям пальцев и запястья, круглому и квадратному пронатору. Выделенные ветви разделяют на 3—4 фасцикулы. Под контролем интраоперационной электростимуляции пересекают от 1/3 до 2/3 этих фасцикул (рис. 3). Пересечение проводят на протяжении как минимум 10 мм для профилактики повторного сращения. После пересечения мышечных фасцикул проводят повторную электростимуляцию нервного ствола. В том случае, если при этом сохраняются патологические высокоамплитудные мышечные ответы, производят дополнительное пересечение мышечных ветвей.

По данным литературы, в результате невротомии достигается устойчивый клинический эффект в виде снижения мышечного тонуса и регресса миогенных контрактур в 80—90% наблюдений [14].

Наш материал представлен 17 больными со спастическими формами ДЦП. Устойчивое снижение спастичности после невротомии отмечено

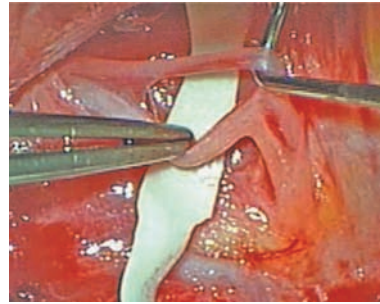


Рис. 3. Селективная невротомия. Разделение моторных фасцикул.
Fig. 3. The selective neurotomy with dissection of motor fasciculi.



Рис. 4. Результат селективной невротомии. А — до операции, Б — 1 неделя после операции. Отмечается регресс перекреста ног.

Fig. 4. The result of selective neurotomy. А — before operation, Б — in 1 week after operation. The regress of feet decussation is seen.

у 92% больных. В 8% наблюдений прослеживался частичный рецидив спастичности через несколько месяцев после операции, однако уровень мышечного тонуса никогда не достигал предоперационного (рис. 4). В 62% наблюдений в течение нескольких месяцев после хирургического лечения отмечали положительную динамику локомоторных функций. Инфекционных осложнений не было.

Деструктивные операции на головном мозге

Деструктивные операции на подкорковых структурах головного мозга при гиперкинетических формах ДЦП и вторичной дистонии стали применять со второй половины XX века после разработки стереотаксического метода. Стереотаксический метод основан на точном попадании тонкого инструмента в глубинные структуры головного мозга на основании заранее рассчитанных координат. Для нейровизуализации изначально применяли методику вентрикулографии, а с начала 80-х годов — КТ. Существенным прорывом в функциональной стереотаксической хирургии стало применение МРТ-исследования, что позволило визуализировать многие структуры-мишени и осуществлять прямую навигацию.

Стереотаксические операции у детей проводят с возраста 7 лет. Мишенями для стереотаксиче-

ких операций при гиперкинетических формах ДЦП и вторичной дистонии служат вендролатеральное ядро таламуса и медиальный сегмент бледного шара. В ряде случаев в качестве альтернативных структур-мишеней при гиперкинетических формах ДЦП используют зубчатое ядро мозжечка [28]. Хирургическое вмешательство у детей чаще выполняют под общей анестезией. На голове пациента фиксируют базовое кольцо стереотаксического аппарата, после чего выполняют МРТ-сканирование в режимах T1, T2 и Flair (рис. 5). Далее на планирующей станции рассчитывают координаты структур-мишеней в системе стереотаксического аппарата (рис. 6). В качестве стереотаксического доступа к подкорковым структурам обычно используют точку Кохера (рис. 7), при вмешательстве на ядрах мозжечка — затылочный субтенториальный доступ. После вскрытия твердой мозговой оболочки стереотаксический инструмент вводят в структуру-



Рис. 5. Рама стереотаксического аппарата Leksell.
Fig. 5. The frame of stereotactic apparatus Leksell.

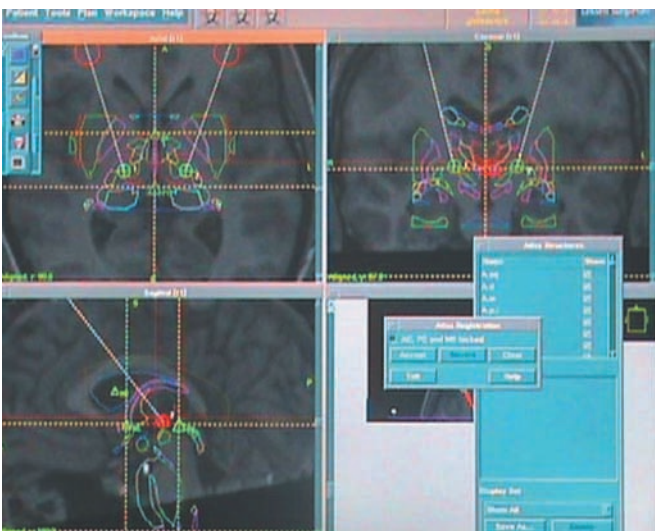


Рис. 6. Навигация на подкорковые ядра.
Fig. 6. Navigation is aimed on basal ganglia.

мишень на основании рассчитанных координат. При продвижении инструмента в мозг используют рентгенологический контроль.

Принцип операции заключается в разрушении вышеуказанных подкорковых ядер, что приводит к прерыванию патологической активности, участвующей в формировании гиперкинезов и дистонии. В случае преобладания в клинической картине гиперкинетического синдрома, вмешательство производят на таламических ядрах; в случае преобладания дистонии — на медиальном сегменте бледного шара или на зубчатом ядре мозжечка. В ряде случаев применяют комбинированные деструкции, однако риск побочных эффектов и хирургических осложнений при этом выше.

Для выполнения деструкции применяют методику электротермокоагуляции: разрушение структуры за счет нагрева до 75 °С. Эта методика оптимальна, так как дает ограниченный объем деструкции шарообразной формы, что позволяет уменьшить возможные осложнения. Применявшиеся ранее методики криодеструкции (замораживание), гемодеструкции (введение этилового спирта) в настоящее время не используют из-за высокого риска развития хирургических осложнений [28].

Деструктивные операции на головном мозге не приводят к полному регрессу гиперкинетического синдрома, однако могут облегчить состояние больных и уход за ними. По разным данным, хороший клинический эффект операции отмечен у 60—80% больных. Клинический эффект в большинстве случаев устойчив в анамнезе до 10 лет и более [28].

Следует отметить невозможность проведения одновременно двусторонних деструкций, так как это может приводить к появлению грубых речевых и психических расстройств. У больных с двусторонним гиперкинезом интервал между двумя деструкциями в противоположных полушариях должен составлять не менее полугода, причем риск развития осложнений при повторной операции всегда выше.

Поэтому в настоящее время частота выполнения деструктивных операций снижается, предпочтение отдают хронической электростимуляции подкорковых ядер.

Стереотаксические операции у больных ДЦП мы применяли в 7 наблюдениях. У двух больных была гиперкинетическая форма ДЦП, у 5 — вторичная деформирующая мышечная дистония.

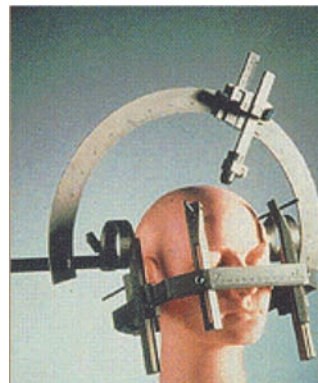


Рис. 7. Стереотаксический доступ.
Fig. 7. Stereotactic approach.

Деструктивные вмешательства применены нами у двух больных, мишенью для операции служил медиальный сегмент бледного шара. В одном наблюдении применяли комбинированное лечение: сочетание правосторонней таламотомии с хронической электростимуляцией медиального сегмента бледного шара с двух сторон. В остальных наблюдениях применяли только стимуляционные методики. В результате стереотаксических вмешательств отмечено уменьшение гиперкинезов и вторичной дистонии до 50—60%, улучшение качества жизни больных.

Таким образом, деструктивные нейрохирургические операции у больных ДЦП со спастическими и гиперкинетическими синдромами являются эффективными и позволяют улучшить качество жизни больных, уход за ними и избежать развития деформаций опорно-двигательного аппарата. Однако существенным недостатком этих вмешательств является необходимость разрушения нервных структур, что может само по себе приводить к развитию побочных эффектов и осложнений. Так, деструктивные операции при спастических синдромах могут в ряде случаев приводить к развитию мышечной слабости, что затрудняет дальнейшее реабилитационное лечение. Деструктивные операции на головном мозге могут осложняться переходящими речевыми расстройствами. В наиболее тяжелых случаях возможно развитие параличей, поэтому деструктивные вмешательства следует выполнять только при наличии строгих к ним показаний и в центрах, специализированных на функциональной нейрохирургии.

Нейромодуляционные операции

Нейромодуляционные операции основаны на подавлении патологической активности участков нервной системы в результате электрического или биохимического воздействия с помощью имплантированных устройств. Широко применять эти операции стали в конце XX века.

При спастических синдромах наиболее часто используют 2 вида нейромодуляционных операций: имплантацию системы для хронической электростимуляции поясничного отдела спинного мозга (Spinal Cord Stimulation — SCS) и имплантацию помпы для хронической инфузии баклофена (Intrathecal Baclofen — ITB). SCS, как правило, используют у больных с умеренным нижним спастическим парапарезом, а показанием для ITB служат спастические тетра — и гемипарезы.

При гиперкинетических формах ДЦП операцией выбора считают имплантацию баклофеновой помпы. В том случае, если реакция на баклофен слаба, или отсутствует, рассматривают вариант стереотаксической операции.

Хроническая электростимуляция спинного мозга (SCS)

Впервые сообщение об эффективности электростимуляции спинного мозга (SCS) с целью снижения спастического синдрома было сделано

А. Cook и S. Weinstein в 1973 г., после имплантации электродов на оболочку спинного мозга у больного с рассеянным склерозом, сопровождавшимся упорным болевым синдромом [12]. В 1980 г. J. Siegfried на 26 пациентах со спастическими синдромами, развившимися в результате позвоночно-спинномозговой травмы и рассеянного склероза, показал высокую клиническую эффективность SCS в течение 3 лет [27].

При спастических формах ДЦП электростимуляцию спинного мозга стали широко применять с 2002 г. [2—4]. В результате анализа результатов лечения на протяжении 7 лет было показано, что наилучших результатов достигают у больных с нижним спастическим парапарезом и умеренным уровнем спастичности. У больных со спастическими тетрапарезами результаты лечения оказались хуже.

Точный механизм действия спинальной электростимуляции пока неизвестен. Предполагают, что воздействие электрического тока изменяет активность ряда рефлексов спинного мозга и оказывает тормозящие влияния на спинальные миотатические рефлексы. Торможение миотатических рефлексов на фоне спинальной электростимуляции подтверждено данными физиологических исследований, демонстрирующих снижение амплитуды Н-рефлекса (рефлекс, вызываемый при электрической стимуляции Ia афферентов смешанного нерва, которые моносинаптически возбуждают альфа-мотонейроны, что приводит к синхронизированному эфферентному залпу и сокращению мышц.) и Н/М-соотношения (соотношения между амплитудой Н-рефлекса и М-ответа) [14, 26].

При SCS электрическое воздействие распространяется в проекции задних отделов спинного мозга, т.е. в области вхождения миотатических волокон. Развитие функционального блока проведения на мембране миотатических волокон может лежать в основе подавления спастичности [12].



Рис. 8. Пункция эпидурального пространства.
Fig. 8. The puncture of epidural space.



Рис. 9. Этап имплантации электродов.
Fig. 9. The step of electrodes implantation.

Операцию проводят под наркозом в положении больного лежа на животе. Пункцию эпидурального пространства производят иглой Туохи под рентгенологическим контролем на поясничном уровне (рис. 8). По игле имплантируют цилиндрический четырехконтактный электрод. Продвижение электрода проводят под рентгенологическим контролем. Электрод устанавливают по средней линии в проекции поясничного утолщения спинного мозга — на уровне нижних грудных позвонков (рис. 9). Далее производят тестовую электростимуляцию через временные соединительные кабели от наружного генератора импульсов. Оценивают мышечные ответы икроножных мышц, передней и задней группы мышц бедра, приводящих мышц, мышц поясницы и передней брюшной стенки. При отсутствии четких мышечных ответов в соответствующих группах мышц производят коррекцию положения электродов. После этого электрод фиксируют к тканям при помощи специальных фиксаторов, исключаящих его возможные смещения.

Последним этапом операции является имплантация подкожного генератора электрических импульсов. Как правило, имплантацию производят в левую подвздошную область. Во всех случаях для предотвращения смещений стимулятора производят его фиксацию при помощи швов.

Сеансы электростимуляции начинают, как правило, на 3-и сутки после операции. Это связано с тем, что болевой синдром в первые дни после вмешательства препятствует объективной клинической оценке спастичности. Длительность

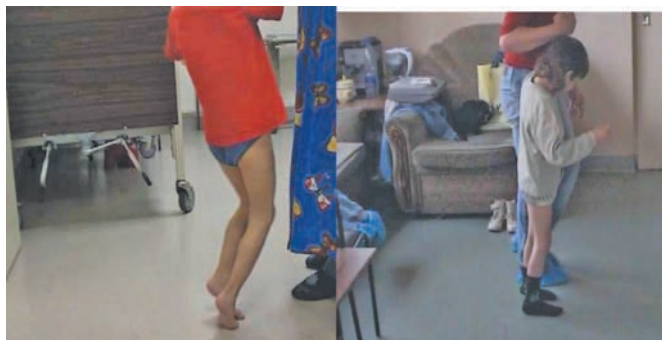


Рис. 10. Результат хронической электростимуляции. А — до операции, Б — после 3 мес стимуляции. Отмечается регресс эквинусной установки стоп.
Fig. 10. The result of chronic electrostimulation. А — before operation, Б — in 3 months after of continuous stimulation. The regress of equinus foot is seen.

сеансов составляет обычно не более 10—15 мин, кратность — 3—6 раз в сутки. Во время сеанса стимуляции больные могут отмечать появления в ногах ощущения «мурашек» или «покалывания», эти ощущения не являются болезненными. В каждом конкретном случае лимитирующим критерием длительности служит появление признаков избыточной стимуляции: мышечная слабость, ощущение тяжести в ногах, императивные позывы на мочеиспускание и дефекацию [2—4].

Подбор программы стимуляции осуществляет врач, основываясь на клиническом эффекте. Оптимальным эффектом считается снижение спастичности до 1—1,5 баллов по Ashworth, полный регресс миогенных контрактур при отсутствии каких-либо признаков избыточной стимуляции.

Наш материал представлен 52 больными со спастическими формами ДЦП. Устойчивое снижение спастичности у больных с нижним спастическим парапарезом отмечено в 75% случаев (рис. 10). В 25% наблюдений прослеживали неустойчивый клинический эффект и рецидив спастичности до предоперационного уровня. У 65% больных в течение нескольких месяцев после хирургического лечения отмечали положительную динамику локомоторных функций. В группе больных со спастическим тетрапарезом устойчивое снижение спастичности наблюдали только у 20% пациентов. У 80% больных клинический эффект был нестойким и в течение нескольких месяцев наступал рецидив спастического синдрома. Таким образом, у больных со спастическим тетрапарезом результаты хронической электростимуляции оказались неудовлетворительными [2, 3].

При тяжелых спастических парапарезах и тетрапарезах эффективность SCS может оказываться недостаточной, что заставляет прибегать к другим методикам коррекции спастического синдрома.

Имплантация помпы для хронической интратекальной инфузии (ИТВ)

Баклофен является производным основного тормозного медиатора ЦНС гамма-амино-масляной кислоты (ГАМК). Этот препарат действует на уровне мотонейронов спинного мозга. В результате этого усиливается торможение мотонейронов и происходит угнетение миотатических рефлексов, а как следствие — снижение спастичности и гиперкинезов.

В ряде исследований доказана более высокая эффективность баклофена по сравнению с противоспастическими препаратами других групп [9]. Однако при приеме таблетированной формы баклофен обладает низкой биодоступностью: соотношение его концентрации в крови к концентрации в цереброспинальной жидкости (ЦСЖ) составляет не более 10/1. В связи с этим для достижения клинического эффекта необходимо значительно увеличивать дозировку препарата, что вызывает появление побочных реакций. К наиболее частым побочным эффектам терапии баклофеном у детей относят сонливость,

головную боль, атаксию (нарушения равновесия). В 10% случаев отмечают тошноту и бессонницу. Побочные эффекты у детей встречаются чаще, чем во взрослой популяции.

В связи с низкой доступностью баклофена при пероральном приеме и большим количеством побочных эффектов были разработаны прямые способы доставки препарата в цереброспинальную жидкость. При непосредственном введении баклофена в ЦСЖ можно быстро достичь необходимой терапевтической концентрации препарата: до 400 мкг/день и более, в то время как при приеме перорально максимально возможная концентрация баклофена в ЦСЖ в 10 раз ниже. Для интратекальной терапии (ИТВ) применяют жидкую форму баклофена — лиорезал. Лекарственное средство Lioresal для интратекального введения не рекомендовано для внутривенного, внутримышечного, подкожного или эпидурального введения.

Впервые сообщение об эффективном лечении спастичности за счет ИТВ было сделано R. Repp and J. Kroin в 1984 г. В дальнейшем появился ряд работ, показавших эффективность интратекальной терапии баклофеном у больных рассеянным склерозом и последствиями травмы спинного мозга [11]. В 1991 г. появилось сообщение об эффективности введения баклофена у больного ДЦП, а уже в 1993 г. подтверждена эффективность применения ИТВ для лечения спастических форм ДЦП [7].

Для оценки эффективности предстоящей интратекальной терапии производят баклофеновый скрининг-тест. Цель скрининг-теста заключается в оценке ответа пациента на введение интратекальной болюсной тест-дозы лиорезала и определения приемлемости проведения длительной терапии. Тест заключается в однократном введении в ЦСЖ 50 мкг баклофена. В случае неубедительного клинического эффекта вводят соответственно 75 и 100 мкг. Введение в ЦСЖ большей дозы баклофена может приводить к появлению побочных реакций: угнетению сознания, рвоте; возможна остановка дыхания. Скрининг-тест необходимо проводить под медицинским контролем и с использованием соответствующего оборудования с прямым доступом к оборудованию для проведения реанимационных мероприятий.

Оценку динамики мышечного тонуса проводят через 3—6 ч после инфузии, когда наступает пик действия препарата. Динамику мышечного тонуса оценивают по шкале Ashworth. Снижение мышечного тонуса на 1 балл и более свидетельствует о положительном результате «скрининг-теста» [6, 7].

Для осуществления ИТВ применяют программируемые помпы Synchroned (Medtronic), Medstream (Codman). Помпа содержит в себе резервуар для хранения лиорезала и устройство для дозированной подачи препарата в ЦСЖ. Объем резервуара в зависимости от модели помпы составляет 20 мл и 40 мл.

Операцию производят под наркозом. Положение больного на операционном столе — лежа на боку. Пункцию подбололочечного пространства спин-

ного мозга осуществляют на поясничном уровне. Продвижение катетера вверх контролируют рентгенологически. После достижения необходимого уровня катетер фиксируют к тканям при помощи специального якоря и дополнительно укрепляют швом (рис. 11).

Корпус помпы имплантируют в подкожную жировую клетчатку передней брюшной стенки. После имплантации корпус помпы обязательно фиксируют к апоневрозу при помощи швов.

Помпу заправляют лиорезалом, программируют, устанавливают скорость подачи препарата (рис. 12). Период титрации (подбора параметров интратекальной инфузии) составляет первые 60 дней после имплантации помпы. После первых 24 ч после имплантации дозу медленно увеличивают на 5—15%, но не чаще, чем 1 раз



Рис. 11. Имплантация катетера.
Fig. 11. The implantation of catheter.

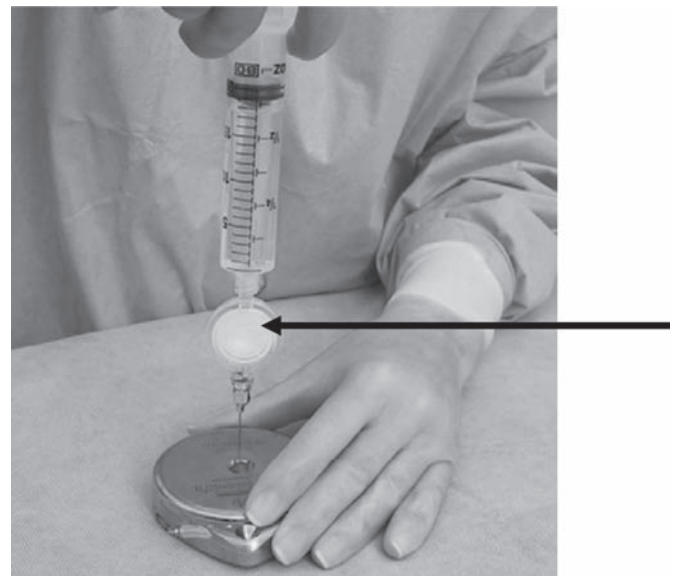


Рис. 12. Заправка помпы лиорезалом. Стрелкой отмечен бактериальный фильтр.
Fig. 12. The pump filling by lioresal. Arrow shows the bacterial filter.

каждые 24 ч до момента достижения желаемого клинического эффекта [6, 7].

Подзарядку помпы лиорезалом осуществляют при пункции заправочного порта, размещенного на передней поверхности корпуса помпы. В среднем эта процедура требуется 1 раз в 2—3 мес. Для процедуры подзарядки существует специальный одноразовый набор Pump refill kit, включающий в себя иглы для пункции помпы, заправочный шприц и бактериальный фильтр. Для профилактики инфицирования резервуара помпа снабжена бактериальным фильтром. При условии соблюдения правил асептики во время процедуры подзарядки помпы риск инфекционных осложнений минимален.

Инtrateкальная терапия в течение нескольких месяцев приводит к стойкому снижению спастичности в верхних и нижних конечностях. Помимо снижения мышечного тонуса в конечностях, ИТВ также имеет существенное влияние на тонус туловищной мускулатуры. Улучшаются локомоторные функции больных.

Наш материал представлен 5 больными со спастическими формами ДЦП и вторичной дистонией. Регресс спастического синдрома был нами отмечен у 100% больных. Наблюдали также уменьшение симптомов дистонии на 60%. Средняя скорость инtrateкальной инфузии составляла 250 мкг/сут.

К основным побочным эффектам хронической инtrateкальной терапии относят сонливость, вялость (в 30% наблюдений) и гипотонию (в 15—20% наблюдений). Более редко отмечают тошноту, рвоту и головные боли. В единичных случаях отмечают расстройства мочеиспускания и стула по типу задержки. Побочные эффекты ИТВ наблюдаются, как правило, только в начале лечения и при наращивании дозы лиорезала. При выходе на постоянную скорость инфузии побочные эффекты постепенно регрессируют.

К осложнениям ИТВ относят проблемы, связанные с передозировкой или недостаточным поступлением баклофена в ЦСЖ. Передозировка препарата является редким осложнением и наиболее часто связана с ошибками программирования помпы. Клинически она проявляется в виде появления сонливости, вялости, тошноты и рвоты. В более тяжелых случаях возможно выраженное падение артериального давления и угнетение дыхания. Недостаточное поступление баклофена является более частой причиной осложнений ИТВ. К этому состоянию могут приводить:

- 1) истощение ресурса батареи или поломка механизма помпы;
- 2) воздействие на помпу интенсивного электромагнитного поля;
- 3) проблемы, связанные с катетером: перегибы, пережатие, обструкция, выпадение;
- 4) ошибки программирования.

Симптомами недостаточного поступления лиорезала являются рецидив симптомов заболевания: резкое нарастание мышечного тонуса и гиперкинезов, тонические судороги, возможны эпилептические припадки. В более тяжелых слу-

чаях возможно появление симптомов полиорганной недостаточности [13, 18, 20].

Таким образом, ИТВ является высокоэффективным методом коррекции спастического и гиперкинетического синдромов при ДЦП. Однако необходимость периодической подзарядки помпы лиорезалом и угроза развития тяжелых осложнений в случае нарушений инфузии препарата накладывают определенные ограничения на применение данной методики.

Хроническая электростимуляция глубинных структур мозга (DBS)

Хроническую электростимуляцию глубинных структур мозга применяют в ряде случаев при гиперкинетических формах ДЦП. Эффективность этой методики при гиперкинезах и вторичной дистонии не превышает 50%. Поэтому показания к DBS у больных с ДЦП, как правило, возникают при отсутствии ответа на баклофеновый скрининг-тест или при других противопоказаниях для проведения ИТВ.

Мишенями для установки внутримозговых электродов служат те же структуры, что и при деструкции: вентролатеральное ядро таламуса, медиальный сегмент бледного шара и верхние ножки мозжечка [18, 28]. Принцип действия хронической электростимуляции связан с формированием блокады проведения нервных сигналов по мембранам нейронов, вследствие чего прерывается поток патологической импульсации, вызывающей гиперкинезы. Поскольку для достижения клинического эффекта не требуется разрушения нервных структур, DBS сопровождается меньшим риском развития побочных эффектов и осложнений, чем деструкция соответствующих ядер.

Для осуществления DBS используют имплантируемые устройства с внутренним источником энергии. Наиболее часто для этих целей применяют систему KINETRA. Генератор способен работать в непрерывном режиме в среднем в течение 5—7 лет. Для DBS используют четырехконтактные цилиндрические электроды толщиной 1,3 мм.

Электрод имплантируют в структуру-мишень стереотаксическим методом. Как правило, в основном операции проводят под общей анестезией ввиду тяжести состояния больных с гиперкинезами и вторичной дистонией. В том случае, если операцию проводят под местной анестезией, есть возможность использования интраоперационной диагностики. Во-первых, интраоперационная тестовая электростимуляция позволяет уточнить локализацию электрода. Например, субъективное ощущение пациентом вспышек света в глазах во время тестовой электростимуляции подтверждает нахождение электрода во внутреннем сегменте бледного шара. Во-вторых, тестовая электростимуляция позволяет выявить возможные побочные эффекты, например нарушения речи. В этом случае производят коррекцию положения электрода. При невозможности использовать в ходе операции тестовую электростимуляцию процеду-

ру разделяют на 2 этапа. В ходе первого этапа имплантируют только электроды.

Их выводят при помощи временных кабелей наружу, и в течение нескольких дней после операции через них осуществляют тестовую электростимуляцию. При отсутствии побочных эффектов стимуляции через несколько дней имплантируют всю систему. Нейростимулятор, как правило, имплантируют в подкожную жировую клетчатку правой подключичной области. В том случае, если у больного имеется недостаточная толщина подкожной жировой клетчатки, имплантацию производят под апоневроз.

Включение нейростимулятора как правило осуществляют на 2–3-и сутки после операции. Во всех случаях используют постоянный режим стимуляции [18, 28]. Пациент может менять программу стимуляции в определенных пределах, заложенных врачом, при помощи пульта управления.

Эффект операции может развиваться через несколько дней после включения генератора с достижением максимума приблизительно через полгода. Поэтому при недостаточности эффекта по прошествии этого срока можно принимать решение о применении других хирургических методик, в том числе и деструктивных.

Алгоритм нейрохирургического лечения

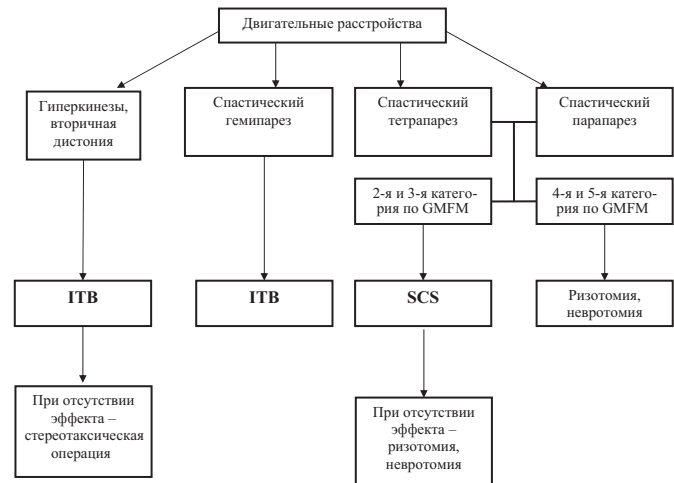
У больных без четких перспектив для двигательной реабилитации (4–5-я категория по шкале GMFM) оправдано проведение деструктивных операций. Это связано с тем, что возможные осложнения деструктивных операций в виде мышечной гипотонии или слабости никак не скажутся на локомоторном статусе больных. В этой группе пациентов основной задачей операции является облегчение ухода и профилактика развития фиксированных контрактур [2, 3, 5, 16]. При спастическом тетрапарезе и небольшом хирургическом риске проводят ризотомию на поясничном и/или шейном уровне, при высоком хирургическом риске возможно проведение серии невротомий на верхних и нижних конечностях [4, 24]. При тяжелых гиперкинетических формах и вторичной дистонии проводят деструкцию подкорковых ядер головного мозга.

У больных с хорошими перспективами для двигательной реабилитации (2–3-я категория по шкале GMFM) и нижним спастическим парапарезом с минимальным нарушением функций рук оптимальной тактикой является применение хронической эпидуральной электростимуляции поясничного утолщения спинного мозга [2–4]. Эта методика позволяет регулировать уровень мышечного тонуса и не приводит к развитию гипотонии. Это особенно актуально в группе больных, осваивающих ходьбу.

Больным со спастико-гиперкинетическими и гиперкинетическими формами ДЦП показано проведение баклофенового скрининг-теста [6, 7]. При положительном его результате проводят им-

плантацию помпы. В случае неэффективности теста возможно проведение стереотаксических операций на подкорковых структурах головного мозга.

Алгоритм нейрохирургического лечения двигательных расстройств при ДЦП можно схематически представить следующим образом:



В том случае, если после проведения нейрохирургического лечения и адекватной коррекции мышечного тонуса у больных сохраняются фиксированные контрактуры, в обязательном порядке показано проведение ортопедохирургического лечения. Оно позволит устранить имеющиеся фиксированные деформации и восстановить нормальный объем движений в суставах, что необходимо для успешного реабилитационного лечения. Важно, чтобы ортопедохирургические вмешательства выполняли после нейрохирургических, так как в противном случае повышенный мышечный тонус будет приводить к рецидиву контрактур.

СВЕДЕНИЯ ОБ АВТОРАХ:

Декопов Андрей Владимирович — нейрохирург, кандидат медицинских наук, научный сотрудник группы функциональной нейрохирургии НИИ нейрохирургии им. академика Н.Н. Бурденко РАМН, e-mail: ADekopov@nsi.ru

Шабалов Владимир Алексеевич — доктор мед. наук, профессор, главный научный сотрудник, руководитель группы функциональной нейрохирургии НИИ нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко РАМН

Томский Алексей Алексеевич — нейрохирург, кандидат медицинских наук, научный сотрудник группы функциональной нейрохирургии НИИ нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко РАМН

Салова Екатерина Михайловна — нейроанестезиолог, кандидат медицинских наук, научный сотрудник отделения анестезиологии НИИ нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко РАМН

Хить Мария Александровна — научный сотрудник отделения нейрофизиологии НИИ нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко РАМН

ЛИТЕРАТУРА

1. Рамаданов А.П., Копьев О.В. Морфологические изменения в мозге больных ДЦП//Вопросы нейрохирургии им. Бурденко 1986, вып. 6, с 38-42.
2. Декопов А.В., Шабалов В.А., Томский А.А. Дифференцированный подход к хирургическому лечению спастичности при ДЦП, материалы 5 съезда нейрохирургов, Уфа, 22-25 июня 2009 г., 359-360.
3. Шабалов В.А., Декопов А.В., Трошина Е.М., Предварительные результаты лечения спастических форм ДЦП методом хронической эпидуральной нейростимуляции поясничного утолщения спинного мозга// Вопросы нейрохирургии им. Бурденко 2006, №3, 10—13.
4. Шабалов В.А., Декопов А.В., Томский А.А., Трошина Е.М. Дифференцированный подход к нейрохирургическому лечению двигательной патологии при ДЦП// Детская и подростковая реабилитация, № 2(11) 2008, с. 5-11.
5. Шабалов В.А., Декопов А.В., Томский А.А., Салова Е.М. Задняя селективная ризотомия в лечении тяжелого спастического синдрома при ДЦП// Вопросы нейрохирургии им. Бурденко № 2, 2010, 14-18.
6. Akman M.N., Loubser P.G. Intrathecal baclofen: Does tolerance occur? Paraplegia 1993, 31:516-520.
7. Albright A. Continuous intrathecal baclofen infusion for spasticity of cerebral origin, JAMA 1993, 270: 2475-2477.
8. Aziz K., Vickar D. Province-based study of neurologic disability of children weighing 500 through 1249 grams at birth in relation to neonatal cerebral ultrasound findings// Pediatrics 1995 Jun;95(6):837-844.
9. Spasticity — a topical survey, Birkmayer W. edited, Vienna, 1971.
10. Bobath K. Die Neuropathologie der zerebralen Kinderlähmung, Wien Med Wochenschr 1966, 116: 736-741.
11. Coffey R. Intrathecal baclofen for intractable spasticity of spinal origin: results of long-term multicenter study// J Neurosurgery 1993, 78:226-232.
12. Cook A., Weinstein S. Chronic dorsal column stimulation in multiple sclerosis. Preliminary report// N Y State J Med 1973, Dec 15, 73(24): 2868-72/
13. Dario A. The infection risk of intrathecal drug infusion pumps after multiple refill procedures// Neuromodulation 2005, V 8, Num 1, p 36-40.
14. Dimitrijevic M. Spinal cord stimulation for the control of spasticity in patients with chronic spinal cord injury// Cerebr. Nerv. Syst. Trauma 1986, 3: 129-144.
15. Fasano V., Barolat-Romana G., Zeme S., Sguazzi A. Electrophysiological assessment of spinal circuitry in spasticity by direct dorsal root stimulation// Neurosurgery 1979, V. 4, P. 146-151.
16. Fazano V., Broggi G. Surgical treatment of spasticity in cerebral palsy// Childs Brain 1978, 4: 289-305.
17. Foerster O. On the indications and result of excision of posterior spinal nerve roots in men// Surg. Gynecol. Obstet. — 1913, V. 16, P. 463-475.
18. Galanda M., Horvath S. Stereotactic stimulation of the anterior lobe of the cerebellum in cerebral palsy from a suboccipital approach, Acta Neurochir. Suppl (2007) 97(2): 239-243.
19. Gilmartin R., Bruce D., Storrs B.B., Abbott R., Krach L., Ward J., Bloom K. Intrathecal baclofen for management of spastic cerebral palsy: multicenter trial// J Child Neurol. 2000 Feb; 15(2):71—77.
20. Knutson E., Lindblom U. Plasma and cerebrospinal fluid levels of baclofen at optimal therapeutic responses in spastic paresis// J Neurol 1974, 23: 473-484.
21. Kopell B., Sala D. Subfascial implantation of intrathecal baclofen pumps in children: technical note// Neurosurgery 2001, 49: 753-757.
22. Mohammed I., Hussain A. Intrathecal baclofen withdrawal syndrome — a life-threatening complication of baclofen pump: a case report., BMC Clin Pharmacol. 2004 Aug 09;4(1): 6-7.
23. Peacock W. Functional outcomes following selective posterior rhizotomy in children with cerebral palsy, J Neurosurgery, 1991, 74:380—385.
24. Peter J., Arens L. Selective posterior rhizotomy for the management of cerebral palsy spasticity. A 10 year experience// S. Afr. Med J 1993, 83: 745-747.
25. Philippe Decq, Masahiro Shin, Surgery in the Peripheral Nerves for Lower Limb Spasticity, Operative Techniques in Neurosurgery 2004 Volume 7, Issue 3, Pages 136-146.
26. Sherington C. Decerebrat rigidity and reflex coordination of movements// J Phys. 1898, 22:319-327.
27. Siegfried J. Treatment of spasticity by dorsal cord stimulation, Int. Rehabil. Med., 1980; 2:31—34.
28. Trejos H., Araya R. Stereotactic Surgery for Cerebral Palsy, Stereotact Funct Neurosurgery, 1990;54:130—135.