

*На правах рукописи*

Демин Максим Олегович

РЕЗУЛЬТАТЫ ГЕМИСФЕРОТОМИИ У ДЕТЕЙ С ПОЛУШАРНОЙ  
СТРУКТУРНОЙ ФАРМАКОРЕЗИСТЕНТНОЙ ЭПИЛЕПСИЕЙ

3.1.10. Нейрохирургия

АВТОРЕФЕРАТ  
диссертации на соискание ученой степени  
кандидата медицинских наук

Москва – 2024

Работа выполнена в федеральном государственном автономном учреждении «Национальный медицинский исследовательский центр нейрохирургии имени академика Н.Н. Бурденко» Министерства здравоохранения Российской Федерации

Научный руководитель:

доктор медицинских наук, профессор

Меликян Арменак Григорьевич

Официальные оппоненты:

Степанян Мушег Агоевич

доктор медицинских наук,

ФГБУ «Клиническая больница №1» Управления делами Президента РФ, отделение нейрохирургии, заведующий отделением

Зуев Андрей Александрович

доктор медицинских наук,

доцент, ФГБУ «НМХЦ им. Н.И. Пирогова» Минздрава России, центр нейрохирургии, руководитель центра, заведующий нейрохирургическим отделением

Ведущая организация: Федеральное государственное бюджетное учреждение «Национальный медицинский исследовательский центр имени В.А. Алмазова» Министерства здравоохранения Российской Федерации

Защита диссертации состоится «\_\_\_\_\_» \_\_\_\_\_ 2024 г. в 13.00 час. на заседании диссертационного совета 21.1.031.01, созданного на базе ФГАУ «НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н.Н. Бурденко» Минздрава России по адресу: 125047, Москва, ул. 4-я Тверская-Ямская, 16.

С диссертацией можно ознакомиться в библиотеке ФГАУ «НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н.Н. Бурденко» Минздрава России и на сайте <https://www.nsi.ru/>

Автореферат разослан «\_\_\_\_\_» \_\_\_\_\_ 2024 г.

Ученый секретарь

диссертационного совета 21.1.031.01

доктор медицинских наук

Яковлев Сергей Борисович

## ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА РАБОТЫ

### Актуальность темы исследования

Эпилепсия - хроническое заболевание головного мозга, для которого характерны повторяющиеся судорожные приступы. Течение заболевания сопровождается задержкой психоречевого развития, появлением неврологического дефицита и нарушениями высших корковых функций (Гусев Е.И. и соав., 2013).

Порядка 1-1,5% людей в популяции испытывают регулярные эпилептические приступы. До 1/3 этих пациентов продолжают испытывать регулярные приступы, несмотря на подобранную противосудорожную терапию (Zack M., 2019). У части этих пациентов причиной эпилепсии являются структурные изменения, полностью затрагивающие одно полушарие головного мозга. Такая форма эпилепсии носит название структурной полушарной фармакорезистентной эпилепсии.

Изоляция или разрушение эпилептогенного очага (пораженного полушария) остается самым эффективным способом лечения фармакорезистентной эпилепсии. В настоящее время широкое применение нашли несколько методик дисконнекции пораженного полушария при хирургическом лечении полушарной фармакорезистентной эпилепсии: периинсулярная, трансильвиевая гемисферотомия и вертикальная парасагиттальная гемисферотомия (Fallah A., 2021).

### Степень разработанности темы

Эффективность гемисферотомии в отношении избавления от судорожных приступов в известной степени изучена: полное избавление от приступов отмечается в среднем у 73,4% пациентов (в диапазоне от 50% до 90%) (Griessenauer C.J., 2015).

Предупреждение и борьба с осложнениями, необходимость в повторных операциях, темпы дальнейшего психоречевого развития и социальной адаптации

наравне с изучением причин возобновления приступов остаются актуальными проблемами (Harvey A.S., 2008; Samanta D., 2021).

#### Цель исследования

Проанализировать опыт использования гемисферотомии в лечении полушарной структурной фармакорезистентной эпилепсии у детей.

#### Задачи исследования

1. Оценить эффективность гемисферотомии в лечении полушарной структурной фармакорезистентной эпилепсии у детей.
2. Характеризовать осложнения после гемисферотомии; выявить факторы, связанные с риском их развития.
3. Провести анализ исходов лечения в зависимости от этиологии эпилептогенного поражения.
4. Провести анализ исходов лечения в зависимости от способа деафферентации.
5. Выявить технические ошибки гемисферотомии и их причины.
6. Провести анализ результатов лечения в зависимости от других факторов: демография (возраст дебюта эпилепсии и ее длительность) и наличие структурных изменений в противоположном полушарии.

#### Научная новизна

На большом клиническом материале, накопленном в одном учреждении, выполнен детальный анализ результатов хирургического лечения структурной полушарной фармакорезистентной эпилепсии у детей.

Продемонстрированы анатомо-топографические особенности и результаты гемисферотомии (вертикальная парасагиттальная и латеральная периинсулярная, трансильвиевая).

Выделены факторы, ассоциированные с осложнениями и влияющие на окончательный результат и исход лечения эпилепсии.

Уточнена вероятность прекращения противосудорожной лекарственной терапии и темпы дальнейшего психоречевого развития, которые могут быть достигнуты благодаря хирургическому лечению.

#### Теоретическая и практическая значимость

Определены основные факторы риска развития неблагоприятных исходов и осложнений. Изучена взаимосвязь этиологии полушарной эпилепсии у детей с риском развития осложнений. Изучена связь способа выполнения операции с риском развития операционных осложнений.

Полученные результаты имеют прикладное значение для выбора метода хирургического лечения, прогнозирования результатов хирургического вмешательства и качества жизни пациентов.

#### Методы и методология исследования

Основой исследования является ретроспективный анализ результатов хирургического лечения 101 ребенка со структурной полушарной фармакорезистентной эпилепсией, проходивших лечение в НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н.Н. Бурденко с 2007 по 2020 годы. В процессе исследования анализировались такие факторы, как этиология полушарного поражения, данные МРТ и ВЭЭГ, возраст на момент операции, техника выполнения операции. Для выявления различий в группах и обобщения материала применялись общенаучные методы статистического и сравнительного анализов, использование таблиц и графиков.

#### Основные положения, выносимые на защиту

1. Функциональная гемисферотомия (латеральная периинсулярная и вертикальная парасагиттальная) – эффективный и безопасный способ хирургического лечения полушарной фармакорезистентной эпилепсии у детей.

2. Риски осложнений и летальности, связанной с выполнением функциональной гемисферотомии, сопоставимы с прочими нейрохирургическими операциями.

3. Этиология полушарной фармакорезистентной эпилепсии у детей определяет исходы и осложнения функциональной гемисферотомии. Пациенты с врожденными пороками развития коры головного мозга входят в группу риска развития неблагоприятного исхода лечения, осложнений и стойкого углубления имевшегося неврологического дефицита, а также персистирующей задержки психоречевого развития.

4. Вертикальную парасагиттальную гемисферотомию целесообразно рассматривать в качестве метода дисконнекции у детей в младшей возрастной группе с врожденными пороками развития, так как она по сравнению с латеральной гемисферотомией является менее травматичной и менее продолжительной.

5. Избавление от приступов эпилепсии в результате операции с последующим упрощением и отменой противосудорожной терапии – главный фактор, влияющий на темпы дальнейшего психоречевого развития детей.

6. Выполнение повторной операции, направленной на завершение дисконнекции пациентам, у которых возобновились приступы в результате сохранившихся связей между полушариями, - эффективный и безопасный способ добиться благоприятного исхода лечения.

#### Достоверность результатов исследования

Теоретические положения основаны на известных фактах и согласуются с современными представлениями и опубликованными экспериментальными данными по теме диссертации. В работе приведены сравнения авторских данных с литературными, а также использованы современные методы сбора и статистической обработки исходной информации.

#### Внедрение в практику

Результаты исследования и практические рекомендации внедрены в практическую работу 2 нейрохирургического отделения (детская нейрохирургия) ФГАУ «НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н.Н. Бурденко»

Минздрава России.

#### Личный вклад автора

Автору принадлежит основная роль в сборе материала, анализе и научном обосновании полученных результатов. Автор принимал непосредственное участие на всех этапах исследования, в том числе в качестве ассистента и оперирующего хирурга при нейрохирургических вмешательствах, а также в подготовке публикаций результатов исследования. Основной статистический анализ собранного материала был проведен при непосредственном участии автора.

#### Апробация работы

Основные положения и результаты диссертации доложены и обсуждены на: V всероссийском съезде по детской нейрохирургии (Москва, 01 – 05 марта 2021); Третьем конгрессе по функциональной и стереотаксической нейрохирургии (Москва, 15-17 марта 2023); XXII Всероссийской научно-практической конференции «Поленовские чтения» (Санкт-Петербург, 13–14 апреля 2023); расширенном заседании проблемной комиссии «Детская нейрохирургия» ФГАУ «НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н.Н. Бурденко» Минздрава России 17 мая 2023 (протокол № 02/23).

#### Публикации

По материалам диссертации опубликовано 7 печатных работ, из них 3 статьи – в научных рецензируемых журналах, входящих в перечень ВАК для публикации кандидатских диссертаций, 4 – в виде тезисов и статей в материалах и сборниках конференций, съездов и конгрессов.

#### Структура и объем диссертации

Диссертация состоит из введения, 5 глав, заключения, выводов, практических рекомендаций, списка литературы, 10 приложений. Диссертация

изложена на 185 страницах, содержит 60 рисунков и 35 таблиц. Указатель литературы содержит 137 источников, из них 4 отечественных и 133 зарубежных.

## **ОСНОВНОЕ СОДЕРЖАНИЕ РАБОТЫ**

### **Материалы и методы**

В исследование включен 101 пациент детского возраста с полушарной структурной фармакорезистентной эпилепсией, прооперированный в ФГАУ «НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н.Н. Бурденко» Минздрава России в период с 2007 г. по 2020 г. Возраст пациентов на момент операции от 4 месяцев до 17 лет, медиана составила 43 месяца.

У всех пациентов на момент операции выявлены регулярные фармакорезистентные приступы и, независимо от стороны поражения, - та или иная степень задержки психоречевого развития и бытовых навыков, у 95 (96,1%) пациентов - гемипарез разной степени выраженности.

Всем пациентам были выполнены: магнитно-резонансная томография (МРТ), электроэнцефалография (ЭЭГ), в том числе продолжительный видеоэлектроэнцефалографический (ВЭЭГ) мониторинг с записью сна. Некоторым пациентам также выполнены дополнительные исследования: функциональная МРТ (фМРТ); отдельная анестезия полушарий; позитронно-эмиссионная томография (ПЭТ-КТ); однофотонная эмиссионная компьютерная томография (ОФЭКТ) и магнитоэнцефалография (МЭГ). Катамнез известен у 93 (92,1%) пациентов из 101. Минимальный срок наблюдения составил 6 месяцев, максимальный - 16 лет, медиана составила 29 месяцев или 2,5 года, Q1-Q3: 14-58 месяцев. Основные клинические сведения о пациентах, вошедших в исследование представлены в таблице 1.



Таблица 1 - Основные клинические сведения о пациентах, вошедших в исследование

Этиология	N, abs. (%)	Возраст на момент операции (мес.)	Сторона		Длительность эпилепсии (мес.)	Гемипарез	Катамнез (мес.)	Находки в контрлатеральном полушарии
			левая abs. (%)	правая abs. (%)				
Врожденные патологии:	42 (41,6)	Me, (Q1-Q3)/M ± SD			Me, (Q1-Q3)/M ± SD	abs. (%)	Me, (Q1-Q3)/M ± SD	abs. (%)
		32 (15-64)	16 (15,8)	26 (25,7)	22 (10-45)	36 (85,7)	26 (17-60)	9 (21,4)
унилатеральные корковые дисплазии и полимикрогирия	28 (27,7)	40 (18-43)	10 (9,9)	18 (17,8)	33 (16-57)	24 (85,7)	26 (17-60)	5 (17,9)
гемимегалэнцефалия	11 (11,9)	15(7-21)	5 (5)	7 (6,9)	14 (6-17)	10 (83,3)	25 (19-81)	2 (16,7)
туберозный склероз	2 (2)	17 и 19	1 (1)	1 (1)	72 (63-81)	2 (2)	26 (16-36)	1 (50)
Приобретенные состояния:	44 (43,6)	47 (26-98)	31 (30,7)	13 (12,9)	38 (23-61)	42(100)	31 (12-53)	13 (30,2)
глиоз/атрофия вследствие ОНМК	42 (95,5)	43 (23-96)	30 (29,7)	12 (11,9)	36 (22-61)	42(100)	31 (13-54)	12 (27,9)
глиоз/атрофия вследствие энцефалита	2 (2)	98 и 117	1 (1)	1 (1)	72 (63-81)	2(2)	26(16-36)	1 (50)
Прогрессирующие патологии:	15 (14,9)	96 (63-129)	7 (6,9)	8 (7,9)	27 (19-47)	15 (100)	32 (8-62)	4 (26,7)
энцефалит Расмуссена и ННЕ-синдром	10 (9,9)	95 (57-132)	4 (4)	6 (5,9)	28±12	10 (100)	14 (7-65)	2 (20)
синдром Sturge-Weber	5 (5)	99±80	3 (3)	2 (2)	95±79	5 (100)	44±24	2 (40)
Всего:	101 (100)	43 (23-95)	54 (53,5)	47 (46,5)	30 (17-54)	95 (96,1)	29 (14-58)	26 (25,7)

Выбор техники гемисферотомии основывался на особенностях анатомии пораженного полушария: у детей со сравнительно просторными желудочками и расширенными цистернами на стороне поражения, в частности при последствиях перинатального острого нарушения мозгового кровообращения (ОНМК) чаще выполнялась латеральная периинсулярная диссекция, а у лиц с врожденными пороками, для которых характерна грубо измененная анатомия с деформированными желудочками и аномально сформированными сосудами – вертикальная парасагиттальная гемисферотомия.

Латеральная деафферентация (по технике Schramm, Villemure) произведена 55 пациентам, вертикальная парасагиттальная дисконнекция по технике Delalande – 46. Схематичное изображение выполнения гемисферотомии и контрольные томограммы представлены на рисунке 1.

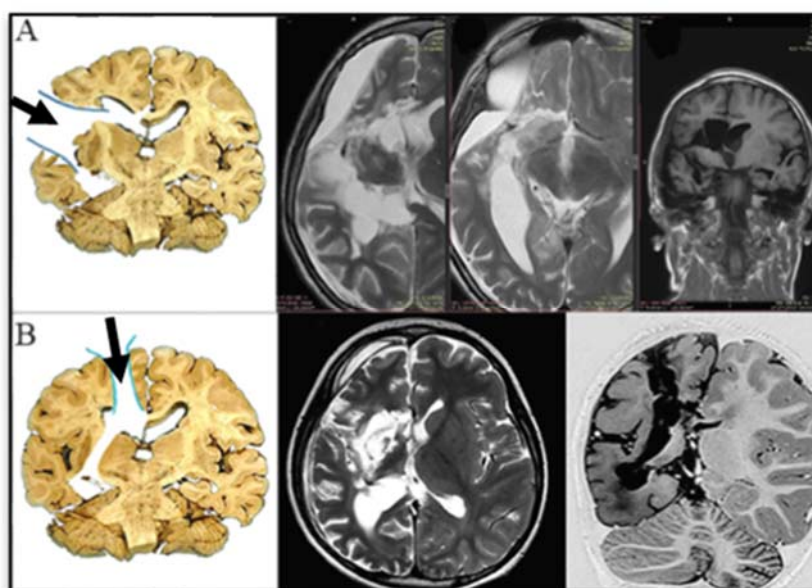


Рисунок 1 – Схематичное изображение выполнения гемисферотомии и контрольные томограммы: А – латеральная периинсулярная гемисферотомия, В – вертикальная парасагиттальная гемисферотомия

Информация о распределении выполненных операций в зависимости от этиологии полушарной эпилепсии отображена в Таблице 2.

Таблица 2 – Распределение способов выполнения операции в зависимости от этиологии полушарной эпилепсии

Этиология	Abs. (%)	Операция		Реоперация, Abs.(%)*
		Лат., Abs.(%)	Верт., Abs.(%)	
Врожденные патологии:	42(41,6)	15(35,7)	27(64,3)	5(11,9)
унилатеральные корковые дисплазии и полимикрогирия	28(27,7)	9(32,1)	27(64,3)	2(7,9)
гемимегалэнцефалия	12(11,9)	4(33,1)	8(66,7)	3(25)
туберозный склероз	2(2)	2(100)	-	-
Приобретенные состояния:	44(43,6)	31(70,5)	13(29,5)	1(2,3)
глиоз/атрофия вследствие ОНМК	42(41,6)	30(71,4)	12(28,6)	1(2,4)
глиоз/атрофия вследствие энцефалита	2(2)	1(50)	1(50)	-
Прогрессирующие патологии:	15(14,9)	9(60)	6(40)	2(13,3)
синдром Sturge-Weber	5(5)	3(60)	2(40)	1(20)
энцефалит Расмуссена и ННЕ-синдром	10(9,39)	6(60)	4(40)	1(10)
Всего:	101(100)	55(54,5)	46(45,5)	8(8)

\*- среди 93 пациентов с известным анамнезом

На основании доступного катамнеза проанализированы исходы лечения, изучены темпы и характер дальнейшего психоречевого развития детей.

Благоприятным исходом считалось полное избавления от приступов, в том числе на фоне приема противосудорожной терапии, неблагоприятным исходом - возобновления или сохранения приступов после операции на фоне приема противосудорожной терапии.

## **РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ**

После выполнения гемисфертомии 76 (81,72%) из 93 детей с известным катамнезом более 6 месяцев избавились от приступов эпилепсии (исход IA по шкале Engel), у 4 (4,30%) – редкие приступы (исходы IB-II по шкале Engel), у 5 (5,38%) – сохранились приступы, но отмечено существенное снижение их частоты (исход III по шкале Engel), а у 8 (8,60%) – существенного изменения в частоте и тяжести приступов не наблюдалось (исход IV по шкале Engel).

У 47 (51,6%) пациентов на момент последнего контрольного осмотра отменена противосудорожная терапия, у 27 (29,7%) – уменьшена дозировка и/или количество противосудорожных препаратов, у 17 (18,7%) - продолжается в прежнем объеме.

У 8 из 18 пациентов возобновление приступов объяснялось неполной дисконнекцией, подтвержденной данными МРТ и ВЭЭГ. Эти пациенты были прооперированы повторно и 6 из них полностью избавились от приступов эпилепсии. У 10 остальных установить причину и источник приступов не удалось.

Стойкое углубление гемипареза после операции отмечено у 34 (36,6%) детей, у 9 (9,68%) - углубление гемипареза носило преходящий характер, и он регрессировал до дооперационного уровня уже к моменту выписки, у 50 (53,76%) – гемипарез сохранился на дооперационном уровне.

Психоречевое развитие в той или иной мере возобновилось после операции у 64 (73,56%) из 87 детей, обследованных неврологом и нейропсихологом, в то время как у 22 детей сохранилась грубая задержка психомоторного развития, а у

1 ребенка отмечено ухудшение в виде частичной утраты ранее имевшегося навыка речи.

Погиб 1 ребенок на 5-е сутки после попытки латеральной гемисферотомии. Причиной летального исхода стал отек головного мозга вследствие кровотечения и нарушения мозгового кровообращения с отеком и ишемией ствола и диэнцефальных структур.

Известно еще о 2 летальных исходах в отдаленные сроки после операции: ребенок с унилатеральной гемисферной полимикрогирией, оперированный в возрасте 1,5 лет, погиб через 1 год после операции по неизвестным причинам; и 4-месячный малыш с гемимегалэнцефалией, оперированный дважды, сначала в возрасте 4 месяцев (попытка вертикальной гемисферотомии), и в 8 месяцев (анатомическая гемисферэктомия), умер дома спустя 1,5 года, несмотря на поначалу благоприятное течение и прекращение приступов, из-за менингоэнцефалита, осложнившего запущенную раневую инфекцию в области ликворного шунта, который был имплантирован по месту жительства.

У 28 (28%) пациентов зафиксированы осложнения, которые были классифицированы по механизму развития на хирургические и неврологические. Самым грозным и жизнеугрожающим осложнением оказалась трудно контролируемая массивная интраоперационная кровопотеря во время операции у 4 детей с врожденными пороками развития – гемимегалэнцефалией и корковыми дисплазиями. В 2 из 4 наблюдений операцию пришлось из-за этого прекратить, в одном спустя неделю выполнена ревизия, эвакуирована гематома, досечены сохранявшиеся комиссуральные пути, в другом больное полушарие иссечено полностью (гемисферэктомия) (Рисунок 2).

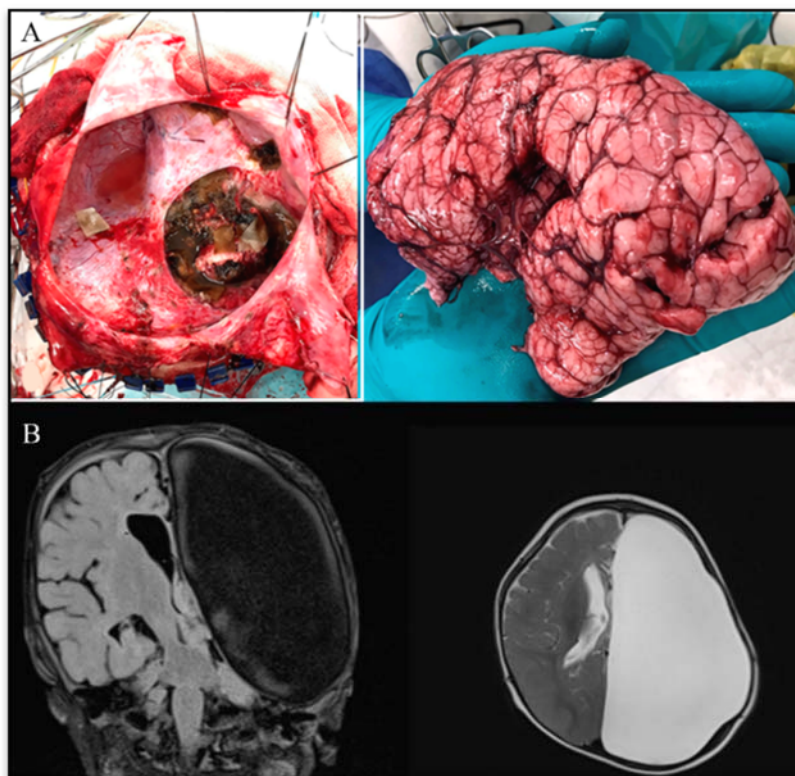


Рисунок 2 – Интраоперационные фото и контрольная МРТ после выполнения гемисферэктомии слева. А – Интраоперационное фото: вид раны после гемисферэктомии с отчетливо видимым серпом, свободным краем намета и подкорковыми ядрами (слева), удаленное полушарие с патологически утолщенным рисунком коры (справа). В – Контрольная МРТ, выполненная после гемисферэктомии: пораженная гемисфера удалена, освободившееся пространство заполнено ликвором

Статистический анализ результатов выявил ряд значимых различий и тенденций. Исход лечения очевидным образом зависит от этиологии эпилептогенного поражения ( $p < 0,05$ ): наибольшее количество пациентов, которые избавились от приступов, составили группу с приобретенными (глиоз/атрофия) и прогрессирующими состояниями (синдром Стердж-Вебер, энцефалит Расмуссена): 37 (86,0%) и 12 (92,3%) соответственно.

Неудачи и персистирующие приступы чаще случались у детей с врожденными пороками развития. Пациенты с гемимегалэнцефалией избавились от приступов в 8 из 10 наблюдений, с распространенными унилатеральными корковыми дисплазиями - в 18 (72%) из 25.

Наличие анатомических изменений в контралатеральном полушарии по данным МРТ не сказалось на исходах лечения, риски возобновления приступов

( $p>0,05$ ). Не влияет на исходы и длительность эпилепсии ( $p>0,05$ ).

Ранний дебют эпилепсии, меньший возраст на момент операции, преобладание инфантильных спазмов в семиотике приступов, а также статусное течение эпилепсии оказались достоверно ассоциированы с худшими исходами ( $p<0,05$ ). Нельзя не отметить, что перечисленные признаки наиболее характерны для детей с врожденными пороками развития.

Анализ продемонстрировал также, что статистически значимая разница ( $p<0,05$ ) в показателях послеоперационного когнитивного статуса, которые были в той или иной мере нарушенными у всех детей до операции, зависит от прекращения приступов. Среди пациентов, у которых после операции достигнуто избавление от приступов, улучшение когнитивного статуса отмечено в 58 (78,4%) случаях, и это выражалось прежде всего в становлении или улучшении регуляторных функций. В зависимости от возраста они становились более доступными контакту и обучению. Большинство этих пациентов становились более спокойными, или наоборот, менее инертными и аспонтанными. Появлялись или возобновлялись утраченные навыки простого бытового обслуживания: маленькие дети учились есть сами, пить из чашки. У маленьких детей до 3-х лет появлялись произнесения слогов или простых слов. Старшие дети учились умываться, пользоваться туалетом. Дети дошкольного возраста начинали посещать детский сад, школьного – посещать школу.

Благоприятный прогноз в отношении когнитивного статуса после гемисферотомии прямо связан с этиологией эпилептогенного поражения. Среди пациентов с приобретенной, прогрессирующей и врожденной патологией он улучшился соответственно у 30 (78,9%), 10 (83,3%) и у 24 (64,9%), в то время, как отсутствие благоприятных изменений в когнитивном статусе или его ухудшение отмечались в обратной пропорции: у 9 (20,9%) с приобретенной, у 2 (15%) с прогрессирующей и у 12 (32,4%) - с врожденной патологией.

Важно указать, что, за исключением наиболее тяжелых младенцев с гемимегалией и гемисферными пороками, речь, которая, благодаря уже запущенным процессам реорганизации и смещению функций в

противоположное полушарие, в разной степени развития имелась у большинства больных старше 3 лет, не была потеряна ни у кого, в том числе и у детей с левосторонними вмешательствами.

При анализе осложнений значимые статистические различия ( $p < 0,05$ ) выявлены только в отношении интраоперационной кровопотери, отека полушария на стороне операции с дислокацией срединных структур и ухудшения речи в зависимости от этиологии эпилепсии. Все 4 случая массивной кровопотери произошли у пациентов с врожденным пороком развития – гемимегалэнцефалией и распространенными корковыми дисплазиями. Отек оперированной гемисферы также отмечен у детей с врожденной патологией – гемимегалэнцефалией и комплексом туберозного склероза. В обоих случаях с ухудшением речи после операции причиной эпилепсии был энцефалит Расмуссена.

Статистически значимой связи прочих осложнений (гидроцефалия, водно-электролитные нарушения, псевдобульбарный синдром, инфекционные) с этиологией, возрастом на момент операции и вариантом операции не выявлено.

Среди 93 пациентов с известным катамнезом у 18 приступы эпилепсии возобновились. Медиана сроков возобновления приступов составила 8 месяцев. Наибольшее число пациентов, у которых приступы возобновились, составляет группа с врожденными пороками развития. Таких пациентов было 11 (61,1%). Среди пациентов с приобретенными и прогрессирующими состояниями приступы возобновились у 6 (33,3%) и 1 (5,6%) пациентов соответственно.

При анализе причин и обстоятельств возобновления приступов выявлены значимые различия в зависимости от операции. После выполнения вертикальной гемисферотомии приступы возобновились у 12 (29,3%) пациентов, а после выполнения латеральной гемисферотомии – у 6 (11,5%) пациентов ( $p < 0,05$ ). Это обусловлено высокой частотой неполных дисконнекций, допущенных при выполнении вертикальной гемисферотомии по сравнению с латеральной: 7 (17,1%) против 1 (1,9%). Помимо этого, вертикальная гемисферотомия в сравнении с латеральной выполнялась чаще пациентам с врожденными

пороками: 27 (64,3%) против 15 (35,7%). Результаты лечения этой категории пациентов оказались хуже, вне зависимости от способа дисконнекции.

Чаще всего (у 7 пациентов из 8) сохранялась связь между полушариями в области мозолистого тела (валика и больших щипцов). Анализируя случаи неудачи (не принимая во внимание 2 случая, когда операцию пришлось прекратить из-за массивной кровопотери), можно сказать, что причиной неполной дисконнекции валика мозолистого тела и больших щипцов в случае выполнения вертикальной операции является прием завершения каллозотомии из просвета бокового желудочка. Он затруднён отсутствием привычной и понятной плоскости работы, непривычной ориентацией в ране.

Завершение этапов каллозотомии представляется надежнее, если выполнять ее, опираясь на привычные и постоянные ориентиры: из просвета межполушарной щели между перикаллезными сосудами, ориентируясь на свободный край серповидного отростка, над ампулой вены Галена в сагиттальной плоскости (Рисунок 3).

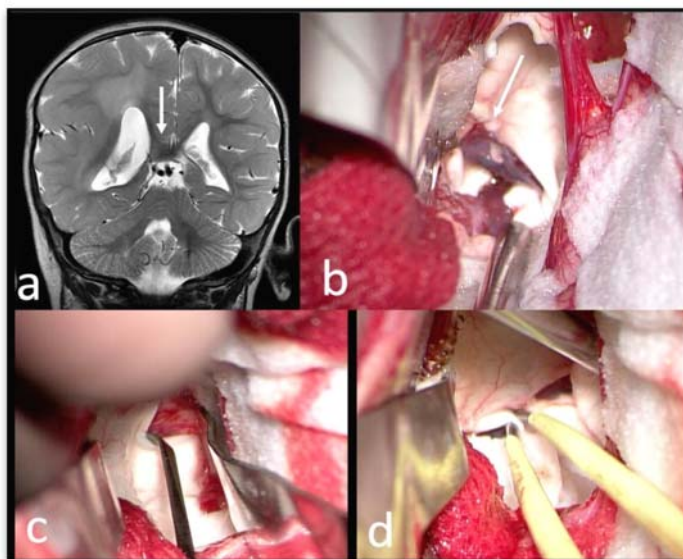


Рисунок 3 – Завершение каллозотомии из просвета межполушарной щели  
 А: T2-ВИ на уровне валика мозолистого тела (стрелка). В: вид в межполушарную щель, под шпателем - намет. Валик пересечен. Виден край стенки полости промежуточного паруса (стрелка). С: вид в преддверие правого бокового желудочка (транскортикальный доступ), опоясывающая извилина под шпателем, край хвоста гиппокампа отведен от сосудистого сплетения диссектором. D: Тот же вид, этап - пересечение гиппокампа в заднемедиальном направлении к вене Галена



Анализ 2 видов гемисферотомии выявил значимые различия ( $p < 0,05$ ) и по другим параметрам: продолжительность вмешательства, кровопотеря, вероятность неполной дисконнекции и углубление гемипареза. Различия в эффективности не достигают статистически значимой разницы (Таблица 3).

Таблица 3 – Результаты сравнения способов гемисферотомии

Параметры	Вариант операции		p	Метод
	Вертикальная	Латеральная		
Продолжительность операции, М часов $\pm$ SD	6,81 $\pm$ 0,95	7,71 $\pm$ 2,98	0,037	t-критерий Уэлча
Кровопотеря, Me в ml, Q1-Q3	450 (150 – 500)	575 (375 – 1000)	0,014	U-критерий Манна-Уитни
Исход Engel IA, abs. (%)	32 (78,0)	44 (84,6)	0,433	Хи-квадрат Пирсона
Возобновление приступов, abs. (%)	12 (29,3)	6 (11,5)	0,032	
Осложнения, abs. (%)	16 (34,8)	12 (21,8)	0,147	
Углубление гемипареза, abs. (%)	29 (63,0)	11 (20,0)	<0,001	
Неполная дисконнекция, abs. (%)	7 (17,1)	1 (1,9)	0,020	

Значимые различия ( $p < 0,05$ ) в динамике гемипареза выявлены в зависимости от выполненной операции: в результате вертикальной гемисферотомии гемипарез стойко вырос у 29 (72,5%) пациентов, против 11 (27,5%) пациентов, которым выполнена латеральная гемисферотомия. Это косвенно подтверждают тот факт, что в случае с врожденными пороками после операции следует ожидать нарастания гемипареза, поскольку вертикальная гемисферотомия в 27 (62,8%) случаях выполнялась именно пациентами с врожденными пороками.

Анализ возраста на момент операции, ее продолжительности, выраженности кровопотери, обратимости неврологических расстройств и темпов дальнейшего психоречевого развития, а также возобновления приступов

и случаев неполной дисконнекции в зависимости этиологии полушарной эпилепсии выявил ряд статистически значимых различий ( $p < 0,05$ ) - в отношении возраста на момент операции и объема кровопотери (Таблица 4).

Таблица 4 – Результаты сравнения этиологии полушарной эпилепсии

Параметры	Этиология			p	Метод	
	Врожденная	Приобретенная	Прогрессирующая			
Возраст на момент операции, Ме полных лет, Q1-Q3	3 (1 – 5)	4 (2 – 8)	6 (4 – 10)	<0,001	U–критерий Манна–Уитни	
Продолжительность операции, М часов $\pm$ SD	Лат.	9 $\pm$ 3	7 $\pm$ 2	10	0,046	t–критерий Уэлча
	Верт.	7 $\pm$ 1	6 $\pm$ 1	6		
Кровопотеря, Ме в ml и ml/kg	Лат.	1050 и 67,43	400 и 21,98	1000 и 24,10	<0,001	Критерий Краскела–Уоллиса
	Верт.	450 и 33,56	400 и 16,67	500 и 33,33	>0,05	
Возобновление приступов, abs. (%)	11 (61,1)	6 (33,3)	1 (5,6)	0,106	Хи-квадрат Пирсона	
Возобновление психоречевого развития после операции/персистирующая задержка, abs. (%)	24(37,5)/12(54,5)	30(46,9)/9(40,9)	10 (15,6)/1 (4,5)	0,060		
Осложнения, abs. (%)	12 (50,0)	8 (33,3)	4 (16,7)	0,336		
Неполная дисконнекция, abs. (%)	5 (62,5)	1 (12,5)	2 (25,0)	0,132		

В результате выполненной работы было показано, что избавление от приступов эпилепсии достигнуто у 76 (81,7%) прооперированных пациентов. Это - высокий и обнадеживающий показатель, так как согласно обзору

Griessenauer C.J. (2015) по 8 публикациям, включающем 285 пациентов, которым выполнена гемисферотомия, благоприятный исход в среднем отмечен у 73,4%.

С учетом уже имеющегося неврологического дефицита, операция не влечет за собой появления принципиально нового дефицита или утраты ранее приобретённых навыков.

Прекращение приступов эпилепсии с последующей коррекцией и отменой противосудорожной терапии в послеоперационном периоде благоприятным образом сказывается на общем состоянии детей, а именно в виде возобновления психоречевого развития у 73,6% из них.

Главным фактором, который влияет на исход и риски осложнений, является этиология полушарного поражения. Врожденные пороки развития коры головного мозга (унилатеральные корковые дисплазии, гемимегалэнцефалия, полимикрогирия) с ранним дебютом и тяжелым течением эпилепсии, которому сопутствует задержка развития и нередко более грубый неврологический дефицит - являются достоверно негативным предиктором, связанным с неблагоприятными исходами, высокой частотой осложнений и/или возобновления приступов с необходимостью в повторных операциях, направленных на завершения дисконнекции. Напротив, приобретенные и прогрессирующие состояния выглядят прогностически более благоприятными в отношении избавления от приступов эпилепсии и дальнейшего улучшения темпов психоречевого развития.

Безусловно, все эти дети сохраняют ту или иную степень задержки психоречевого развития, однако, избавляя пациента от эпилептических приступов, операция не только не имеет калечащего эффекта, но и дает возможности в последующем ребенку развиваться, приобретать новые навыки и социально адаптироваться. Возобновление темпов психоречевого развития проявлялось: появлением и/или расширением словарного запаса; формированием навыков самообслуживания; гармонизацией и уравновешенностью поведения; расширением спектра целенаправленной деятельности (интерес к игрушкам, окружающей обстановке).

## Выводы

1. Эффективность гемисферотомии у детей с структурной полушарной фармакорезистентной эпилепсией в отношении стойкого избавления от приступов составляет 81,7%.

2. Гемисферотомия – сравнительно безопасна; летальность после нее составляет 0,99%, а жизнеугрожающие интраоперационные осложнения у 3,96%. Наиболее опасные и угрожающие проблемы возникали чаще у детей с врожденными пороками развития ( $p < 0,05$ ). Гидроцефалия – самое частое осложнение после гемисферотомии, развивается преимущественно у детей с врожденными пороками развития.

3. Эффективность гемисферотомии (стойкое избавление от приступов) обусловлена в первую очередь этиологией эпилептогенного поражения ( $p < 0,05$ ). Наибольшая эффективность отмечена у пациентов с приобретённым (88,1%) и прогрессирующим (92,3%) поражением одной из гемисфер головного мозга. Наименьшая эффективность – у детей с врожденными пороками развития (73,7%).

4. Способ деафферентации пораженного полушария не влияет на результативность лечения эпилепсии ( $p > 0,05$ ). Эффективность латерального периинсулярного способа составляет 84,6%, а вертикального парасагиттального – 75,6%.

5. Незавершенная дисконнекция – частая (8,6%) техническая ошибка, допускаемая при выполнении гемисферотомии; может стать причиной возобновления приступов эпилепсии. Чаще отмечается среди пациентов с гемимегалэнцефалией (29,4%), при выполнении вертикальной дисконнекции ( $p < 0,05$ ); обусловлена грубо измененной анатомией, которой сопутствует дезориентация на этапах операции.

6. Ранний дебют эпилепсии (до 1 года) ассоциирован с худшим результатом ( $p < 0,05$ ). Продолжительность эпилепсии, а также наличие МР-признаков структурной патологии в противоположном полушарии на результативность операции не сказывается ( $p > 0,05$ ).

### Практические рекомендации

1. Для гемисферотомии наиболее сложную категорию пациентов составляют дети с гемимегалэнцефалией. Избыточная масса мозга, искажённая анатомия, аномальное строение сосудистой системы – причины осложнений неудач у этих детей. В отдельных случаях у таких пациентов целесообразно прекратить функциональное вмешательство и спустя некоторое время прибегнуть к анатомической гемисферэктомии.

2. Выбор способа гемисферотомии обусловлен этиологией эпилептогенного поражения и особенностями анатомии поражённого полушария. В случаях с врожденными пороками, особенно у детей с гемимегалэнцефалией, предпочтителен вертикальный парасагиттальный доступ. У пациентов с просторными желудочками и кистернами мозга возможна латеральная периинсулярная гемисферотомия.

3. В каждом случае с рецидивом приступов после гемисферотомии необходимо исключать неполную дисконнекцию. Чаще всего это случается в зоне валика мозолистого тела или же в лобно-базальной коре. Это уточняется с помощью ЭЭГ и МРТ, и таких пациентов следует оперировать повторно.

4. Регулярное обследование и нейровизуализация необходимы для отслеживания гидроцефалии, которая возможна у любого пациента после гемисферотомии.

### СПИСОК РАБОТ, ОПУБЛИКОВАННЫХ ПО ТЕМЕ

1. Меликян А.Г., Козлова А.Б., Власов П.А., Шишкина Л.В., Демин М.О., Шульц Е.И., Буклина С.Б., Нагорская И.А., Струнина Ю.В. / Уроки 101 гемисферотомии у детей с полушарной симптоматической эпилепсией. Часть I. Исходы лечения приступов // **Вопросы нейрохирургии имени Н.Н. Бурденко.** 2021;85(5):15-21.

2. Меликян А.Г., Кушель Ю.В., Сорокин В.С., Власов П.А., Демин М.О., Шульц Е.И., Шевченко А.М., Струнина Ю.В. / Уроки 101 гемисферотомии у детей с полушарной симптоматической эпилепсией. Часть II: осложнения и

ошибки // **Вопросы нейрохирургии имени Н.Н. Бурденко.** 2021;85(6):44-52.

3. Меликян А.Г., Воробьев А.Н., Шишкина Л.В., Козлова А.Б., Власов П.А., Айвазян С.О., Шульц Е.И., Корсакова М.Б., Коптелова А.М., Буклина С.Б., **Демин М.О.**, Агрба С.Б., Шевченко А.М. / Хирургическое лечение эпилепсии у детей с фокальной кортикальной дисплазией // **Вопросы нейрохирургии имени Н.Н. Бурденко.** 2020;84(5):5-20.

4. **Демин М.О.**, Меликян А.Г., Кушель Ю.В., Воробьев А.Н., Козлова А.Б., Корсакова М.Б., Шишкина Л.В., Власов П.А., Айвазян С.О., Буклина С.Б., Вологодина Я.О., Шульц Е.И. / Результаты и осложнения функциональной гемисферотомии у детей // Сборник материалов. V Всероссийский съезд по детской нейрохирургии, 3-5 марта 2021, Москва, Россия. С. 48-49.

5. **Демин М.О.**, Меликян А.Г., Власов П.А., Шевченко А.М. / Эпилептические приступы после гемисферотомии: причины и предотвращение // Третий конгресс по функциональной и стереотаксической нейрохирургии, 15-17 марта 2023, Москва, Россия. С. 31.

6. **Демин М.О.**, Власов П.А., Меликян А.Г. / Опыт гемисферотомии у детей с полушарной структурной фармакорезистентной эпилепсией / Сборник материалов. XXII Всероссийская научно-практическая конференция «Поленовские чтения», 12-14 апреля 2023, Петербург, Россия. С. 32-33

7. Shishkina L., **Demin M.**, Kuszal Y., Kozlova A., Korsakova M., Ayvazyan S., Buklina S., Vologdina I., Sorokin V., Melikyan A., Vlasov P., Shults E. // Hemispherotomy: a single-institution experience with special emphasis on outcomes and complications. 12th International Epilepsy Colloquium - "Treatment challenges in pediatric & adolescent epilepsies", Лион, Франция, 26-28 мая 2019

## СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

- Engel - шкала результатов хирургического лечения эпилепсии J.Engel
- ННЕ-синдром – hemiconvulsion-hemiplegia epilepsy syndrome, синдром гемиконвульсивных приступов, гемиплегии и эпилепсии
- ILAE – International League Against Epilepsy, международная противоэпилептическая лига
- СПЕКТ – ОФЭКТ, однофотонная эмиссионная компьютерная томография
- SWS – Sturge-Weber syndrome, синдром Стердж-Вебер
- ВПШ – вентрикуло-перитонеальное шунтирование
- ВЭЭГ - видеоэлектроэнцефалография
- КТ – компьютерная томография
- МРТ – магнитно-резонансная томография
- МЭГ – магнитоэнцефалография
- ОНМК – острое нарушение мозгового кровообращения
- фМРТ – функциональная магнитно-резонансная томография
- ЭЭГ - электроэнцефалография