

ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ АВТОНОМНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ  
«НАЦИОНАЛЬНЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ ЦЕНТР  
НЕЙРОХИРУРГИИ ИМЕНИ АКАДЕМИКА Н.Н. БУРДЕНКО»  
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

*На правах рукописи*

Демин Максим Олегович

Результаты гемисферотомии у детей с полушарной структурной  
фармакорезистентной эпилепсией

3.1.10. Нейрохирургия

Диссертация  
на соискание ученой степени  
кандидата медицинских наук

Научный руководитель:  
доктор медицинских наук, профессор Меликян Арменак Григорьевич

Москва – 2023

## Оглавление

Введение .....	5
Глава 1 Обзор литературы .....	12
1.1 История проблемы .....	12
1.2 Этиология структурной полушарной фармакорезистентной эпилепсии .....	16
1.3 Клиническая картина структурной полушарной фармакорезистентной эпилепсии .....	18
1.3.1 Неврологический статус .....	18
1.3.2 Семиотика приступов .....	19
1.3.3 Речь и познавательные способности .....	20
1.4 Предхирургическая диагностика .....	23
1.4.1 Магнитная резонансная томография .....	23
1.4.2 Электроэнцефалография (иктальная, интериктальная) .....	24
1.4.3 Раздельная анестезия полушарий и функциональная магнитная резонансная томография .....	25
1.4.4 ПЕТ, СПЕКТ, МEG .....	27
1.4.5 Определение оптимального возраста для выполнения операции и шансов на избавления от приступов .....	28
1.5 Техника операции .....	29
1.5.1 Латеральная гемисферотомия .....	29
1.5.2 Вертикальная гемисферотомия .....	32
1.6 Результаты гемисферотомии .....	33
1.6.1 Связь способа выполнения операции с результатами .....	33
1.6.2 Связь между этиологией полушарной эпилепсии и результатами хирургического лечения .....	35
1.6.3 Неврологический статус, речь и дальнейшее развитие после гемисферотомии .....	36
1.6.4 Осложнения и летальность, связанные с гемисферотомией .....	37
1.6.5 Неполная дисконнекция после гемисферотомии .....	39

1.7	Резюме .....	39
Глава 2 Материалы и методы .....		41
2.1	Описательная характеристика исследуемого материала и способов его статистической обработки .....	41
2.2	Этиология полушарной эпилепсии .....	44
2.3	Состояние пациентов на момент операции .....	46
2.4	Катамнез .....	49
2.5	Характеристика операций .....	50
2.6	Резюме .....	52
Глава 3 Техника операций .....		53
3.1	Техника вертикальной гемисферотомии .....	54
3.2	Техника латеральной гемисферотомии.....	62
3.3	Контрольные МРТ пациентов после выполненной операции .....	67
3.4	Резюме .....	69
Глава 4 Результаты исследования .....		72
4.1	Количественные результаты исследования .....	72
4.2	Описание осложнений .....	78
4.3	Связь этиологии эпилепсии с результатами лечения .....	87
4.4	Связь продолжительности эпилепсии и семиотики приступов с результатами лечения .....	87
4.5	Связь этиологии, возраста и способа выполнения операции с осложнениями .....	91
4.6	Связь этиологии, способа выполнения операции с возобновлением приступов и неполной дисконнекцией .....	95
4.7	Связь этиологии, возраста и длительность эпилепсии, стороны операции и способа выполнения операции с функциональным статусом после операции .....	102
4.8	Результаты сравнения двух техник операции .....	108
4.9	Резюме .....	114
Глава 5 Обсуждение результатов .....		117

5.1	Избавление от приступов .....	117
5.2	Осложнения и летальность .....	119
5.3	Возобновление приступов и неполная дисконнекция .....	125
5.4	Неврологический статус и познавательные способности .....	129
	Заключение .....	135
	Выводы .....	153
	Практические рекомендации .....	154
	Список сокращений .....	155
	Список литературы .....	156
	Приложение А Этапы развития гемисферотомии .....	172
	Приложение Б Основные клинические сведения о пациентах, вошедших в исследование .....	174
	Приложение В Классификация осложнений по механизму развития, их распределение в зависимости от этиологии и способа выполнения операции .....	175
	Приложение Г Исходы хирургического лечения среди пациентов в зависимости от этиологии эпилепсии (используемый метод: Хи-квадрат Пирсона).....	176
	Приложение Д Анализ распределения видов осложнений среди 101 пациентов в зависимости от этиологии эпилепсии (используемый метод: Хи-квадрат Пирсона) .....	177
	Приложение Е Фото рабочей тетради пациента .....	178
	Приложение Ж Фрагменты анкет пациентов .....	179
	Приложение З Анкета для родственников пациентов, прошедших хирургическое лечение эпилепсии .....	180
	Приложение И .....	184
	Приложение К Классификация исходов хирургического лечения эпилепсии по J. Engel (1993) .....	185



## Введение

### Актуальность исследования

Частота эпилепсии как среди взрослого населения, так и детского остается неизменной и постоянной: 1-1,5% людей в популяциях по всему миру страдают от судорожных приступов [137]. По данным литературы назначаемая противосудорожная терапия у 30% пациентов оказывается неэффективной в отношении контроля над приступами. Течение таких форм эпилепсии называют фармакорезистентным. За последние 30 лет хирургическое лечение фармакорезистентных форм эпилепсии стало одним из признанных и широко применяемых методов: в специализированных учреждениях доля операций, выполняемых по поводу эпилепсии может достигать 20–25% от всех вмешательств [49, 56].

Среди пациентов с фармакорезистентной эпилепсией до 50% являются кандидатами на хирургическое вмешательство. У этой группы пациентов причиной эпилепсии, как правило, является конкретный морфологический субстрат, хирургическое разрушение или деафферентация которого позволяет избавиться от приступов или облегчить течение эпилепсии [36, 37]. Несмотря на возросшую вдвое за последние 20 лет доступность таких диагностических методов как МРТ и ЭЭГ (в том числе многосуточные продолжительные ЭЭГ-мониторинги) кандидаты на хирургическое лечение эпилепсии длительное время продолжают получать противосудорожную терапию, оставаясь неосведомленными о возможности хирургической помощи. Помимо этого, хирургия эпилепсии как среди пациентов, так и ряда специалистов все еще считается своего рода «последней мерой» в лечении. С учетом вышеперечисленных особенностей ежегодно отмечается дефицит операций, что, безусловно, ухудшает состояние и качество жизни пациентов и их родственников [101, 102, 117].

По данным литературы, порядка 15% пациентов, которым показано хирургическое лечение, страдают полушарной формой фармакорезистентной

эпилепсии, причина которой – одностороннее поражение одного из полушарий головного мозга [49]. В частности, среди этих состояний – атрофия и глиоз вследствие перенесенного перинатального острого нарушения мозгового кровообращения в бассейне магистральных сосудов, травмы или энцефалита, распросенные пороки развития коры (корковые дисплазии, синдром гемимегалэнцефалии, поли-, пахи-, лиссэнцефалия, комплекс туберозного склероза), а также прогрессирующие состояния: энцефалит Расмуссена и ННЕ-синдром, синдром Sturge-Weber.

Течение эпилепсии у этих пациентов зачастую тяжелое: с ранним дебютом, частыми, временами, постоянными приступами (*epilepsia partialis continua*); также характерна частая вторичная генерализация и статусное течение, требующее госпитализации в отделение интенсивной терапии с последующей медикаментозной седацией с целью купирования судорожного статуса. Сопутствует всему вышеперечисленному задержка психоречевого развития (с утратой ранее приобретенных) и гемипарез разной степени выраженности. Постоянная эпилептиформная активность, длительная медикаментозная терапия инвалидизирует непосредственно самих пациентов, а также угнетающе воздействует на родственников.

Деафферентация пораженного полушария посредством пересечения проводящих путей, т.е. гемисферотомия, считается наиболее эффективным и относительно безопасным способом лечения полушарных форм фармакорезистентной эпилепсии.

#### Степень разработанности

В настоящее время широкое применение нашли несколько методик выполнения гемисферотомии: это периинсулярная, трансильвиевая гемисферотомия [108, 131] и вертикальная парасагиттальная гемисферотомия [132].

Разработан ряд модификаций, направленных на уменьшение травматичности и времени операции [6, 31, 58, 105].

Эффективность операций 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%) [45].

Вопросы предупреждения и борьбы с осложнениями, необходимости в повторных операциях, дальнейшего психоречевого развития и социальной адаптации остаются актуальными [10].

#### 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.

## Глава 1 Обзор литературы

### 1.1 История проблемы

Гемисферотомия – операция, позволяющая избавить людей с тяжелыми формами фармакорезистентной полушарной эпилепсии от судорожных приступов. Концепция гемисферотомии, история которой насчитывает без малого 100 лет, эволюционировала от агрессивной гемисферэктомии, выполнение которой связано с высокой летальностью, частыми осложнениями (кровопотеря, гидроцефалия, гемосидероз, инфекции, что на заре становления нейрохирургии с трудом поддавалось диагностике и лечению) до key-hole и эндоскопически ассистированной, стереотаксической гемисферотомии с значительно меньшим количеством осложнений (Приложение А).

Первая публикация, в которой описано выполнение гемисферэктомии, датируется 1928 годом [26]. В ней W. Dandy описал серию из 5 пациентов с полушарными диффузными глиомами, которым выполнено удаление пораженного опухолью правого полушария, а также подробно описана хирургическая техника. Не учитывая углубление уже существовавшего пареза разной степени выраженности до гемиплегии после операции у пациентов, не отмечалось появления нового неврологического дефицита. 2 пациентов погибли после операции в результате кровопотери и инфекционных осложнений (нозокомиальная пневмония). Из 5 пациентов 3 хорошо перенесли операции: продолжительность их жизни составила от 3 месяцев до 3 лет и ее продолжительность и качество определены прежде всего опухолью (рецидив).

Если же иметь в виду лечение эпилепсии, то исторически первым опытом использования гемисферэктомии считается работа канадского нейрохирурга McKenzie: в 1938 году автор опубликовал работу, в которой доложил об успешно выполненной анатомической гемисферотомии 16-летнему пациенту, страдавшему от эпилепсии [79].

А первая серия, включавшая 12 пациентов, которым целенаправленно



выполнена гемисферэктомия в связи с тяжелой полушарной эпилепсией, которую сами авторы называли «инфантильной эпилепсией с гемиплегией» описана в 1950 году Кгункау [63]. Достигнутое избавление от эпилептических приступов в результате операции популяризировали этот метод: за 10 лет, к 1961 году, было выполнено около 260 гемисферэктомий по поводу «инфантильной эпилепсией с гемиплегией». По мере накопления хирургического опыта нейрохирурги докладывали о специфических отсроченных осложнениях и о первых приемах, направленных на снижение рисков этих осложнений.

Ряд решений был разработан с целью снизить показатели морбидности: от тампонирования отверстия Монро и уменьшения объемов субдурального пространства посредством «укрывания» и «подшивания» к резецированной части гемисферы (блок подкорковых ядер) твердой мозговой оболочкой до обязательной имплантации ликворошунтирующих систем после операции [14, 87]. Однако продолжительность операции, значительная кровопотеря в совокупности с несовершенным на тот момент анестезиологическим и трансфизиологическим пособием, летальностью, достигавшей 30%, отсроченными хирургическими осложнениями в виде церебрального гемосидероза, гидроцефалией, кровоизлияниями в полость удаленного полушария представлялись весомее, чем высокая противозэпилептическая эффективность [48, 85].

Другим подходом к вопросу снижения морбидности стала оптимизация самой концепции операции через уменьшение объема резецируемого вещества головного мозга. Так Ignelzi, Wilston, Kanev предложили выполнять только резекцию неокортекса пораженного полушария [55, 57, 60]. Подобные варианты операции называются «гемидекортикациями». Carson опубликовал результаты серии из 50 гемидекортикаций [62]. С целью уменьшения времени операции и кровопотери удаление коры предлагалось выполнять с помощью ультразвукового аспиратора. Термин «функциональная гемисферотомия» был впервые предложен канадским нейрохирургом Теодором Расмуссеном [95] и означает полное прерывание (дисконнекция) проводящих путей с частичным удалением пораженного полушария. По этой технике предполагалось удаление только коры

оперкулярных отделов лобной и височной долей, расположенных вдоль сильвиевой щели, так называемой «центральной части», а теменная, затылочная и часть лобной долей деафферентировались из просвета образовавшегося свободного пространства.

В дальнейшем, большинство предложенных модификаций этой операции были направлены на уменьшение травматичности и объема резецируемого вещества полушария. К этим модификациям относят периинсулярную транскортикальную деафферентацию [106, 131], транссильвиевую key-hole [109], вертикальную парасагиттальную гемисферотомию DeLalende [28] и модифицированную периинсулярную гемисферотомию по Shimizu [113].

В настоящее время применяются несколько вариантов гемисферотомии. По плоскости выполнения их можно разделить на «латеральную горизонтальную» и «вертикальную» гемисферотомии. К первой группе относятся несколько модификаций, предложенных практически одновременно (Рисунок 1.1).

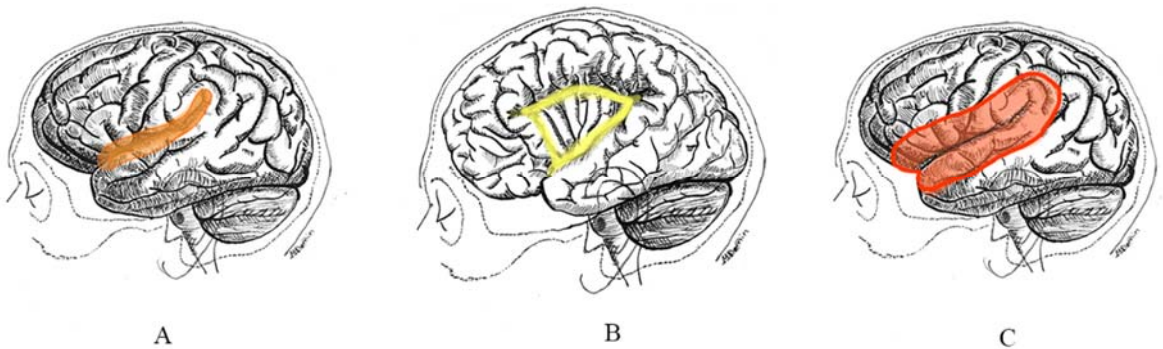


Рисунок 1.1 – Принцип латеральных дисконнекций. А – Транссильвиевая гемисферотомия по Schramm: доступ в просвет бокового желудочка осуществляется посредством широкой препаровки сильвиевой щели. В – Широко распрепарированная островковая доля. С- Периинсулярная дисконнекция по Villemure: доступ к боковому желудочку осуществляется посредством резекции оперкулярной коры

Во-первых, это модификация Villemure, предложившего в 1995 году «периинсулярную гемисферотомию», схожую с вариантом Rasmussen: в ходе одного из двух этапов (супраинсулярного и субинсулярного) после резекции оперкулярных отделов лобной, теменной и височных долей, циркулярной

диссекции островковой доли осуществлялась деафферентация полушария [131]. Во-вторых, вариант операции, предложенный в 1995 году Schramm, в ходе которой «деафферентации полушария» после препаровки боковой щели и циркулярной диссекции островковой доли выполнялась дисконнекция гемисферы из просвета бокового желудочка [108]. Позже Schramm опубликовал работу, в которой пациентам глиозно-атрофически «перерожденным» полушарием (вследствии нарушения мозгового кровообращения) выполнялась гемисферотомия из key-hole доступа [109].

В 1992 году Delalande (Рисунок 1.2) предложил принципиально новую методику дисконнекции гемисферы, получившую название «вертикальной парасагиттальной гемисферотомии» [25].

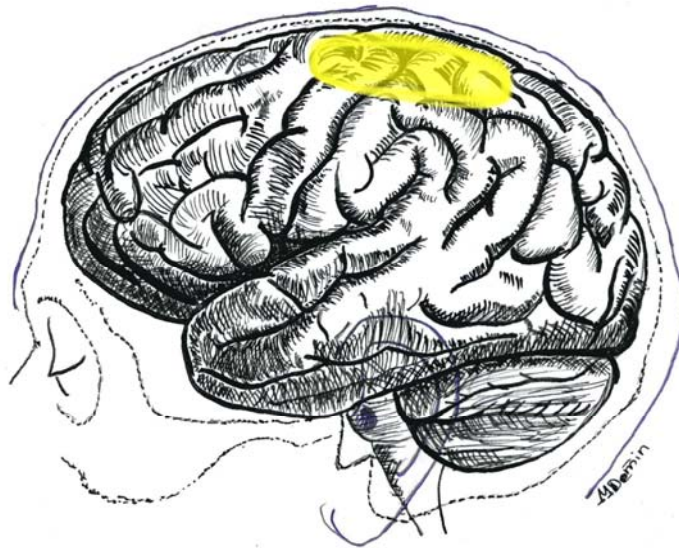


Рисунок 1.2 – Вертикальная парасагиттальная гемисферотомия по Delalande: дисконнекция из просвета тела бокового желудочка, посредством резекции коры в заднелобно-теменной области

Эта операция, в отличие от всех ранее описанных вариантов, выполняется из относительно небольшой лобно-теменной краниотомии в парасагиттальной плоскости. В сравнении с латеральными техниками разрез мягких тканей, размеры трепанации, объемы резекции вещества мозга значительно меньше. В настоящее время описано 3 модификации этой техники вертикальной гемисферотомии: межполушарная вертикальная гемисферотомия [27, 58] межполушарная

экстравентрикулярная вертикальная гемисферотомия [42] и межполушарная вертикальная гемисферотомия с эндоскопической ассистенцией [104].

Отечественные работы, опубликованные за последние 20 лет и посвященные проблеме применения гемисферотомии, несмотря на свою немногочисленность, указывают на наличие опыта выполнения анатомических гемисферотомий, наравне с функциональными вариантами (как латеральных, так и вертикальных) дисконнекции при полушарной фармакорезистентной эпилепсии [1, 2, 4].

Критерием включения пациента в кандидаты на выполнения гемисферотомии, главным образом, является доказанная гипотеза о унилатеральной полушарной эпилепсии с фармакорезистентным характером течения. Это подразумевает тщательный и скрупулезный анализ ряда факторов: этиологии эпилепсии, семиотики приступов, интерпретации данных МРТ и семиотики электроэнцефалографической картины, неврологического статуса и качества жизни пациента и его родственников. Зачастую это возможно только в ходе проведения междисциплинарного консилиума, включающего помимо нейрохирурга и невролога-эпилептолога, рентенолога, нейрофизиолога, нейропсихолога и анестезиолога.

## **1.2 Этиология структурной полушарной фармакорезистентной эпилепсии**

Этиология полушарной фармакорезистентной эпилепсии разнообразна, но укладывается в несколько групп. Причиной полушарной эпилепсии могут быть различные врожденные пороки развития коры головного мозга: распространенные унилатеральные корковые дисплазии, синдром гемимегалэнцефалии, пахигирия, полимикрогирия, лиссэнцефалия и комплекс туберозного склероза [70, 81]. Морфологическим субстратом могут стать последствия острого нарушения мозгового кровообращения в бассейне магистральных сосудов, перенесенного перинатально: гемиатрофия, глиоз (в том числе в исходе менингоэнцефалита), а также энцефаломалиция в результате травмы [33]. Ряд прогрессирующих состояний: синдром Sturge-Weber, а также воспалительные процессы, в частности энцефалит Расмуссена, описаны в качестве причины полушарной

фармакорезистентной эпилепсии [111, 127, 129].

К врожденным патологиям, приводящим к развитию полушарной резистентной эпилепсии, относятся пороки развития коры: различные формы нарушения миграции нейронов (корковые дисплазии, дисгенезии). Диагностика этих состояний основана на гистологическом исследовании, нейровизуализации, генетике, клиники и данных ЭЭГ [9]. В качестве кандидатов на выполнение гемисферотомии чаще всего рассматриваются пациенты с унилатеральными распространенными корковыми дисплазиями и гемимегалэнцефалией. У этих пациентов зачастую дебют рефрактерной эпилепсии происходит в очень раннем возрасте.

Глиозно-атрофическая трансформация вследствие перинатальных нарушений мозгового кровообращения может достигать до 50% в структуре причин эпилепсии. Указывается, что у каждого 4 младенца, перенесшего ОНМК зафиксированы хотя бы единичные судорожные приступы в анамнезе. А эпилепсия, подтверждающаяся данными ЭЭГ развивается впоследствии в 13% [135]. Если эпилепсия резистентная к препаратам, такие пациенты – кандидаты на дисконнекцию пораженного полушария; так как к этому времени уже сформирован неврологический дефицит, который, как правило, не нарастает.

Энцефалит Расмуссена — это редкая патология, которая, тем не менее, может занимать в структуре хирургии эпилепсии до 40% [62]. Этиология и распространенность мало изучены. При энцефалите Расмуссена происходит унилатеральный воспалительный процесс, по всей видимости, аутоиммунной природы. Чаще возникает у детей, достигших возраста 3-4 лет. Энцефалит Расмуссена представлен фокальными судорогами, которые эволюционируют в статус парциальных эпилептических припадков (*epilepsia partialis continua*, эпилепсия Кожевникова). В неврологическом статусе отмечается прогрессирующее утрата функции пораженного полушария (гемипарез), в том числе речевые нарушения в случае поражения доминантного полушария. Функциональная гемисферотомия остается наиболее эффективной опцией, которая останавливает прогрессирование этого состояния. К консервативному методу

относят иммуносупрессию (высокодозная терапия кортикостероидами, введение иммуноглобулинов).

Синдром Стердж-Вебер-Крабе (*энцефалотригемальный ангиоматоз, Sturge-Weber syndrome, SWS*) — нейрокожное заболевание, для которого характерны специфические ангиомы на лице (*port-wine stain, nevus flammeus*), а также лептоменингеальный односторонний ангиоматоз. Чаще поражается все полушарие, но может распространяться на долю или несколько долей. Течение процесса постепенное и волнообразное, приводит к атрофии, глиозу вещества мозга. В результате формируется неврологический дефицит и эпилепсия. Эпилепсией страдает до 70%-80% пациентов с синдромом Стердж-Вебер [76]. С учетом глубокого неврологического дефицита и резистентной эпилепсии, выполнение функциональной гемисферотомии при одностороннем поражении позволяет достичь избавления от приступов у определенных пациентов.

Синдром гемиконвульсивных приступов (*гемиконвульсии-гемиплегия-эпилепсия, ННЕ*) – состояние, которому подвергнуты дети, в основном, в возрасте до 4-6 лет. Отличительными признаками синдрома считаются продолжительные фокальные судорожные приступы, как правило на высоте лихорадки, в виде гемиконвульсий, остро возникающий персистирующий гемипарез на стороне, контр-латеральной поражению. В результате формируется симптоматическая структурная фокальная резистентная эпилепсия. Патогенез синдрома включает развитие диффузного отека и воспалительного процесса [3, 124].

### **1.3 Клиническая картина структурной полушарной фармакорезистентной эпилепсии**

#### **1.3.1 Неврологический статус**

Подавляющее большинство пациентов, которые рассматриваются как кандидаты на выполнение гемисферотомии испытывают регулярные (зачастую ежедневные) фармакорезистентные эпилептические приступы. Помимо приступов у них выявляется гемипарез, а также разной степени выраженности задержка психоречевого развития.

Фармакорезистентность – критерий, который в зависимости от литературного источника, может трактоваться по-разному. В настоящее время под фармакорезистентностью понимают неэффективность монотерапии одним противосудорожным препаратом в максимально переносимой пациентом дозировке. Но однозначно под фармакорезистентностью подразумевают неэффективность противосудорожной терапии комбинацией из 2-х препаратов и более в любой дозировке [66]. Течение полушарной структурной фармакорезистентной эпилепсии нередко носит статусный характер, требующее купирования приступов в условиях отделения интенсивной терапии.

Гемипарез при полушарной структурной эпилепсии чаще более выражен в верхней конечности, чем в нижней; ярче представлен в дистальных отделах конечности. Степень его выраженности переменна: от глубокого гемипареза (вплоть до плегии) с практически отсутствующими признаками спонтанных движений до гемипареза легкой степени, при которой пациенты могут самостоятельно передвигаться без посторонней поддержки. Как правило, в паретичной руке отсутствует возможность противопоставления первого пальца и захвата в кисти [107, 132].

Помимо этого, у пациентов до операции может отмечаться клиника гомонимной гемианопсии или выявляться отдельные дефекты полей зрения. Выполнение деафферентации полушария, безусловно, приводит к формированию полной гомонимной гемианопсии. Но появление подобного дефицита после операции не рассматривается как противопоказание к хирургии или как осложнение.

### **1.3.2 Семиотика приступов**

Клиническая картина припадков может быть информативной в процессе определения локализации и латерализации очага эпилепсии. Несмотря на то, что оценка и интерпретация характеров припадков субъективна и изменчива в зависимости от наблюдателя, принято считать, что определенные приступы являются характерными, и играют важную роль в выявлении кандидатов на

гемисферотомию.

Семиотика эпилепсии – важный критерий обследования пациентов. Команда врачей изучает характер приступов (оценивая вместе с данными МРТ и ВЭЭГ) с целью подтверждения и опровержения гипотезы об одностороннем характере поражения головного мозга и его роли в течении эпилепсии.

Унилатеральные клонические приступы, спазмы, асимметричные тонические приступы, автоматизмы с сохранением сознания могут указывать на односторонний характер поражения, и это ассоциировано с лучшими исходами после гемисферотомии [35]. Клонические или дистонические судороги в начале приступа могут наблюдаться при вовлечении контралатерального полушария. Поэтому наличие быстрой вторичной генерализации и нескольких видов судорог не является абсолютным противопоказанием к выполнению операции [114].

Пациенты с генерализованными и вторично генерализованными приступами имеют больше шансов на возобновление приступов после операции, так как причиной их появления могут быть независимые эпилептогенные очаги в контралатеральном полушарии [54].

### **1.3.3 Речь и познавательные способности**

Формирование речи, как и прочих высших корковых функций – генетически детерминированный процесс, для осуществления которого требуется взаимодействие двух полушарий мозга. Критическим периодом для развития речи считаются первые 3 года жизни – раннее детство. В результате оформления речи происходит латерализация этого навыка в одном из двух полушарий. Доминантным по речи (у подавляющего большинства людей) оказывается левое полушарие. Редко отмечается правополушарная доминантность или двухстороннее представительство центров речи.

Оценка познавательных способностей и речи у детей с тяжелой полушарной патологией – непростая задача. Так, в обзоре литературы, затрагивающем оценку речи у детей с полушарной эпилепсией, которым выполнялись полушарные дисконнекции за прошедшие 30 лет только в 17 публикациях из 223 предприняты



попытки оценить речь и психоречевое развитие [83]. Согласно результатам этого анализа, на момент операции у всех детей вне зависимости от возраста, этиологии и стороны результаты нейропсихологических исследований отмечена задержка психоречевого развития в большей или меньшей степени, либо показатели, оптимистично были погранично низкими (в зависимости от метода нейропсихологического обследования) от нормы.

Распространенность поражения и возраст на момент поражения могут способствовать реорганизации и переносу функций в случае поражения доминантного полушария. Раннее и распространенное (унилатеральное) поражение речевых зон в левом (доминантном у 90% людей) полушарии могут способствовать латерализации функций речи в правое [16, 130]. Подобный перенос функций описан и в более зрелом возрасте: в частности, у детей с энцефалитом Расмуссена, достигших возраста 6 лет и старше [80, 129]. В случаях переноса функций в недоминантное полушарие деафферентация пораженного доминантного полушария безопасна: риски развития нового неврологического дефицита и ухудшения речи минимальны.

В литературе описан ряд факторов, с которыми связывают ухудшением или улучшение речи после деаффертации полушария: механизм поражения (врожденный, приобретенный или прогрессирующий), возраст в котором пострадало полушарие, возраст на момент операции, сторона операции, исходный уровень речи на момент операции, а также прекарщение приступов в результате операции [73, 74]. По данным литературы, при планировании операции эти факторы следует рассматривать не по отдельности, а вместе [72, 125].

Данные исследования демонстрируют, что речевые способности детей, которым гемисферотомия выполнялась в связи с перинатальным поражением (т.е. этиология их эпилепсии носила приобретенный характер) на правом полушарии, хуже, чем у детей, которым выполнена гемисферотомия слева [73]. Эти данные указывают на то, что наличие и функционирование правого полушария (т.е. его связи с остальными отделами головного мозга) играет важную роль в процессе становления и организации формирования речи в первые годы жизни. После их

завершения роль правого полушария уже не так важна – его дисконнекция скорее всего не приведет к ухудшению речи [8, 98].

Среди детей с врожденными пороками развития коры, ставшими причиной полушарной эпилепсии, по данным разных литературных источников, изначально выявляются худшие показатели психоречевого развития, вне зависимости от стороны поражения. После операции показатели психоречевого развития у этих детей либо улучшаются, либо остаются на дооперационном уровне [53, 97].

Дебют эпилепсии при прогрессирующих патологиях (энцефалит Расмуссена, ННЕ-синдром), как правило, случается в возрасте старше 3 лет, когда процессы формирования речи находятся в самом разгаре. Поэтому выбор оптимального (безопасного) времени представляется нетривиальной задачей [24, 25].

Выполнение деафферентации пораженного прогрессирующим процессом полушария представляется безопасным, когда острая фаза патологического процесса сменяется фазой резидуальных изменений. Иными словами, когда процесс повреждения в пораженном полушарии «стих» и ребенок утратил все присущие ему функции. Описан опыт выполнения гемисферотомии в раннем периоде энцефалита Расмуссена при катастрофическом характере течения эпилепсии. Описаны случаи ухудшения речи в результате ранних вмешательств, которые носили транзиторный характер и регрессировали только в отдаленном послеоперационном периоде [19, 82, 129].

В случае энцефалита Расмуссена при относительно сохранной функции речи консервативная терапия, в частности, иммуносупрессия позволяет отсрочить выполнение гемисферотомии, тем самым снижая риск ухудшения речи в результате операции [129].

Считается, что лучшие результаты по психоречевому развитию наблюдаются, когда гемисферотомия выполняется на ранних этапах течения (дебют, начало подбора терапии) полушарной симптоматической резистентной эпилепсии. Результаты исследования 2015 года демонстрируют, что у пациентов с меньшей историей эпилепсии (менее 2-х лет) в послеоперационном периоде отмечалось значительное улучшение психоречевого развития [46].

## 1.4 Предхирургическая диагностика

Команда врачей, в которую входят неврологи-эпилептологи, нейрохирурги, нейрофизиологи, рентгенологи, нейропсихологи, в каждом конкретном случае проводят тщательный анализ данных пациентов с фармакорзеситентной эпилепсией, которые рассматриваются как кандидаты на хирургическое лечение. Задача этой междисциплинарной команды – определить с высокой долей уверенности эпилептогенную зону. В случае полушарной структурной резистентной эпилепсии обсуждается и доказывается гипотеза, согласно которой пораженное полушарие является эпилептогенной зоной, деафферентация которого приведет к избавлению от приступов с минимальными рисками возникновения нового незапланированного неврологического дефицита [112].

К настоящему времени все методы диагностики в хирургии эпилепсии собраны в несколько групп, так называемые фазы («phase») [12].

Обязательными исследованиями, входящими в фазу I (phase I) считается МРТ (по возможности, выполненное по стандарту HARNESS) [99], скальповая ВЭЭГ, а также нейропсихологическая оценка.

Если результаты этих трех исследований оказываются неоднозначными и не позволяют с уверенностью выявить эпилептогенную зону, возможность и объем хирургии, то пациенту рекомендуется ряд доисследований: ПЭТ-КТ с 18ФДГ, фМРТ, СПЕКТ, SISCOM и MEG.

Если результаты и этих дополнительных исследований оказываются неубедительными, то пациенту может быть рекомендовано выполнение инвазивных исследований, так называемая фаза II (phase II): раздельная анестезия полушарий (ВАДА-тест), инвазивный мониторинг (глубинные электроды и субдуральные электроды).

### 1.4.1 Магнитная резонансная томография

МРТ головного мозга наравне с ЭЭГ играет определяющую роль в контексте принятия решения об оправданности хирургического лечения. Убедительная картина унилатерального полушарного поражения, например, глиоз/атрофия или

корковая мальформация, которым сопутствует клиника гемипареза в противоположной половине тела – аргумент в пользу оперативного лечения.

Тем не менее, в некоторых случаях структурные изменения по данным МРТ могут быть неочевидными или отсутствовать, как например, на ранних стадиях энцефалита Расмуссена или врожденных пороках развития [52, 82]. Наличие изменений в контрлатеральном полушарии по данным МРТ считается прогностически менее благоприятным в отношении избавления от приступов и в настоящее время является предметом дискуссий [48].

Так, ряд исследований демонстрируют статистически значимую разницу в исходах лечения у пациентов с изменениями в контрлатеральном полушарии: избавление от приступов происходит не более, чем у 45% прооперированных против 88% прооперированных пациентов без контрлатеральных очагов структурных изменений [17, 80].

В то же время, результаты других работ не демонстрируют значимой разницы в результатах лечения как среди пациентов с изменениями в контрлатеральном полушарии, так и без них [54].

Такое расхождение данных и несоответствие неудивительно, так как не все структурные изменения являются по своей природе эпилептогенными. Наличие в контрлатеральном полушарии структурных изменений и ЭЭГ-картина нечеткой латерализации зоны начала эпилептического приступа может говорить о наличии нескольких или множественных морфологических субстратах эпилепсии.

#### **1.4.2 Электроэнцефалография (иктальная, интериктальная)**

ВЭЭГ наравне с МРТ головного мозга играет определяющую роль при оценке кандидатов на выполнение гемисферотомии. Изучение биоэлектрической активности мозга может помочь с определением стороны (латерализации) эпилепсии, а также определить диффузный или фокальный характер эпилептиформной активности. Характер эпилептиформной активности в случае полушарной эпилепсии обычно диффузный, мультифокальный и независимый.

Результаты исследований показывают, что невозможность достоверно

определить эпилептогенное полушарие снижает шансы на полное избавление от приступов, но при этом не является строгим противопоказанием к гемисферотомии [35, 44]. В работе Lee et al. [67], у 17 пациентов из 42, которым выполнена гемисферотомия и которые достигли полного избавления от приступов, по данным ЭЭГ выявлялась эпилептиформная активность и в контрлатеральном полушарии.

В противовес этому, по результатам некоторых работ, шансы на полное избавление от приступов выше у пациентов с четко латерализованной эпилептиформной активностью в сравнении с пациентами, у которых активность выявляется в контрлатеральном полушарии [75, 80].

Длительный (многосуточный) ВЭЭГ-мониторинг информативен при наличии у пациента нескольких видов судорожных приступов, независимо от билатерального начала судорожного приступа или одновременном билатеральном начале приступа, а также или изменениях в обоих полушариях по данным МРТ. Многочасового (4-8 часов) ВЭЭГ-мониторинга вполне достаточно при очевидной электрографической картине начала приступа из конкретного полушария [90].

### **1.4.3 Раздельная анестезия полушарий и функциональная магнитная резонансная томография**

Раздельная анестезия полушарий (т.н. пропофоловый тест или ВАДА-тест) позволяет на короткий промежуток времени “выключить” функции зон мозга, получающих кровоснабжение из бассейнов СМА и ПМА, и тем самым с определенной достоверностью определить степень сохранности двигательной и речевой функций перед выполнением гемисферотомии [35, 42]. Справедливо указать, что чаще раздельная анестезия полушарий применяется у пациентов с височными формами эпилепсии [40]. Выполнение ВАДА-теста немаловажно у кандидатов на гемисферотомию с левосторонним поражением с целью определения рисков возможного послеоперационного дефицита [47].

Особенности строения виллизиева круга у некоторых пациентов могут приводить к ложным результатам и непредвиденному неврологическому дефициту после операции. Так, в ряде работ, несмотря на обнадеживающие результаты

пропофлорового теста в послеоперационном периоде у пациентов отмечалось появление глубокого гемипареза или афазии [5, 77]

Функциональная магнитно-резонансная томография (фМРТ) – более доступная и технически менее трудоемкая альтернатива отдельной анестезии полушарий, которая демонстрирует сопоставимую достоверность результатов. Анализ работы 82 клиник, в которых действуют программы хирургии эпилепсии продемонстрировал, что фМРТ выполняется всем пациентам-кандидатам на хирургию эпилепсии [121].

Впрочем, нельзя не заметить, что этот метод возможен только при достаточно успешном участии и координации пациентов. Последнее, увы – возможно не у всех детей-кандидатов на гемисферотомию, особенно, малышей.

Построение проводящих путей (DTI, трактография), главным образом, корково-спинального тракта, с помощью определения диффузии молекул воды в аксонах в ходе МРТ позволяет определить наличие и функциональное состояние в пораженном полушарии двигательной функции [84]. В результате дисконнекции полушария, в котором есть функционирующий корково-спинальный тракт, ожидается появление нового или углубление имевшегося двигательного дефицита. Метод DTI позволяет прогнозировать исход операции в отношении сохранения двигательной функции [51]. Это немаловажный аспект в ходе планирования или обсуждения с родственниками пациента ожидаемого после операции результата.

Во-вторых, DTI позволяет оценить полноту дисконнекции у прооперированных пациентов, у которых возобновились приступы. Данные литературы демонстрируют эффективность этого метода визуализации: при возобновлении приступов трактография позволяет обнаружить участки нересеченных волокон, по которым может распространяться судорожная активность. Повторное вмешательство, направленное на пересечение этих участков, позволяет добиться полного избавления от приступов [60].

Однако несмотря на полную изоляцию пораженного полушария по данным DTI, у прооперированных пациентов могут сохраняться приступы в том или ином виде. Тогда это может свидетельствовать о наличии других независимых

эпилептогенных очагах в контрлатеральном полушарии [10].

Описано применение интраоперационной трактографии как метода определения проводящих волокон, позволяющее хирургу достоверно осуществить дисконнекцию, что, безусловно, может снизить риски повторных операций [61].

#### **1.4.4 ПЭТ, СПЕКТ, МEG**

Если по результатам неврологического осмотра, данных ВЭЭГ и МРТ головного мозга удастся достоверно убедиться, что пораженное полушарие является источником эпилептиформной активности, зачастую необходимость в дополнительных методах диагностики в процессе отбора кандидатов на хирургию отпадает.

Однако если данные неврологического осмотра, семиотика, характер и частота приступов, наличие двусторонних очагов поражения или неубедительная картина по данным МРТ не позволяют подтвердить гипотезу о одностороннем поражении, то дополнительные исследования могут быть полезными.

Выполнение ПЭТ-КТ с  $^{18}\text{F}$ -FDG входит в рутинную программу обследования кандидатов на хирургию эпилепсии в ряде специализированных клиник [120, 126]. Соответствие зоне с диффузным гипометаболизмом в предполагаемом больном полушарии с картиной структурных изменений по данным МРТ и данными ВЭЭГ следует рассматривать как аргумент в пользу выполнения гемисферотомии.

В то же время двустороннее снижение метаболизма по данным ПЭТ является неблагоприятным прогностическим фактором [110], снижающим шансы на полное избавления от приступов. Его следует трактовать в рамках общей картины, сопоставляя с данными МРТ и ВЭЭГ, семиотикой приступов. Так, в работе Traub-Weidinger [126] среди пациентов с МР-картиной одностороннего полушарного поражения и билатеральным гипометаболизмом 87,5% пациентов после операции избавились от приступов.

В большинстве случаев пациенты с полушарной фармакорезистентной эпилепсией испытывают регулярные и частые приступы, которые удается

задокументировать и проанализировать с помощью ВЭЭГ или иктальным SPECT. У пациентов с выраженным полушарным поражением в интериктальном периоде при выполнении SPECT отмечается гипометаболизм (как при ПЭТ), а в иктальном периоде – диффузная зона повышенного кровообращения. SPECT – полезный дополнительный метод в определении латерализации, когда данные МРТ, ВЭЭГ и семиотика приступов не поддаются однозначной трактовке.

Магнитоэнцефалография (МЭГ) – уникальный метод, позволяющий неинвазивно локализовать источники нейронной активности в пространстве и времени: в частности, зоны эпилептической активности. Ввиду своей сложности и малодоступности ограничен в применении [15]. Чаще всего МЭГ в хирургии эпилепсии применяется с целью латерализации речи и определения очагов эпилептической активности [59]. МЭГ в дополнение к МРТ, ВЭЭГ и DTI может быть информативной в определении источника активности у прооперированных пациентов, у которых возобновились приступы после поначалу успешной операции [60].

#### **1.4.5 Определение оптимального возраста для выполнения операции и шансов на избавления от приступов**

Результаты ряда исследований указывают на то, что чем раньше выполнить операцию и чем короче у пациента длительность заболевания, тем выше шансы избавиться от эпилепсии [11, 106]. Ретроспективное изучение результатов гемисферотомии у 61 ребенка показало, что избавление от приступов среди детей, оперированных в возрасте до 7 лет отмечено у 90%, среди детей, оперированных в возрасте 7-16 лет – только у 73%, а у оперированных старше 16 лет – у 60% [6].

Дисконнекция может быть успешно выполнена уже в первые месяцы жизни. Исторически, в виду несовершенного оснащения, сложности обеспечения анестезиологического пособия и последующей интенсивной терапии, гемисферотомия редко выполнялась младенцам. Современные технические достижения, в совокупности с оптимизированной хирургической техникой, возможностями трансфузиологии и интенсивной терапии позволяют успешно



выполнять такие операции и у младенцев [20].

Ряд работ демонстрирует превосходные результаты гемисферотомии с минимальными показателями морбидности и смертности среди детей младшей возрастной группы [43, 53]. Таким образом, у младенцев с катастрофической полушарной эпилепсией, несмотря на риски кровопотери и сложность курации, сохраняется реальная возможность достигнуть благоприятного исхода.

## **1.5 Техника операции**

Операция вне зависимости от техники, возраста, этиологии и прочих факторов выполняется в условиях общей анестезии, эндотрахеальной интубации и искусственной вентиляции легких. Голова пациента обычно фиксируется в трехточечной жесткой скобе Мейфилда. Перед операцией должны быть учтены особенности, связанные с возрастом и весом пациента, продолжительностью операции и прогнозируемой кровопотерей. Применение нейрофизиологического мониторинга и нейронавигации – опционально.

### **1.5.1 Латеральная гемисферотомия**

Перед выполнением периинсулярной гемисферотомии пациент укладывается на спину, голова отворачивается на 90 градусов в противоположную сторону и несколько разгибается, под ипсилатеральное плечо подкладывается валик.

Латеральная периинсулярная гемисферотомия, описанная Villemure [131], выполняется из фронто-темпоро-париетальной краниотомии. Для этого мягкие ткани скальпа рассекаются в виде вопросительного знака: разрез начинается в проекции скулового отростка, продолжается кверху и кзади, не доходя до теменного бугра, устремляется кпереди и заходит за верхнюю височную линию, пересекая венечный шов. Трепанация центрирована по длиннику сильвиевой щели, таким образом, чтобы оперкулярные части лобной, височной и теменной долей были доступны для манипуляций. Такой разрез мягких тканей и трепанация, по сути, приближены масштабам декомпрессионной краниотомии. После вскрытия твердой мозговой оболочки операция выполняется в 2 этапа: супра-инсулярное

окно и инфра-инсулярное окно.

Через супра-инсулярное окно кора лобного и теменного оперкуляма, расположенная выше сильвиевой щели коагулируется и опорожняется с целью обнажения островковой доли, в частности, циркулярной борозды. С помощью биполярной коагуляции и вакуумной аспирации на протяжении через циркулярную борозду строго перпендикулярно осуществляется доступ к телу бокового желудочка. Здесь ориентирами служат межжелудочковая перегородка, отверстие Монро и преддверие бокового желудочка. Отсюда, сквозь крышу тела бокового желудочка волокна мозолистого тела пересекаются в переднезаднем направлении от клюва к валику. Ориентиром служат перикаллезные артерии.

Фронтобазальная дисконнекция выполняется в коронарной плоскости от клюва мозолистого тела кпереди от подкорковых ядер и коры островка вдоль малого крыла основной кости. Инфра-инсулярное окно создается путем субпиального опорожнения коры височного оперкулюма. После широкого раскрытия височного рога визуализируется гиппокамп, фимбрии и комплекс миндалевидного тела. Последний субпиально удаляется с помощью вакуумной аспирации. Гиппокамп деафферентируется путем пересечения хвоста на уровне преддверия, либо выделяется из хориоидальной щели и удаляется единым блоком. Завершается дисконнекция на уровне пересеченного валика мозолистого тела путем продления рассечения волокон свода и фимбрий гиппокампа вдоль медиальной стенки височного рога до хориоидальной щели.

Латеральная транссильвиевая гемисферотомия, предложенная Schramm [108, 109] может выполняться из небольшого (key-hole) доступа. Размеры трепанации могут не превышать 6см в диаметре. Она центрируется таким образом, чтобы передняя граница располагалась в проекции limen островковой доли, верхняя – мозолистого тела, нижняя – бифуркации средней мозговой артерии.

После диссекции сильвиевой щели в пределах краниотомии лобный и височный оперкулюмы отесняются ретракторами, с целью обнажения циркулярной борозды островковой доли. Транскортикально, сквозь нижний порог циркулярной борозды, осуществляется вход в височный рог. Из просвета

височного рога производится амигдалогиппокампэктомия, аспирация uncus и парагиппокампальной извилины. Следующим этапом кортикотомия продлевается по циркулярной борозде кзади доходя до подушки таламуса, в результате чего височный рог широко вскрывается до уровня «треугольника». Таким же образом, сохраняя М2 и М3 ветви средней мозговой артерии, кортикотомия продлевается вдоль циркулярной борозды в направлении к переднему краю борозды, доходя до лобного рога бокового желудочка. Заключительный шаг этого этапа, сохраняя подкорковые ядра, предлагается с помощью ультразвукового аспиратора удалять кору островка.

Из просвета переднего рога бокового желудочка сквозь медиальную и нижнюю стенки обгибая подкорковые ядра, следуя ходу передней мозговой артерии, осуществляется фронтобазальная дисконнекция, в результате которой сквозь мягкую мозговую оболочку визуализируются край малого крыла основной кости, обонятельный нерв, передняя мозговая артерия и зрительный нерв. Таким же образом в парамедианной плоскости через медиальную стенку, ориентируясь на перикаллезные артерии спереди-назад выполняется передняя каллозотомия. Она продолжается назад, в проекции теменной и затылочной долей. Для это из просвета преддверия бокового желудочка пересечение белого вещества выполняется до визуализации шпорной борозды, содержащей шпорную артерию и залегающие глубже ветви задней мозговой артерии.

Рассечение мозгового вещества продолжается из области сосудистой щели, где завершилась амигдалогиппокампэктомия. Здесь рассечение производится по ходу хороидальной щели, следуя за хвостом гиппокампа, обгибая подушку таламуса, назад и кверху через коллатеральное возвышение до места завершения каллозотомии в области пересеченного валика. В результате чего визуализируются арахноидальная оболочка с сосудами, свободный край намета, и переход намета в серп.

### 1.5.2 Вертикальная гемисферотомия

Перед выполнением вертикальной гемисферотомии пациент укладывается на спину, голова фиксируется в нейтральном положении и несколько сгибается. Вертикальная парасагиттальная гемисферотомия выполняется из относительно небольшой (3см x 5см, согласно Delalende) парасагиттальной фронто-париетальной краниотомии ( $\frac{1}{3}$  трепанации расположена кпереди от венечного шва,  $\frac{2}{3}$  - кзади) [28, 30].

В ходе ограниченной (2см на 3см) кортикотомии осуществляется вход через крышу в тело бокового желудочка. При этом визуализируется отверстие Монро и таламус. Из просвета желудочка по медиальной поверхности в проекции мозолистого тела выполняется каллозотомия по направлению к валику вплоть до визуализации крыши третьего желудочка и арахноидеи, охватывающей цистерны.

Далее колонна свода пересекается на уровне треугольника бокового желудочка в направлении от арахноидеи, охватывающей цистерны, до хороидальной щели позади подушки таламуса.

Начатая ранее каллозотомия, ориентируясь по ходу перикаллезных сосудов, продлевается кпереди вплоть до пересечением колена и клюва мозолистого тела. В ходе опорожнения прямой извилины становится возможным фронто-базальная дисконнекция, в результате которой сквозь мягкую мозговую оболочку визуализируются обонятельный нерв, передняя мозговая артерия, зрительный нерв и край малого крыла клиновидной кости.

Следующим шагом, возвращаясь обратно, в область треугольника бокового желудочка, латеральнее таламуса рассекают крышу височного рога. Из просвета височного рога строго в вертикальной плоскости (в пределах белого вещества, придерживаясь латеральнее подкорковых ядер) рассечение продлевается по направлению к ранее завершённой фронтобазальной дисконнекции. Таким образом эпилептогенная кора пораженного полушария изолируется.

## **1.6 Результаты гемисферотомии**

В настоящее время по данным мировой литературы накоплен большой опыт гемисферных дисконнекций: опубликованы результаты отдельных серий с функциональной гемисферотомией [7, 95, 109, 132], так и результаты систематических обзоров, мета-анализов [45, 54, 86]. Совокупное число пациентов, которым выполнена функциональная гемисферотомия по данным литературы за последние 15-20 лет составляет около 1500 человек.

По данным литературы, полное избавление от приступов (Engel class IA) зафиксировано после операции в среднем у 80% пациентов, в том числе при катамнезе в несколько лет; у ~10% пациентов после операции отмечается сокращение частоты приступов более, чем на 90%. Среди пациентов с исходом IA у 2/3 отменяется противосудорожная терапия.

У 10-15% пациентов – описывается возобновление приступов [75]. Возобновление судорожных приступов отмечается, как правило, в первые 6 месяцев после операции. В этой группе, у 72% пациентов приступы протекают с меньшей интенсивностью, частотой, реже возникает необходимость в купировании тяжелых приступов (в том числе купирование статусного течения в условиях отделения интенсивной терапии).

С течением времени отмечается тенденция в виде ухудшения результатов: полное избавление от приступов спустя 6 месяцев – у 78% пациентов, спустя 12 месяцев – у 76% пациентов, спустя 2 года – у 71 пациентов и, наконец, спустя 5 лет и более – лишь у 63% пациентов [80]. В отсроченном периоде, т.е. спустя 5 лет и более, после операции избавление от приступов зафиксировано у 74.2% пациентов [38, 93].

### **1.6.1 Связь способа выполнения операции с результатами**

Как было отмечено ранее, все модификации гемисферотомии разделяются на две большие группы по плоскости выполнения: на латеральные, и на вертикальные. Зачастую в ходе выполнении латеральной дисконнекции частично или полностью резецируются оперкулярная кора [131]. Во время вертикальной дисконнекции с

целью доступа к мозолистому телу и просвету бокового желудочка резецируется парасагиттальная кора лобно-теменной области [28]. Опубликованные работы демонстрируют, что оба варианта сопоставимо эффективны. В настоящее время в мире накоплен немалый опыт латеральной гемисферотомии: полное избавление от приступов после латеральной гемисферотомии достигается у 85%-90% пациентов [65, 107, 132]. Опыт вертикальной гемисферотомии меньше. Результаты работ Delalande и Dorfer демонстрируют эффективность вертикальной гемисферотомии в 74%-92% [28, 31].

Примечательно, что до недавнего времени не было крупных работ, целью которых было бы сравнение двух хирургических вариантов дисконнекции. В большинстве работ выбор техники определяется «личным предпочтением» хирурга. В одном из мультицентровых исследований, где сравниваются результаты вертикальной парасагиттальной, латеральной периинсулярной гемисферотомии, выявлена незначительная разница в эффективности: полное избавление от приступов зафиксировано у 84% пациентов после вертикальной гемисферотомии против 73% пациентов, которым выполнена латеральная дисконнекция. Тем не менее, эта разница оказалась статистически незначимой [86].

В другом, с мета-анализом и сравнении результатов двух методик (672 пациента из 23 клиник), подтверждена эффективность обеих техник с некоторым перевесом эффективности вертикальной техники (86.1% против 79%) [38]. На первый взгляд, при катамнезе в 1 год эти результаты почти идентичны, однако, с течением времени (при катамнезе в 6 лет и более) отмечается уменьшение количества пациентов с полным избавлением от приступов, которым выполнена латеральная дисконнекция. В качестве причины такого явления указывается возобновление приступов из-за неполной дисконнекции, в частности сохранении путей, от островковой доли, неполную фронто-базальную дисконнекцию и каллозотомию.

Периталамическая дисконнекция отличается в зависимости от техники и этиологии эпилепсии: остатки островковой коры могут быть не тронуты в случае

глиозно-атрофической трансформации после ОНМК, кора может быть частично («piecesmeal») или полностью резецирована субпиально между ветками СМА. Таким образом, остаточная кора, в теории, может быть эпилептогенной и привести к возобновлению приступов. Техника периталамической дисконнекции в ходе вертикальной гемисферотомии не только позволяет «отключить» островковую кору от блока подкорковых ядер, но также изолировать возможные диспластичные нейроны, которые не мигрировали из герменативной зоны [32]. В ходе латеральной гемисферотомии часть хирургов использует в качестве ориентира малое крыло основной кости (sphenoid ridge) при выполнении фронто-базально дисконнекции, а не ход передней мозговой артерии. При таком подходе часть фронто-базальных путей может остаться непересеченной [70].

### **1.6.2 Связь между этиологией полушарной эпилепсии и результатами хирургического лечения**

Этиология эпилептогенного поражения считается определяющим фактором в отношении полного избавления от приступов эпилепсии после хирургического лечения. Прогностически наиболее благоприятными являются приобретенные (глиозно-атрофические изменения вследствие нарушений мозгового кровообращения, травм) и прогрессирующие патологии (энцефалит Расмуссена, синдром Стердж-Вебер) [53, 54, 78]. Вне зависимости от выполненной гемисферотомии (вертикальной или латеральной), в среднем 80%-90% пациентов с приобретенной и прогрессирующей причиной эпилепсии после операции избавляются от приступов.

Выполнение гемисферотомии пациентам с врожденными пороками развития (распространенные корковые дисплазии, пахи-, лиссэнцефалия, микро-, улегирия, гемимегалэнцефалия) позволяет достичь полного избавления от приступов не более чем у 70% [68].

Считается, что такая невысокая доля исходов IA связана с наличием независимым эпилептогенных очагов (в том числе МР-негативных) в противоположном полушарии, наличием структурных изменений в

противоположном полушарии, а также риском неполной дисконнекцией, которая обусловлена измененной анатомией, затрудняющей выполнение полной дисконнекции [86].

### **1.6.3 Неврологический статус, речь и дальнейшее развитие после гемисферотомии**

Данные систематического обзора и анализа литературы демонстрирующих результаты гемисферотомии у детей показывают, что стойкое углубление уже имеющегося гемипареза после операции происходит у 40-50% пациентов вне зависимости от хирургической техники [78]. Однако в течение 6-12 месяцев после операции отмечается регресс этого пареза, преимущественно в проксимальных отделах конечностей, практически до уровня, который соответствовал дооперационному. Функция захвата в руке, если она и была сохранной до операции, тем не менее, утрачивается навсегда.

Головной мозг детей обладает исключительными свойствами: пластичностью и сохранением возможности к реорганизации и «созреванию». У взрослых, в отличие от детей, неврологический дефицит при повреждении доминантного полушария зачастую необратимый. Свойства детского мозга позволяют в ряде случаев компенсировать дефицит за счет недоминантного полушария [116].

Сохранность и дальнейшее развитие функций речи и памяти в послеоперационном периоде остается актуальной и малоизученной проблемой, связанной с гипотезой нейропластичности мозга. Во многом, это объясняется сложностью оценки и интерпретации вербальных навыков и состояния памяти у людей в целом и тем более у пациентов с уже имеющимся дефицитом.

Методы оценки включают в себя нейропсихологический осмотр и с помощью разнообразных стандартных тестов: Вайнленд, Векслер, Wide Range Assessment of Memory and Learning (WRAML) и прочие. А также метод фМРТ в основе которого лежит активация конкретных областей головного мозга во время исполнения той или иной функции.



Ряд исследований показывают, что в подавляющем большинстве пациенты, которым предстоит выполнение гемисферотомии, уже имеют нарушения памяти и речи в той или иной степени выраженности, вне зависимости от стороны поражения или его этиологии [19, 91, 115]. В послеоперационном периоде, по результатам осмотра/тестирования у пациентов, сохраняется когнитивный дефицит или отмечается улучшение, в частности, показателей вербальной памяти. Перенос функций в недоминантное полушарие после гемисферотомии описан при ряде состояний: энцефалите Расмуссена, постинсультном глиозе/атрофии: у пациентов с развившейся после операции афазией в течение 6-12 месяцев отмечалось частичное или полное восстановление речи [19].

Считается, что предельный возраст, когда завершается латерализация высших корковых функций соответствует 6 годам. Перенос функций, в частности, речи после гемисферотомии описан у детей в возрасте старше 6 лет [51]. Таким образом, исследования демонстрируют, что деафферентация пораженного полушария, даже левого, как правило, не влечет за собой появления нового глубокого дефицита.

#### **1.6.4 Осложнения и летальность, связанные с гемисферотомией**

Частота летальности в результате гемисферотомии среди прочих операций, выполняемых в связи с эпилепсией, достигает 2-10% [39, 45, 128]. Упоминается ряд причин, приводящих к гибели пациентов: отек мозга с дислокационным синдромом, интраоперационная кровопотеря, кровоизлияния и гидроцефалия.

Тем не менее, за последние 10 лет по данным литературы, частота летальных исходов уменьшается и в настоящее время не превышает 1-3%. По всей видимости, это достигнуто благодаря тщательному планированию операции, совершенствованию хирургической техники, анестезиологическому пособию, интенсивной терапии и послеоперационному уходу.

Зачастую в литературе характер и частота осложнений освещается непоследовательно, часто упоминается только летальность, гидроцефалия и инфекции. Данные о прочих осложнениях скудны и не систематизированы [45].

Среди осложнений гемисферотомии на первый план чаще прочих выносятся интраоперационную кровопотерю и гидроцефалию. Частота гидроцефалии, требующей ликворшунтирующей операции после гемисферотомии, в зависимости от литературного источника варьирует от 10% до 25% [88]. При этом описано возникновение клиники гидроцефалии как в раннем послеоперационном периоде: реже – недели, чаще – месяцы, так и спустя годы после операции [71]. К факторам, влияющим на риски развития гидроцефалии, относят повторные операции, избыточную резекцию вещества мозга, «неотмытую» операционную рану (наличие детрита, кровяных сгустков); асептическое воспаление и глиоз, которые нарушают абсорбцию ликвора.

Интраоперационная кровопотеря, которая по данным литературы отягощается нарушением свертываемости, гиповолемией и электролитными нарушениями – грозное осложнение, усложняющее выполнение операции. Оно может стать причиной прерывания операции. Несколько факторов ассоциированы с кровопотерей: продолжительность операции и этиология эпилепсии [6, 29]. Принимая во внимание продолжительность операции и зачастую небольшой ОЦК у оперируемых детей, такая хирургия требует соответствующего уровня подготовки и опыта анестезиологической части операционной команды. Достоверно известно, что у детей с пороками развития коры, особенно с гемимегалэнцефалией, выполнение операции чаще чаще сопровождается развитием кровопотери. По своему характеру кровопотеря может быть не одномоментно массивной, а упорной и продолжительной, со сложно осуществляемым гемостазом.

Среди прочих осложнений в литературе указываются инфекционные осложнения (инфекция раны, эмпиема, абсцедирование, менингит), упорная лихорадка, водно-электролитные нарушения, псевдобульбарные расстройства, тромбоз венозных синусов. Отдельно выделяется неполная дисконнекция.

### **1.6.5 Неполная дисконнекция после гемисферотомии**

Неполное пересечение комиссуральных волокон (незавершенная или неполная дисконнекция) – явление, которое проявляется либо непрекращающимися судорожными приступами после операции, либо их возобновлением спустя какое-то время после операции. Подобное осложнение описано при всех вариантах выполнения гемисферотомии [64, 103, 128].

С анатомической точки зрения распространение патологической активности от пораженного полушария к здоровому возможно по волокнам мозолистого тела (клюв с малыми щипцами, колено, ствол, валик с большими щипцами), по передней спайке, задней спайке, спайке сводов, а также через височный ствол (stem temporale). Дискутабельным остается вопрос о резекции коры островкой доли. Полное пересечение всех комиссуральных волокон с высокой долей вероятности обеспечивает дисконнекцию пораженного полушария и избавляет от приступов.

Любой непересеченный фрагмент может стать причиной возобновления приступов. По данным литературы частота неполной дисконнекции может достигать 15-20% вне зависимости от варианта выполнения операции [22]. Наиболее часто непересеченными остаются проводящие пути базальных отделов лобной доли, валик мозолистого тела с большими щипцами, реже описано возобновление приступов у пациентов с интактной корой островка и структурами медиальных отделов височной доли (temporal stem, миндалевидное тело) [10, 50, 103]. Повторная операция с целью пересечения этих волокон оправдана, так как улучшает исход в контексте избавления от приступов.

## **1.7 Резюме**

Литературные сведения, затрагивающие вопросы хирургического лечения полушарной фармакорезистентной эпилепсии, фокусируются в большей степени на избавлении от приступов. Данные о причинах осложнений, ошибках и неблагоприятных исходах приводятся сдержанно, нередко на основании немногочисленных или смешанных серий наблюдений.

В крупных исследованиях редко проводится сравнение разных техник

операции между собой. Зачастую приводятся результаты либо смешанных серий (в исследования включаются гемисферэктомии, гемидекортикации, лобарные резекции, паллиативные операции (каллозотомия)), либо серии одной модификации операции у однородной группы пациентов с одной этиологией. Перспективы дальнейшего психоречевого развития и социальной адаптации остаются все еще малоизученными.

Изучение результатов и осложнений гемисферотомий, а также ошибок, которые стали их причиной, представляется крайне важным. Результаты такой работы должны улучшить результативность, снизить морбидность, а также дать родителям этих пациентов представление о возможных перспективах детей после операции.

## Глава 2 Материалы и методы

### 2.1 Описательная характеристика исследуемого материала и способов его статистической обработки

Исследование основано на ретроспективном анализе лечения эпилепсии у детей, которым в условиях детского отделения НМИЦ нейрохирургии им.ак. Н.Н. Бурденко в период с 2007 по 2020 года была выполнена гемисферотомия (характеристика материала – см. приложение А). У всех больных диагностирована структурная полушарная эпилепсия, резистентная к лекарственному лечению антиэпилептическими препаратами (АЭП). Материалы исследования взяты из формализованной эпилептической базы данных отделения, заключенных в электронные таблицы и текстовые документы (Microsoft Excel 2019, Google Docs), а также архивы с изображениями, записями ЭЭГ и видеороликами.

Данные, отражающие ход и результаты лечения (с учетом доступного катамнеза), включая продолжительность операций, общую кровопотерю, время пребывания в отделении интенсивной терапии, время наблюдения до выписки, а также осложнения и другие особенности раннего послеоперационного периода и в отдаленные сроки, структурированы и сведены в таблицы.

Статистический анализ проводился с использованием программы StatTech v. 3.1.8 (разработчик – ООО «Статтех», Россия). Количественные показатели оценивались на предмет соответствия нормальному распределению с помощью критерия Шапиро-Уилка (при числе исследуемых менее 50) или критерия Колмогорова-Смирнова (при числе исследуемых более 50).

В случае отсутствия нормального распределения количественные данные описывались с помощью медианы (Me) и нижнего и верхнего квартилей (Q1 – Q3). Количественные показатели, имеющие нормальное распределение, описывались с помощью средних арифметических величин (M) и стандартных отклонений (SD), границ 95% доверительного интервала (95% ДИ).

Категориальные данные описывались с указанием абсолютных значений и

процентных долей. Сравнение процентных долей при анализе многопольных таблиц сопряженности выполнялось с помощью критерия хи-квадрат Пирсона.

При анализе указывался используемый метод статистического анализа. Анализ бессобытийной (возобновление приступов) выживаемости пациентов проводился по методу регрессии Кокса, подразумевающему прогнозирование риска наступления события для рассматриваемого объекта и оценку влияния заранее определенных независимых переменных (предикторов) на этот риск. Риск рассматривается как функция, зависящая от времени.

Оперирован 101 пациент в возрасте от 4 месяцев до 17 лет (Рисунок 2.1). Из них 8 детей было прооперировано повторно с целью досечения резидуальных частей проводящих путей. Пик оперативных вмешательств пришелся на ясельный возраст (1-3 года): в этой возрастной группе медиана возраста на момент операции составила 3,5 года жизни.

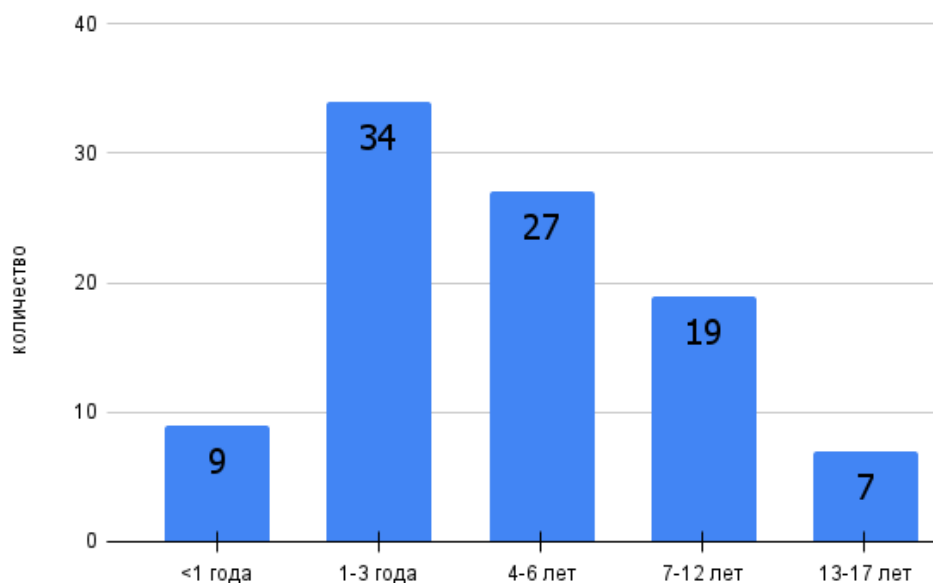


Рисунок 2.1 – Количество детей и его распределение в зависимости от возраста

На момент вмешательства все дети испытывали многочисленные и регулярные полиморфные эпилептические приступы, среди которых преобладали пароксизмы с фокальным моторным и немоторным началом с нарушением осознанности и без него, и приступы с генерализованным началом, по отдельности,

или в сочетании друг с другом (Рисунок 2.2). В  $\frac{1}{4}$  части случаев (у 28 больных) ведущим типом приступов были эпилептические спазмы, также сочетающиеся у некоторых из них с другими видами приступов. У 12 детей течение заболевания имело крайне неблагоприятный характер с повторяющимися эпилептическими статусами и неоднократной госпитализацией в отделение интенсивной терапии. Все дети обследовались с помощью видео-ЭЭГ (рисунок 2.3) и МРТ головного мозга.

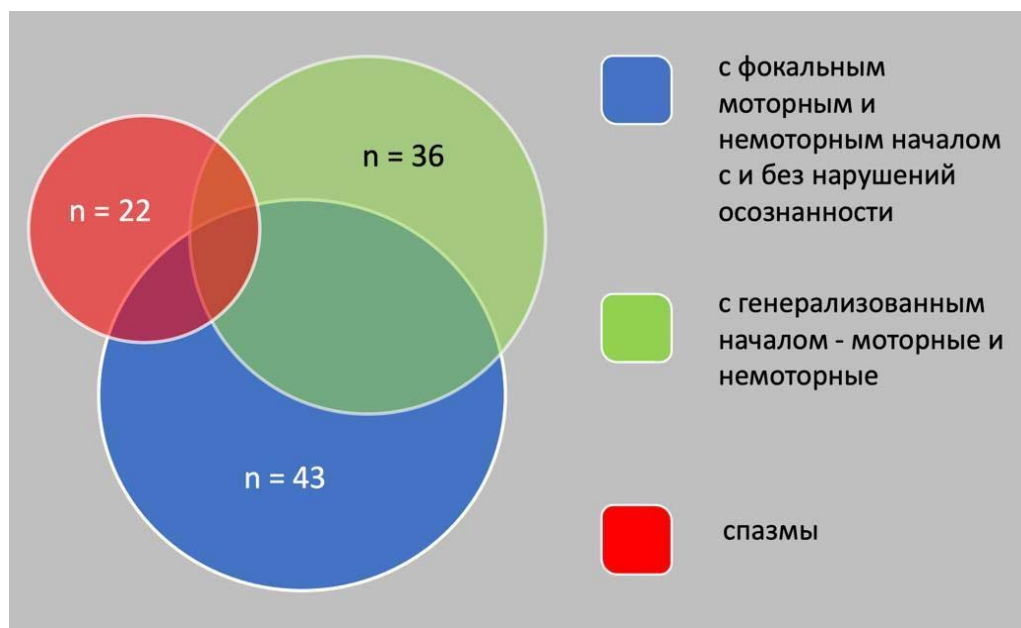


Рисунок 2.2 – Типы и соотношений эпилептических приступов среди пациентов



Рисунок 2.3 – Фрагмент дооперационного ночного ВЭЭГ пациента, отражающий начало приступа (атипичного абсанса). Зона начала – левое полушарие

## 2.2 Этиология полушарной эпилепсии

Морфологическим субстратом поражения почти в половине случаев (42,6%) были последствия перинатального нарушения мозгового кровообращения (ОНМК) в одном из полушарий с глиозом с распространенным рубцово-атрофическим процессом, часто с порэнцефалической кистой (Рисунок 2.4). Другой наиболее частой этиологией (41,6%) были односторонние врожденные пороками развития (Рисунок 2.5) в виде мультилобарной или гологемисферной кортикальной дисплазии и/или полимикрогирии, а также гемимегалэнцефалия, подтвержденные морфологически результатами биопсии.

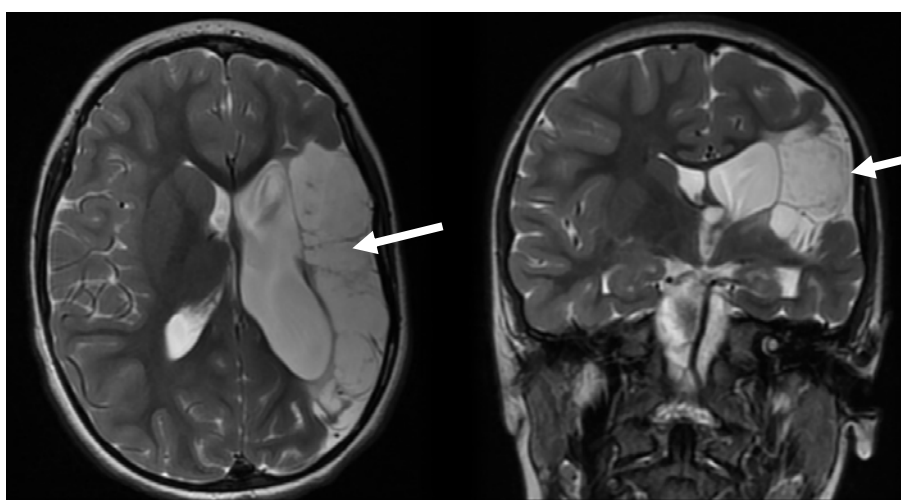


Рисунок 2.4 – Глиозно-атрофическая трансформация в результате перинатального ОНМК в бассейне левой СМА. Т2 ВИ: картина обширной зоны поражения, соответствующей бассейну левой СМА, расширенный левый боковой желудочек, множественные кисты (стрелки) и атрофия левой гемисферы мозга

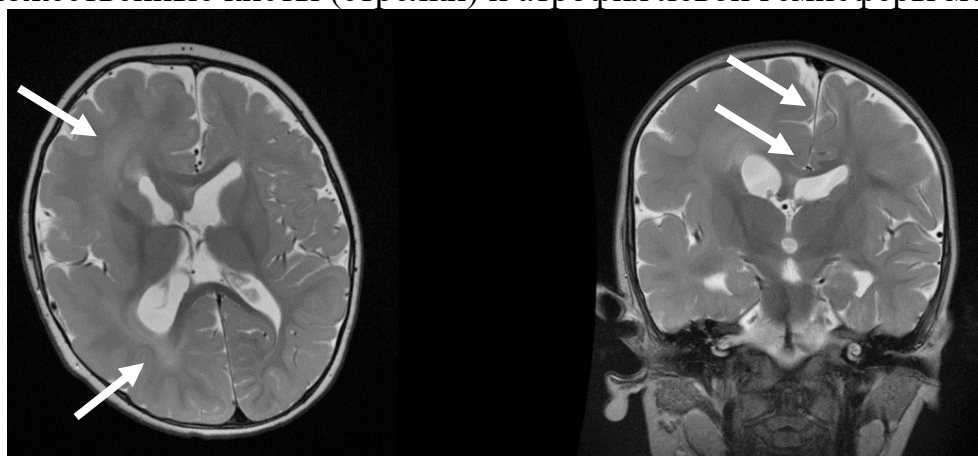


Рисунок 2.5 – Картина гемимегалэнцефалии справа. Т2 ВИ: асимметрия полушарий – правое значительно увеличено по сравнению с левым, картина нарушения строения коры (смазанность границы белое/серое вещество, утолщение коры), смещение срединных структур (стрелки)



У 15 детей (14,9%) причиной поражения преимущественно одного из полушарий мозга были такие прогрессирующие состояния как энцефалит Расмуссена (Рисунок 2.6), ННЕ-синдром и энцефало-тригеминальный ангиоматоз Sturge-Weber (Рисунок 2.7).

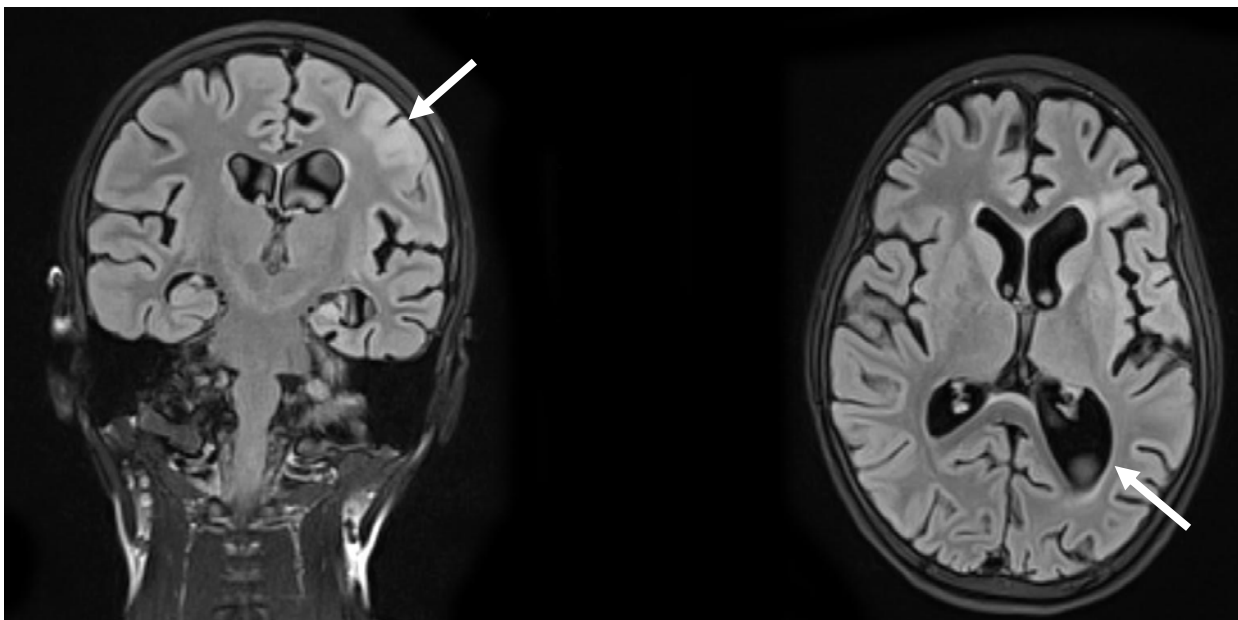


Рисунок 2.6 – Энцефалит Расмуссена слева. T1 ВИ: картина атрофии вещества левого полушария, расширенный ипсилатеральный боковой желудочек (стрелки)

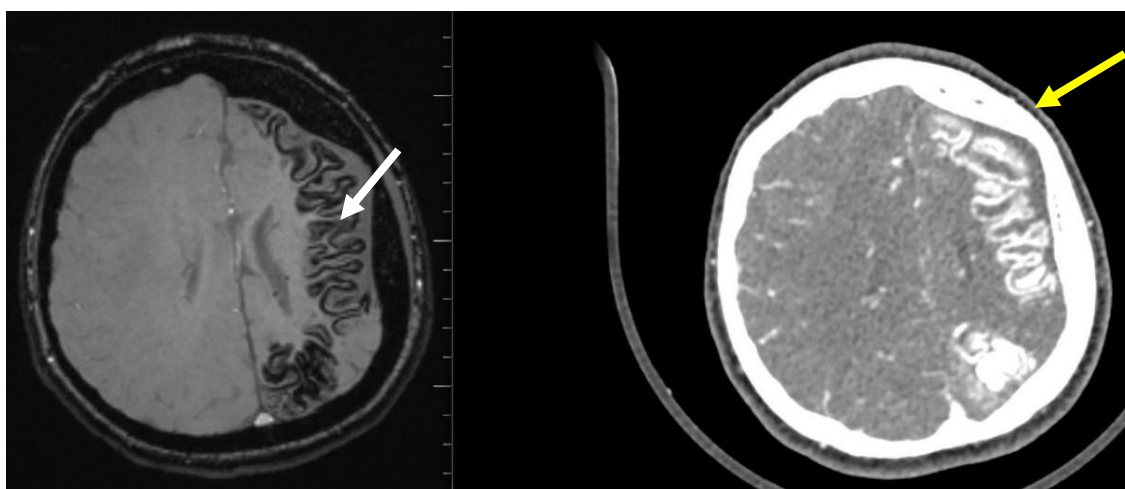


Рисунок 2.7 – Энцефало-тригеминальный ангиоматоз слева (с-м Sturge-Weber). МРТ (слева) в SWI режиме, КТ (справа): унилатеральная атрофия вещества полушария, ангиоматоз мягкой мозговой оболочки, а также утолщение костей свода на стороне поражения (стрелки)

### 2.3 Состояние пациентов на момент операции

У детей в возрасте от 3 лет и старше помимо обычного неврологического осмотра, если с ребенком удавалось установить продуктивный контакт, проводили нейропсихологическое обследование (по методологии А.Р. Лурия). Таким образом до операции удалось оценить состояния 38 (37,6%) детей. У остальных проводили структурированные интервью с родителями (опекунами). В 2/3 случаев ко времени вмешательства выявлена умеренная и выраженная степень задержки психоречевого развития, причем в группе с врожденными пороками развития мозга - с его наиболее выраженной стагнацией (у 24 из 42) и даже регрессом, вплоть до утраты ранее имевшихся навыков (у 3 них).

Приступы у больных с врожденными пороками начинались в возрасте до 1 года - в возрасте нескольких месяцев, а иногда и дней; были многократными в течение дня. Такое течение эпилептического процесса на фоне пороков развития мозга приводило к грубой задержке не только когнитивного, но и физического развития, независимо от стороны поражения. Все больные этой группы при осмотре не входили в контакт, не выполняли никаких заданий – по речевой или неречевой инструкции (дать руку, дать или взять игрушку). Не было начальных навыков самообслуживания: сами не держали ложку, не пытались есть, не просились на горшок, не испытывали дискомфорта от полного памперса. Характерны были стереотипии (любили смотреть на мелькающий яркий свет на экране телефона или повторяющиеся музыкальные мелодии, которые больные слушали постоянно). Иногда наблюдалась и агрессия на фоне общей двигательной расторможенности и нецеленаправленных немотивированных действий: больные могли укусить или ударить родственника, или врача.

Таким образом, при наличии пороков развития мозга, приводящих к раннему появлению фармакорезистентных приступов, независимо от стороны поражения, наблюдалось выраженное отставание в развитии как в психо-речевом, так и физическом, не формировались функции обоих полушарий.

Самая обширная и пестрая с точки зрения когнитивных нарушений группа пациентов, перенесших перинатальное ОНМК, с выявлением глиозно-кистозных изменений в полушарии. У этих больных приступы появлялись, как правило, в возрасте старше 1 года, в большинстве своем в возрасте нескольких лет. Это давало мозгу время нормально развиваться до появления приступов. 10 человек еще до операции, несмотря на выраженные двигательные нарушения, старались посещать коррекционные классы в школе или детские сады, занимались с логопедами, однако обучение давалось им с большим трудом, учиться они не любили, и к тому же плохо осмыслили и запоминали материал.

В ходе нейропсихологического исследования на первый план у всех детей выступали нарушения регуляторных функций (приобретенный лобный синдром, причем двусторонний). Как правило, пациенты были двигательно расторможены, плохо удерживали внимание и быстро истощались. В кабинете без спроса брали любые предметы, бросали их, ходили по кабинету, кричали, не удерживали программу задания. Грубо страдала слухоречевая память, особенно в отсроченном звене, пересказ сказки мог содержать конфабуляторные включения. Грубо страдали и пространственные функции – дети школьного возраста не могли скопировать простую картинку, взаимно расположить заданные фигуры, не определяли время по ручным часам. Страдало мышление – больные школьники конкретно объясняли смысл упроченных выражений, таких как «золотая голова», «каменное сердце» и т.д. Смысл сюжетной картинке понимался лучше. Выявленная симптоматика не зависела от стороны поражения, даже при поражении левого полушария страдали и функции правого полушария (пространственные), а при поражении правого полушария – соответственно, страдали и функции левого полушария (речевые, прежде всего – слухоречевая память).

Следует подчеркнуть, что у большинства больных этой группы, независимо от стороны поражения, речь (при ее наличии) была дефектной. Прежде всего, не было развернутого предложения: больные говорили либо отдельными словами, либо очень короткими фразами и с трудом формулировали мысль. При назывании

по альбому у больных с левополушарными очагами могло наблюдаться забывание слов, как при акустико-мнестической афазии, помогала подсказка. Словарный запас был бедным. Очень плохо обстояло дело у больных школьного возраста с письмом и счетом, особенно при левосторонних очагах. Больные не запоминали букв, за редким исключением могли писать отдельные буквы или очень простые слова.

При нейропсихологическом обследовании пациентов с прогрессирующими состояниями (энцефалит Расмуссена, синдром гемиконвульсивных приступов, гемиплегии и эпилепсии, болезнь Стердж-Вебера) выявлялась именно очаговая симптоматика, соответствующая пораженному полушарию: у ребенка с левосторонним поражением в анамнезе была левосторонняя височная лобэктомия в возрасте 8 лет, после этого речь осталась на уровне односложной с забыванием слов; у второго пациента, с правосторонним очагом и операцией в возрасте 13 лет, речь была полноценной, как и письмо, страдал только счет, а пространственные функции и память были дефектными. У двух пациентов с синдромом Стердж-Вебера, у которых приступы начались в возрасте в нескольких месяцев, это привело к грубому отставанию в развитии. У одного из них до операции речь не сформировалась (не смотря на правостороннее поражение), у другого – вначале появились простые слова и слоги, но к 2 годам на фоне серии повторных приступов речь исчезла.

У подавляющего большинства пациентов на момент операции отмечался гемипарез, контр-латеральный пораженному полушарию разной степени выраженности. Чуть более, чем в половине всех случаев (у 54 детей), патология затрагивала левое полушарие, однако, его безусловная доминантность по речи верифицирована лишь у 4 (с помощью отдельной анестезии полушарий пропифолом). У остальных судить об этом было невозможно из-за задержки, обусловленной заболеванием, либо из-за малого возраста. У 26 (25,7%) пациентов по данным МРТ выявлены структурные изменения в условно здоровом полушарии:

субкортикальные и перивентрикулярные очаги, небольшие очаги глиоза, гетеротопия серого вещества (Рисунок 2.8).

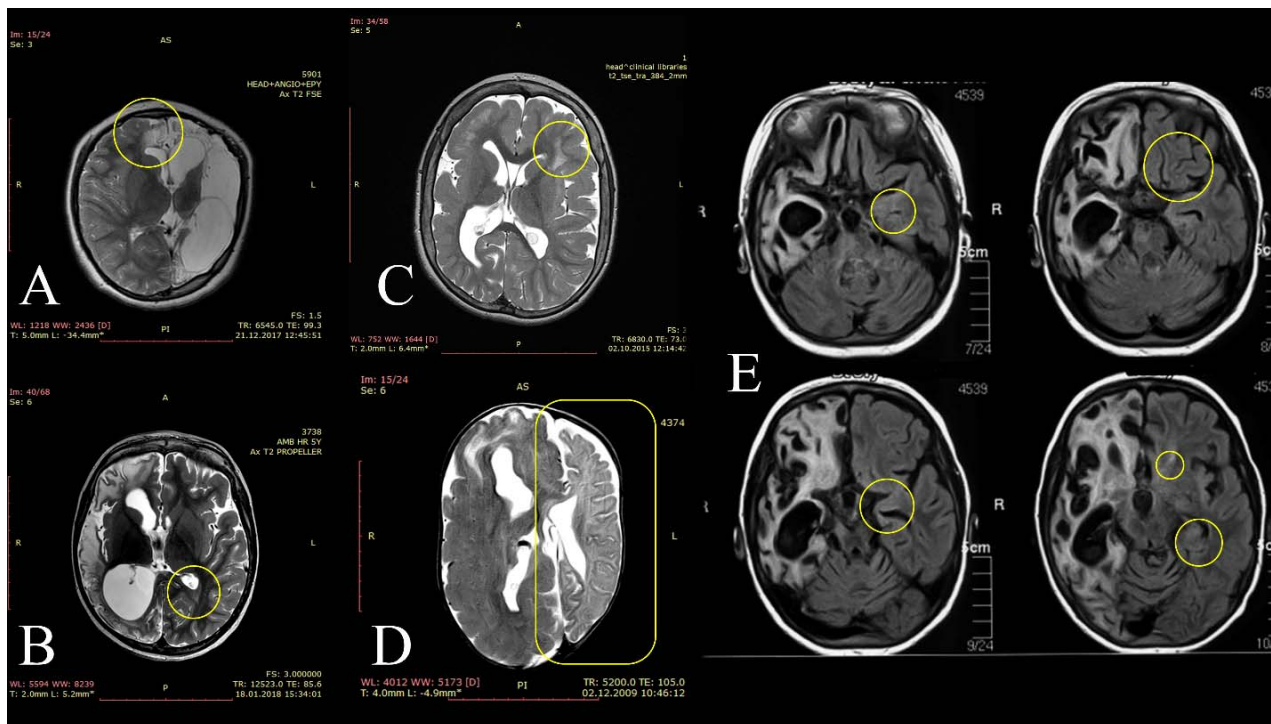


Рисунок 2.8 – Томограммы пациентов с потенциально эпилептогенными изменениями в контралатеральном полушарии (выделены цветом). А – Очаг глиоза в правой лобной доле. В, С – Субэпендимарные очаги. D – Атрофия контралатерального полушария. E – Очаги демиелинизации

## 2.4 Катамнез

После выписки пациенты наблюдались динамически: заочно, перепиской по электронной почте и интервью по телефону, также – очными консультациями. Катамнез 8 пациентов оказался недоступным: связь с 4 пациентами после выписки утеряна, а о 4 пациентах из этой группы, которые оперированы последними, нет актуальной информации. Таким образом, катамнез, отражающий результат лечения (Engel) известен у 93 пациентов с медианой его продолжительности равной 29 месяцев (около 2,5 лет). Наименьший срок наблюдения – 6 месяцев, максимальный – 16 лет.

Оценить темпы психоречевого развития после операции удалось у 87 пациентов. После операции нейропсихолог оценил 20 детей. Еще о 32 пациентах сведения получены на основании анализа результатов анкетирования (приложение

3). Суждение о динамике психоречевого развития остальных пациентов с известным катамнезом основывалось на результате неврологического осмотра. У всех были выполнены и представлены контрольная МРТ (в том числе, и после повторных операций), у половины – видео-ЭЭГ (большой частью неоднократные).

## 2.5 Характеристика операций

За исследуемый период выполнено практически равное количество операций (Рисунок 2.9).

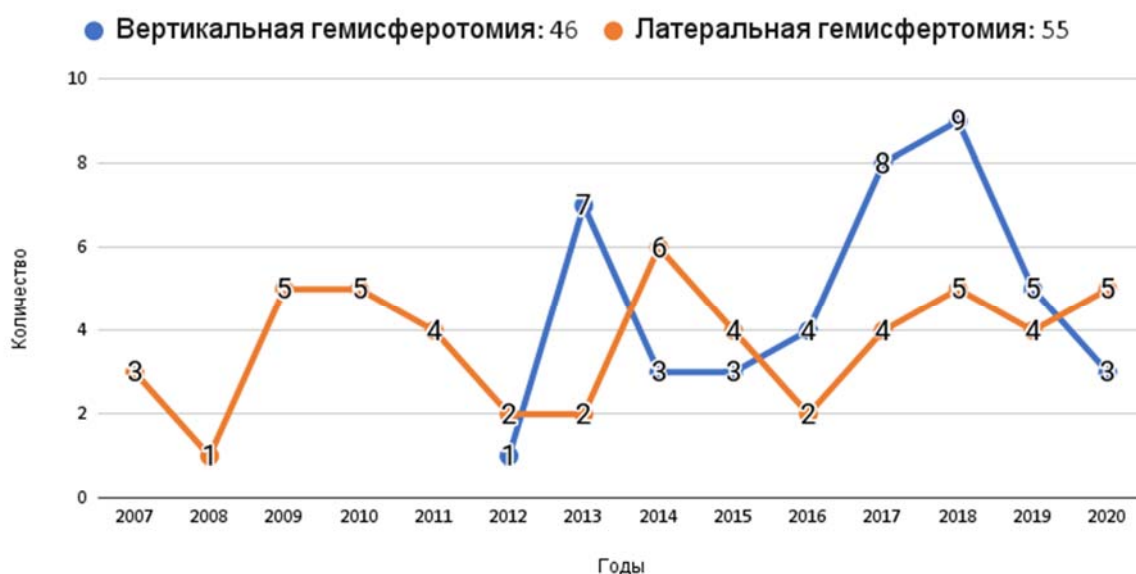


Рисунок 2.9 – Хронология и распределение выполнения гемисферотомий за период исследования

55 пациентам произведена латеральная деафферентация (по технике Schramm, Villemure), 46 – вертикальная парасагиттальная дисконнекция (по Delalande). Примечательно, что частота применения латеральной гемисферотомии на протяжении всех лет оставалась относительно стабильной и постоянной, а вертикальная гемисферотомия внедрена в практику в 2012 году и с годами стала выполняться практически в 2 раза чаще латеральной.

Выбор техники гемисферотомии главным образом основывался на особенностях анатомии пораженного полушария: у детей с сравнительно просторными желудочками и расширенными цистернами на стороне поражения (в

частности, при последствиях перинатального ОНМК) чаще выполнялась латеральная перининсулярная диссекция, а у лиц с врожденными пороками, грубо измененной анатомией, деформированными желудочками и аномально сформированными сосудами – вертикальная парасагиттальная гемисферотомия (Таблица 2.1).

Таблица 2.1 Распределение пациентов в зависимости от выполненной операции

Этиология	Abs. (%)	Операция		Реопера ция, Abs. (%) *
		Латеральная, Abs. (%)	Вертикальная, Abs. (%)	
Унилатеральные корковые дисплазии и полимикрогирия	28(27,7)	9(32,1)	19(67,9)	2(7,9)
Гемимегалэнцефалия	12(11,9)	4(33,1)	8(66,7)	3(25)
Туберозный склероз	2(2)	2(100)	-	-
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)	-
С-м Sturge-Weber	5(5)	3(60)	2(40)	1(20)
Энцефалит Расмуссена и ННЭ-синдром	10(9,9)	6(60)	4(40)	1(10)
Всего	101 (100)	55 (54,5)	46 (45,5)	8 (8)

\* - среди 93 пациентов с известным катамнезом

Восемь пациентов оперированы повторно (один из них – в другом учреждении), чтобы завершить неполную изоляцию пораженной гемисферы: у 2 первое вмешательство пришлось прервать из-за угрожающего кровотечения (1 – оперирован спустя неделю, другой – через 5 мес.), остальные 6 – либо сразу же после первой операции, чтобы «досечь» сохранившиеся проводящие пути, выглядящие не полностью рассеченным на ранних послеоперационных томограммах, либо из-за продолжающихся приступов или их возобновления, отмеченных в сроки от 1 до 8 мес.

## 2.6 Резюме

Таким образом, исследование основано на изучении хирургического лечения пациентов детского возраста, страдающих от полушарной структурной фармакорезистентной эпилепсии. Материал включает в себя 101 пациента. Пациенты во всех возрастных группах испытывали регулярные фармакорезистентные приступы эпилепсии. В клинической картине судорогам сопутствовала задержка психоречевого развития и гемипарез разной степени выраженности.

Причинами полушарного поражения были разнообразные по природе и срокам возникновения процессы. Все виды патологии объединены в 3 основные группы по механизму возникновения. Практически в половине случаев причиной были унилатеральные врожденные пороки развития коры: корковые дисплазии и полимикрогирия, гемимегалэнцефалия и комплекс туберозного склероза. Еще почти у половины эпилепсия была обусловлена приобретенной глиозно-атрофической трансформацией в результате перинатального ОНМК. Меньшую часть составили дети с прогрессирующей этиологией поражения: энцефалит Расмуссена и синдром Sturge-Weber. У  $\frac{1}{4}$  пациентов по данным МРТ были выявлены структурные очаговые изменения в противоположном полушарии, которое считалось условно «здоровым».

Гемисферотомия выполнялась двумя способами. С 2007 по 2020 год была выполнена 101 операция. Выполнено почти одинаковое количество право- и левополушарных дисконнекций. У пациентов с просторными ликворными пространствами (боковым желудочком) и выраженной атрофией предпочтение отдавалось латеральной гемисферотомии. А у пациентов с избыточным объемом мозгового вещества и деформированным желудочком - вертикальная гемисферотомия. Выполнено сопоставимое количество вертикальных и латеральных дисконнекций. 8 пациентов после выполнения гемисферотомии были прооперированы повторно с целью досечения резидуальных трактов. Катамнез продолжительностью не менее 6 месяцев был известен среди 93 пациентов.



### Глава 3 Техника операций

Основные этапы применяемых техник - латеральной периинсулярной гемисферотомий, а также вертикальной парасагиттальной гемисферотомии – схематично представлены на рисунке 3.1.

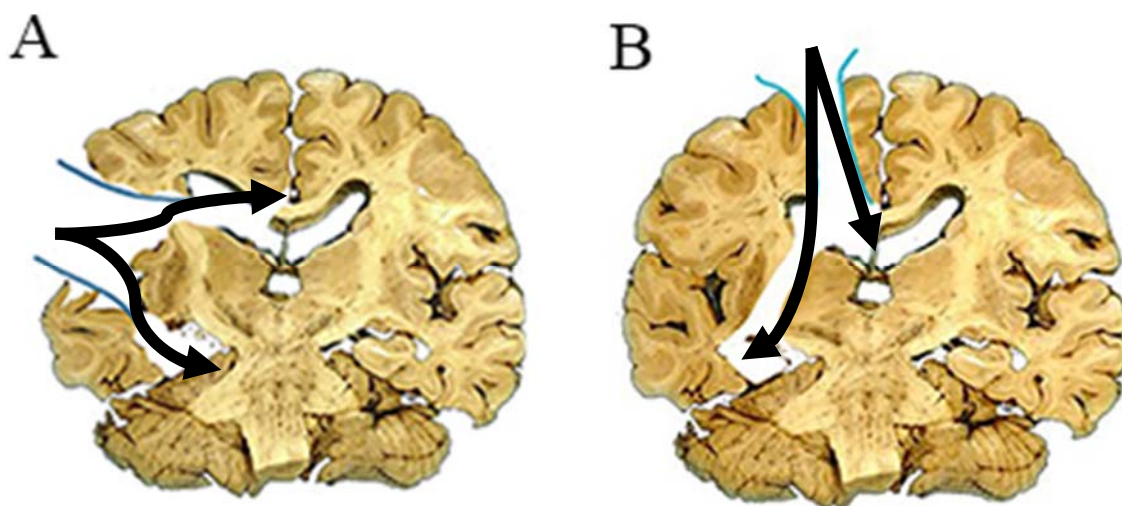


Рисунок 3.1 – Схематичное изображение способ выполнения гемисферотомии: А - Латеральная периинсулярная. В – Вертикальная парасагиттальная. Черными стрелка изображены траектории дисконнекции

Вне зависимости от техники, в результате операции пересекаются пути, связывающие кору пораженного полушария с противоположным полушарием, подкорковыми ядрами и стволом. Перечень пересекаемых в ходе операции проводящих путей, а также анатомическое обоснование операции подробно описано в диссертационной работе А. А. Казаряна (2010) и Villemure и Schramm [97, 98, 118] (Таблица 3.1).

Трехмерная компьютерная визуализация выполнена в лицензированной программе-атласе 3D ANATOMY of the Human Central Nervous System с любезного разрешения правообладателей (ООО «Толикети»).

Таблица 3.1 – Перечень проводящих путей, пересекаемых в ходе гемисферотомии (Казарян А.А., 2010 г.) [1]

Этап операции	Пересекаемые проводники
Рассечение стенки височного рога, амигдаллогиппокампэктомия, рассечение перешейка височной доли (temporal stem)	Волокна в составе передней спайки, крючковидного пучка, нижнего затылочно-лобного пучка, петля Мейера, сублентиккулярная порция внутренней капсулы
Фронтобазальная дисконнекция	Волокна в составе затылочно-лобного пучка
Каллозотомия	Комиссуральные волокна, соединяющие два полушария
Рассечение медиальной стенки треугольника бокового желудочка на уровне базиса теменной и затылочной долей	Волокна больших щипцов, хвост гиппокампа
Рассечение латеральной стенки бокового желудочка /периталамическая дисконнекция	Волокна в составе ретролентиккулярной порции внутренней капсулы

### 3.1 Техника вертикальной гемисферотомии

Соблюдение последовательности действий и этапности позволяет, полагаясь на анатомические ориентиры, которые становятся доступными от одного этапа к другому, уверенно выполнить полную дисконнекцию с минимальными рисками интраоперационных осложнений. Техника вертикальной парасагиттальной гемисферотомии подробно описана Delalande и Dorfer [24, 26, 27].

С целью выполнения вертикальной парасагиттальной гемисферотомии пациент укладывается на спину, голова сгибается под углом около 20 градусов. В зависимости от размера окружности головы скоба фиксируется в области теменных бугров или в теменно-затылочной и лобных областях. Разрез мягких тканей и границы трепанации определяются в каждом конкретном случае (Рисунок 3.2 и 3.3).

В большинстве случаев выполняется продольный или поперечный линейный разрез мягких тканей и относительно небольшая парасагиттальная фронтально-париетальной костнопластическая краниотомия (1/3 трепанации расположена

кпереди от венечного шва, 2/3 - кзади) с обнажением края верхнего сагиттального синуса.

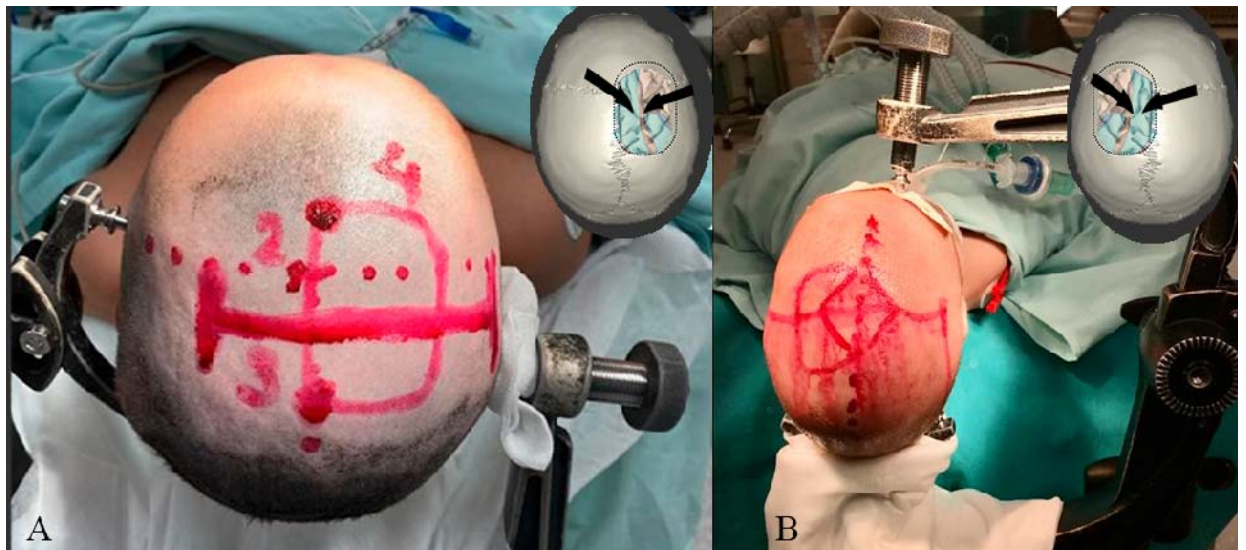


Рисунок 3.2 – Способ фиксации головы, разметка разреза мягких тканей и трепанации. А: поперечный линейный разрез мягких тканей в теменной области. 1/3 трепанации расположена кпереди от коронарного шва, 2/3 – кзади, в ширину трепанация занимает 4-5см (заходит за зрачковую линию). В: поперечный линейный разрез мягких тканей у младенца, трепанация намечена из краев родничка



Рисунок 3.3 – Положение на столе и вариант разреза мягких тканей, трепанации. А: парасагиттальный разрез мягких тканей в лобно-теменной области. В: голова согнута на 25-30 градусов



Размеры трепанации должны быть достаточными, чтобы углы атаки позволяли работать как в глубине раны в области клюва и валика мозолистого тела, так в глубине раны в области височного рога бокового желудочка. Плоскость межполушарной щели и других анатомических структур у детей может быть смещена и не соответствовать костным ориентирам при некоторых патологиях. По возможности, следует деликатно пользоваться моно- и биполярной электрокоагуляцией на этапе рассечения мягких тканей и скелетирования области трепанации. Злоупотребление ею может в перспективе осложнить заживление раны локальными инфекционными и воспалительными процессами вплоть до некроза и остеомиелита.

У младенцев возможно выполнение краниотомии из скелетированных краев большого родничка с помощью ножниц (Рисунок 3.4). Твердая мозговая оболочка рассекается «П»-образно, основанием, обращенным к синусу. На этом этапе может возникнуть необходимость в «выключении» (коагуляции или клипировании) гипертрофированных вен и лакун, впадающих в синус.

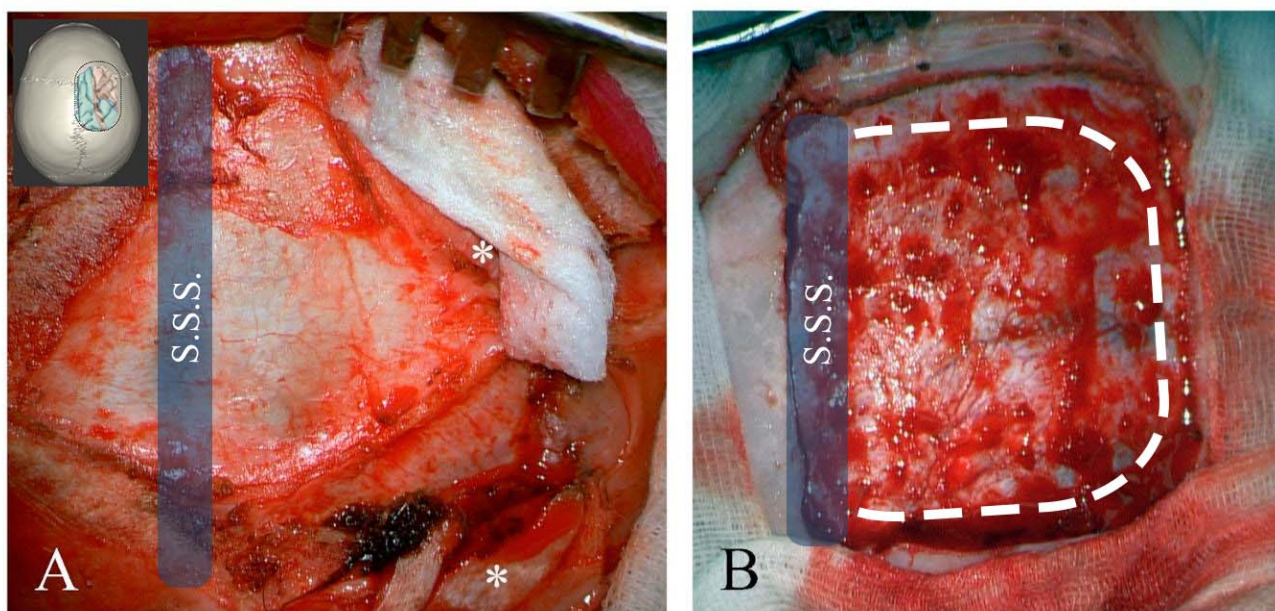


Рисунок 3.4 – Вид раны после трепанации справа. А: скелетированы и «надломлены» края родничка (отмечены звездочкой). В: выполнена стандартная костнопластическая трепанация с обнажением сагиттального синуса. Пунктирная линия соответствует разрезу оболочки.

Боковой желудочек – ключевая область в гемисферотомии, независимо от способа ее выполнения. Исторически, вплоть до середины 2010-х годов все последующие этапы дисконнекции и деафферентации гемисферы, включая каллозотомию, выполнялись в соответствии с техникой Delalande из полости бокового желудочка. Для этого после небольшой (~2см x 3см) кортикотомии в заднелобно-центральной коре. Его полость вскрывается в области крыши посредством рассечения белого вещества между передним рогом и преддверием. Угол атаки при этом скошен снаружи во внутрь, чтобы медиальная граница сечения стенки желудочка оказалась как можно ближе к межжелудочковой перегородке (Рисунок 3.5 и 3.6).

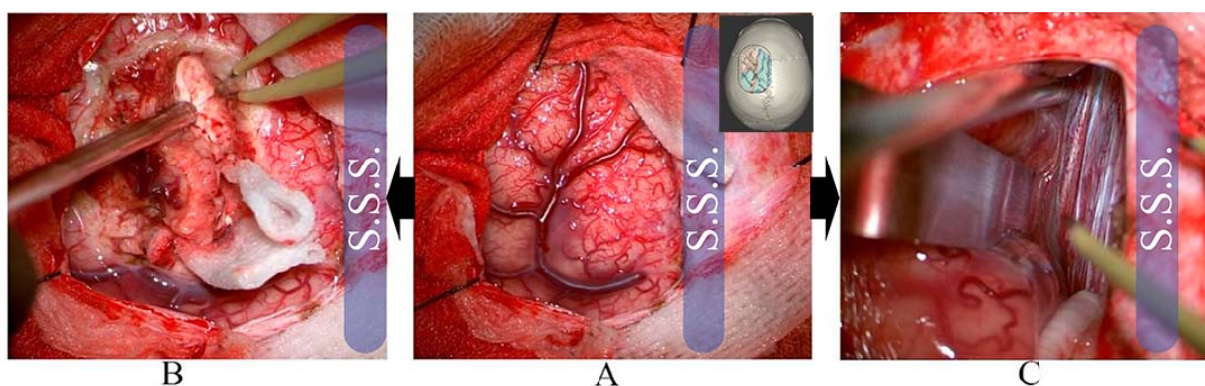


Рисунок 3.5 – Фото раны после рассечения ТМО. А: ТМО рассечена полуovalом, отведена в сторону и фиксирована швами. В: Этап выполнения кортикотомии. С – Этап широкой диссекции межполушарной щели.

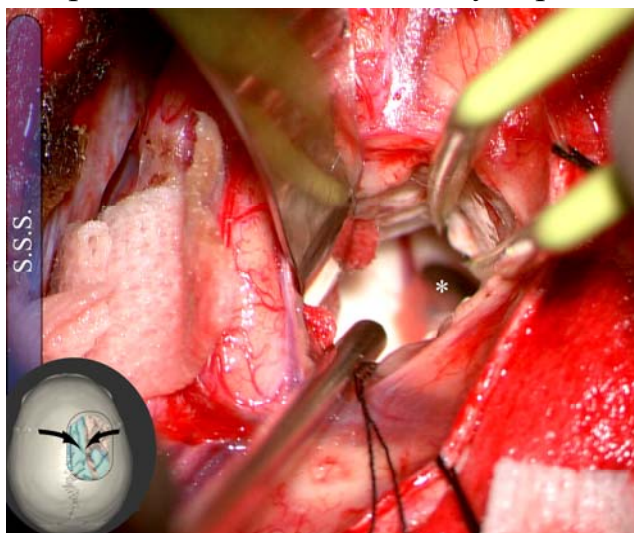


Рисунок 3.6 - Фото раны после кортикотомии (справа) и диссекции межполушарной щели (заложен ватник). В глубине просвет бокового желудочка (\* - сосудистое сплетение, отверстие Монро).

Просторный желудочек позволяет минимизировать операционную травму, облегчает ориентирование, сокращает время выполнения операции. В просвете желудочка визуализируется сосудистое сплетение и отверстие Монро (Рисунок 3.7).

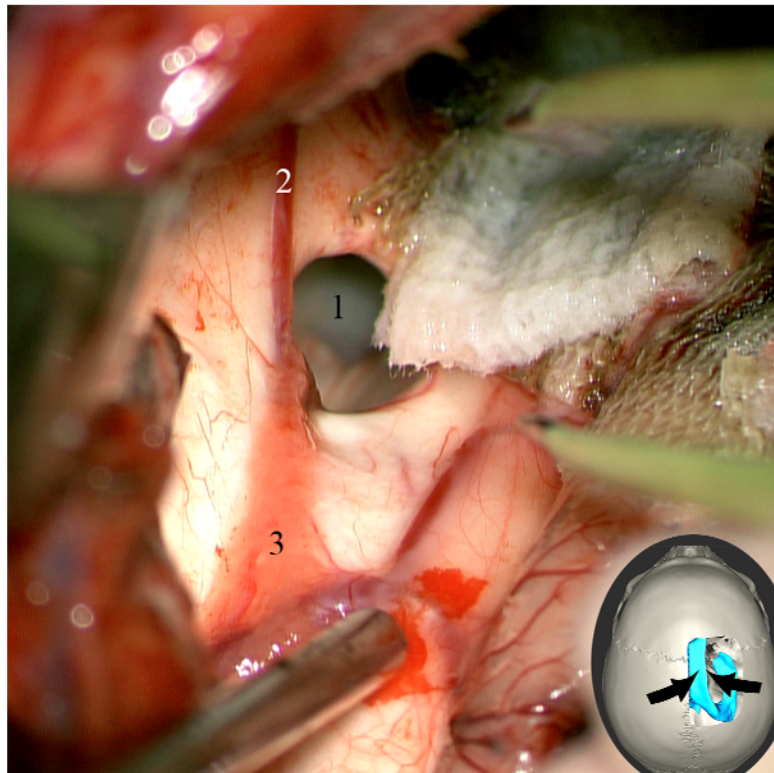


Рисунок 3.7 - Фото просвета правого бокового желудочка после выполнения кортикотомии. Визуализировано отверстие Монро (1), таламостриарная вена (2), сосудистое сплетение (3), головка хвостатого ядра (прикрыта ватником)

Из просвета желудочка с помощью биполярной коагуляции, тупой и острой диссекции, путем вакуумной аспирации свкозь эпендиму в области ствола мозолистого тела начинается каллозотомия, которую продлевают на валик и нижнему краю серповидного отростка твердой мозговой оболочки, следуя ходу перикаллезных сосудов. Рассечение вещества мозолистого тела осуществляется субпиально до арахноидеи борозды опоясывающей извилины. Далее, начатая каллозотомия, продлевается кпереди, ориентируясь по перикаллозные сосуды, для пересечения колена и клюва мозолистого тела.

Затем в ходе рассечения малых щипцов на дне переднего рога бокового желудочка и опорожнения задних отделов прямой извилины, ориентируясь на ход



сегментов А2-А1 ипсилатеральной передней мозговой артерии становится возможной субпиальная фронтально-базальная дисконнекция, в результате которой сквозь мягкую мозговую оболочку визуализируются А1 передняя мозговая артерия, правый зрительный нерв и правая внутренняя сонная артерия (Рисунок 3.8).

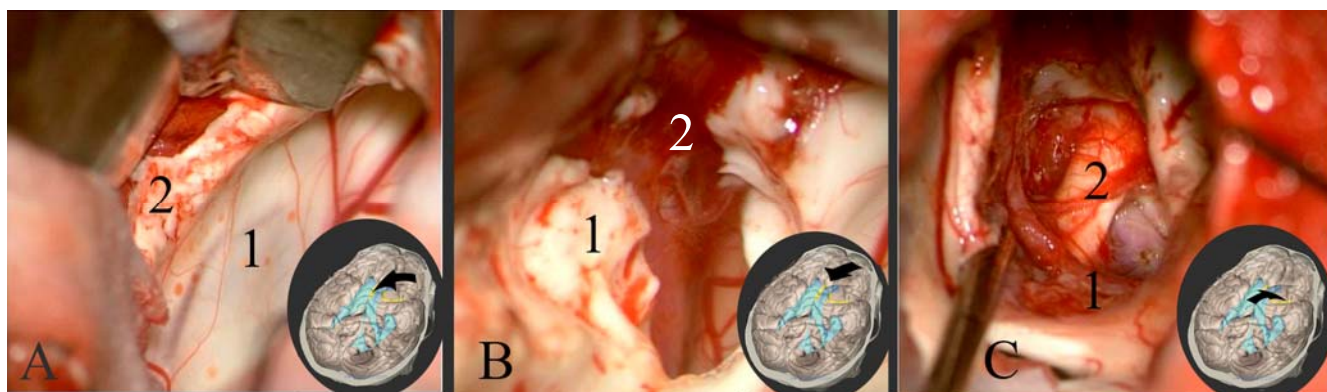


Рисунок 3.8 – Схематичное изображение угла атаки при выполнении выполнении каллозотомии и фронтально-базальной дисконнекции. А: просвет правого бокового желудочка, 1 – межжелудочковая перегородка, 2 – каллозотомия на уровне ствола, 3 – межполушарная щель с перикаллезными сосудами. В: просвет переднего рога правого бокового желудочка, 1 - Каллозотомия продолженная вдоль А2-сегмента (2). С: рассечение белого вещества вдоль А1-сегмента (1), 2 – правый зрительный нерв

Накапавшейся опыт, анализ собственных ошибок и изучение литературы (Czech, Baumgartner) стали основанием для пересмотра некоторых этапов. Стала очевидна одна из наиболее часто повторяющихся ошибок – неполное рассечение больших щипцов и валика мозолистого тела. Причина – утрата представления об истинной срединной плоскости в условиях диссекции из желудочка, это особенно актуально у детей со сколько-нибудь аномальной полостью промежуточного паруса.

Поэтому в последние годы был модифицирован этап каллозотомии и выполнялся он в основном сквозь межполушарную щель (Рисунок 3.9), ориентируясь на край серповидного отростка и полость межжелудочковой перегородки, и возвращался к «внутрижелудочковому» рассечению только на стадиях пересечения колена и ключа мозолистого тела.

Следующим этапом в преддверии треугольника бокового желудочка в косо-медиальном направлении из хороидальной щели к рассеченному валику пересекался хвост гиппокампа (Рисунок 3.10).

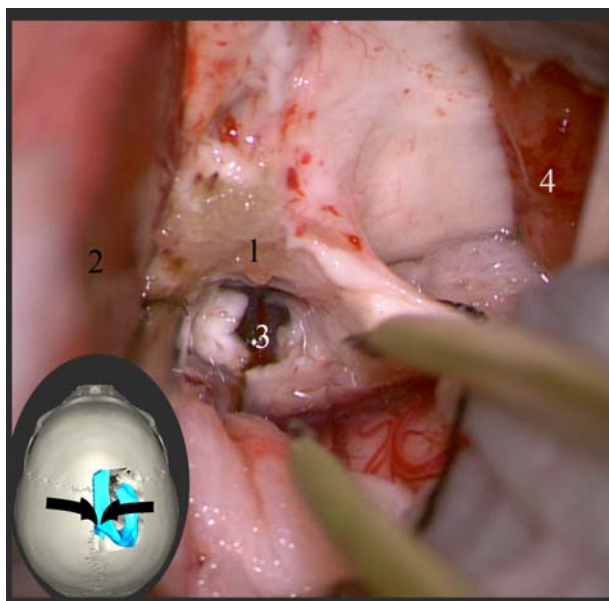


Рисунок 3.9 - Схематичное изображение угла атаки при рассечении валика мозолистого тела из просвета межполушарной щели, 1 – расщепленный валик, 2 – серп, 3 – арахноидея ампулы вены Галены, 4- правое сосудистое сплетение на уровне перддверия треугольника

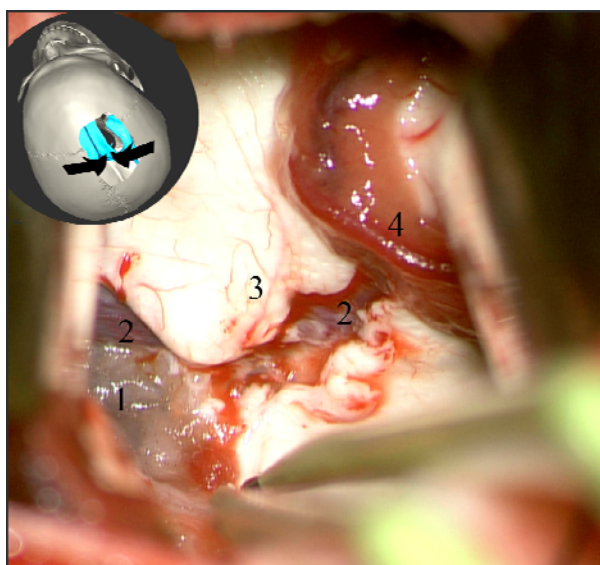


Рисунок 3.10 – Схематичное изображение угла атаки при рассечении валика мозолистого тела из просвета бокового желудочка, 1 – рассеченный валик мозолистого тела и большие щипцы, 2 – арахноидея правой базальной вены, 3- пересеченная ножка гиппокама, 4 – правое сосудистое сплетение на уровне треугольника



Финальные этапы (пересечение волокон лучистого венца и завершение фронтобазальной дисконнекции) выполнялись путем рассечения боковых стенок тела бокового желудочка тотчас латеральнее зрительного бугра в косо-латеральном направлении сквозь крышу височного рога между островком (снаружи), и сосудистым сплетением (снутри). Достигнув верхушки височного рога, резизируется амигдала и передний ункус.

Продолжая отсюда субтотальное рассечение сквозь ольфакторную кору к области развилки ВСА латеральнее передней перфорированной субстанции завершается деафферентация гемисферы.

В переднем роге это рассечение производится либо латеральнее головки хвостатого ядра, или ее медиальной границе. У лиц с гемимегалэнцефалией и недоразвитым передним рогом этот прием – вынужденная мера (Рисунок 3.11).

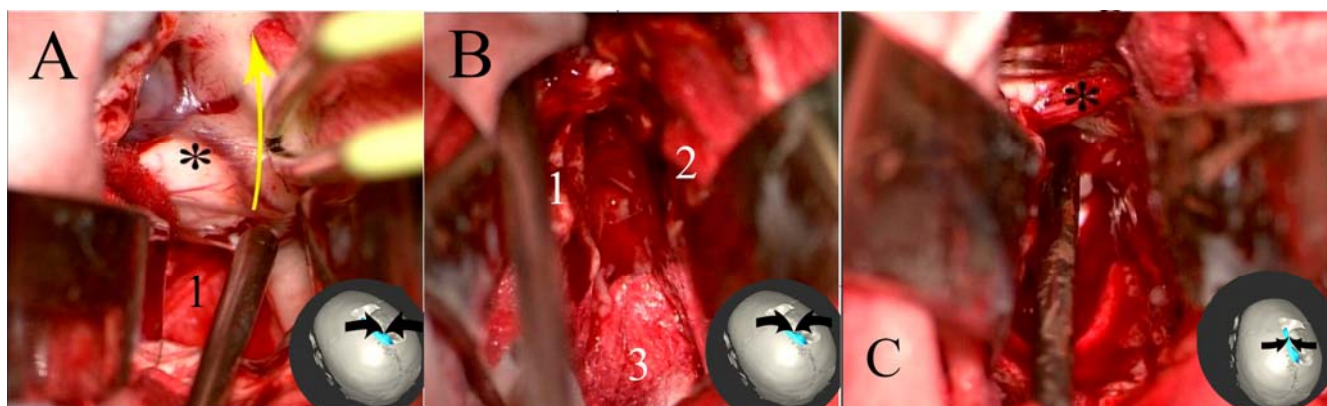


Рисунок 3.11 – Схематичное изображение угла атаки периталамической дисконнекции. А: просвет преддверия и тела бокового желудочка, латеральнее таламуса (отмечен звездочкой) продолжается рассечение крыши бокового желудочка (направление указано стрелкой), 1 – правый височный рог. В: рассечение белого вещества продолжается, огибая блок подкорковых ядер (1), 2 – отсекаемая островковая доля, 3 – правый височный рог. С: рассечение вещества завершается в области развилки ВСА (отмечена звездочкой), где ранее завершилась фронтобазальная дисконнекция

Выполняется тщательный гемостаз с помощью биполярной коагуляции и гемостатической марли, рана обильно промывается физиологическим раствором. Твердая мозговая оболочка ушивается герметично и подшивается к краям трепанационного окна. Костный лоскут фиксируется швами или клипсами. Мягкие ткани скальпа ушивается послойно.

### 3.2 Техника латеральной гемиферотомии

С целью выполнения латеральной периинсулярной гемисферотомии пациент укладывается на спину, под ипсилатеральное плечо подкладывается валик, голова фиксируется в скобе Мейфилда, несколько разгибается (~20 градусов) и поворачивается в сторону (~70-90 градусов). При этом головной конец операционного стола при необходимости поднимается на ~20-30 градусов.

Латеральная трансильвиевая гемисферотомия выполняется из фронтотемпоро-париетальной краниотомии. Для этого мягкие ткани скальпа рассекаются «?» - образно: разрез начинается в проекции скулового отростка на 1-2см кпереди от козелка, продолжается кверху и кзади, не доходя до теменного бугра устремляется кпереди и заходит за верхнюю височную линию, пересекая венечный шов. Кожно-мышечный лоскут мобилизуется единым блоком. При избыточном объеме мозгового вещества размеры трепанации должны быть достаточными, чтобы визуализировать оперкулярные части лобной, височной и теменной долей таким образом, и чтобы при необходимости их можно было бы резецировать.

Размер трепанации определяется морфологическим субстратом: у пациентов с выраженной атрофией, венрикуломегалией оправдано уменьшение размеров трепанации до key-hole (Рисунок 3.12 и 3.13). Возможно выполнение остеопластической трепанации на мышечно-апоневротическом лоскуте с целью сохранения трофики.

Твердая мозговая оболочка рассекается «Ж»-образно или «П»-образно, основанием обращенных к скуловой дуге и птериону. После вскрытия твердой мозговой оболочки с помощью тупой и острой микрохирургической техники выполняется диссекция всей сильвиевой щели (от развилки внутренней сонной артерии до супрамаргинальной извилины) с сохранением, по возможности, всех артериальных и венозных сосудов.

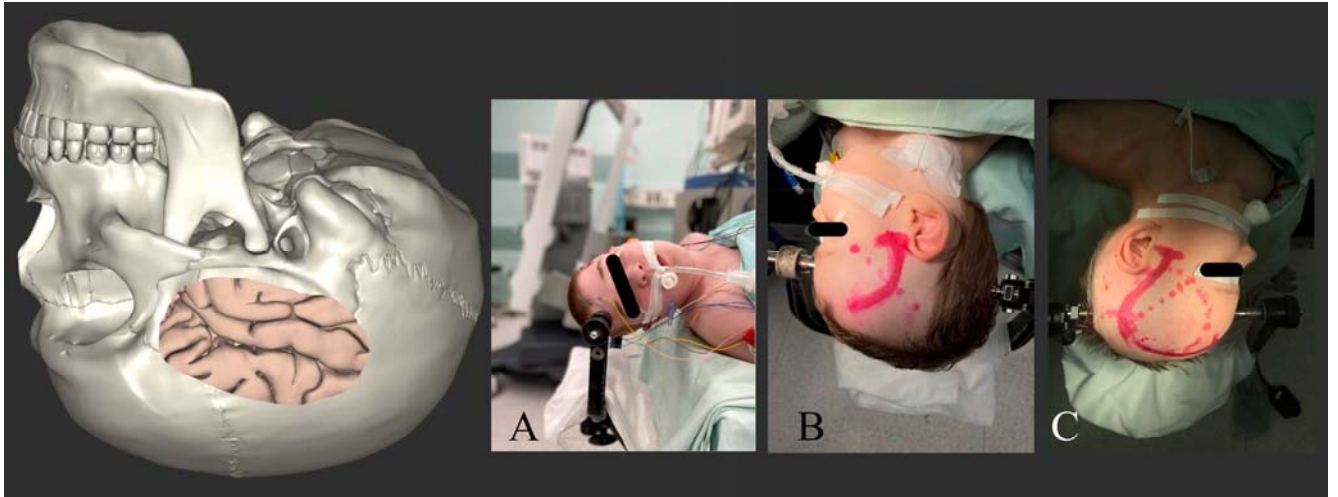


Рисунок 3.12 – Фото положения головы, размеров разреза мягких тканей. А: голова разогнута на 20-25 градусов. В: небольшой линейный разрез с целью выполнения Key-hole трепанации. С: «?» - образный разрез и стандартная фронтотемпоральная краниотомия

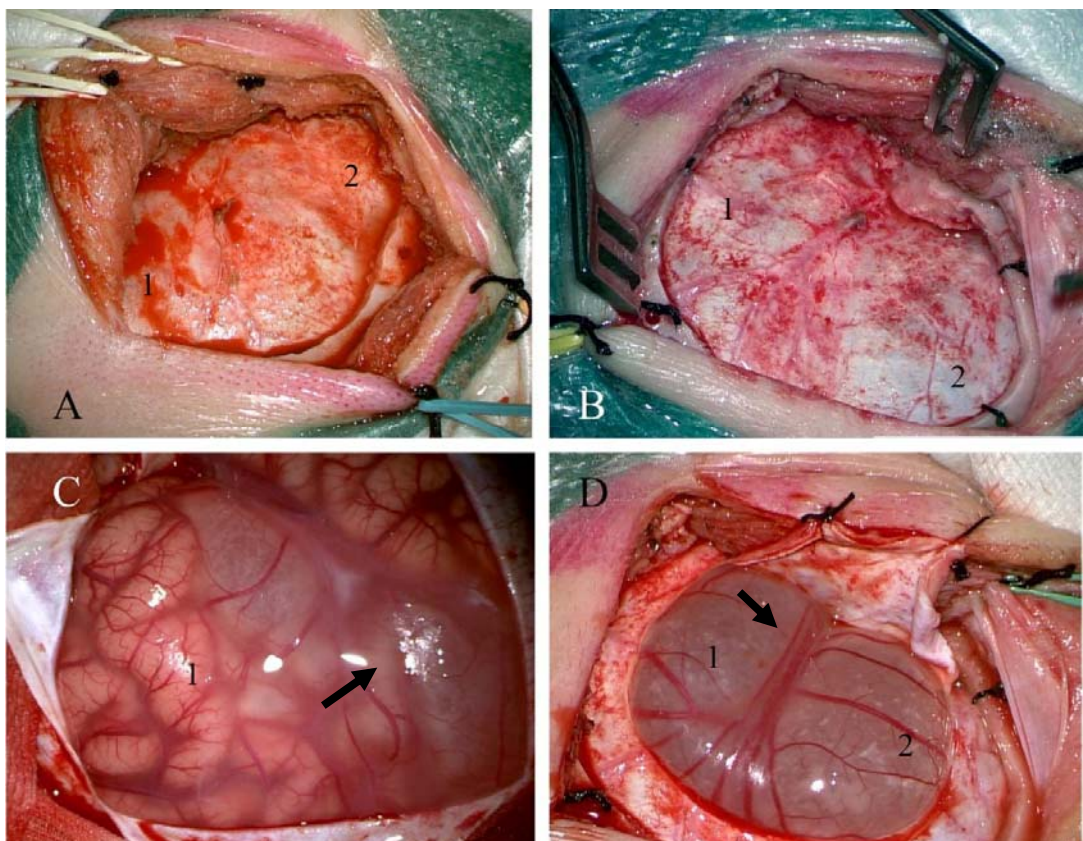


Рисунок 3.13 – Фото раны после выполнения трепанации. А: key-hole трепанация, 1- лобная доля, 2 - височная. В: стандартная птериональная краниотомия слева 1- височная доля, 2 – лобная доля. С: ТМО рассечена «Ж»-образно, визуализируется боковая щель, лобная (1) и височная доли (2), D: ТМО рассечена полуовалом, визуализируется глиозная порэнцефалическая киста (стрелка) на месте лобной (2) и височной долей (1), «остаток» боковой щели (стрелка)



После препаровки Сильвиевой щели становится возможной визуализация островковой доли с циркулярной бороздой или глиозно-атрофических участков, которые заместили ее (Рисунок 3.14).

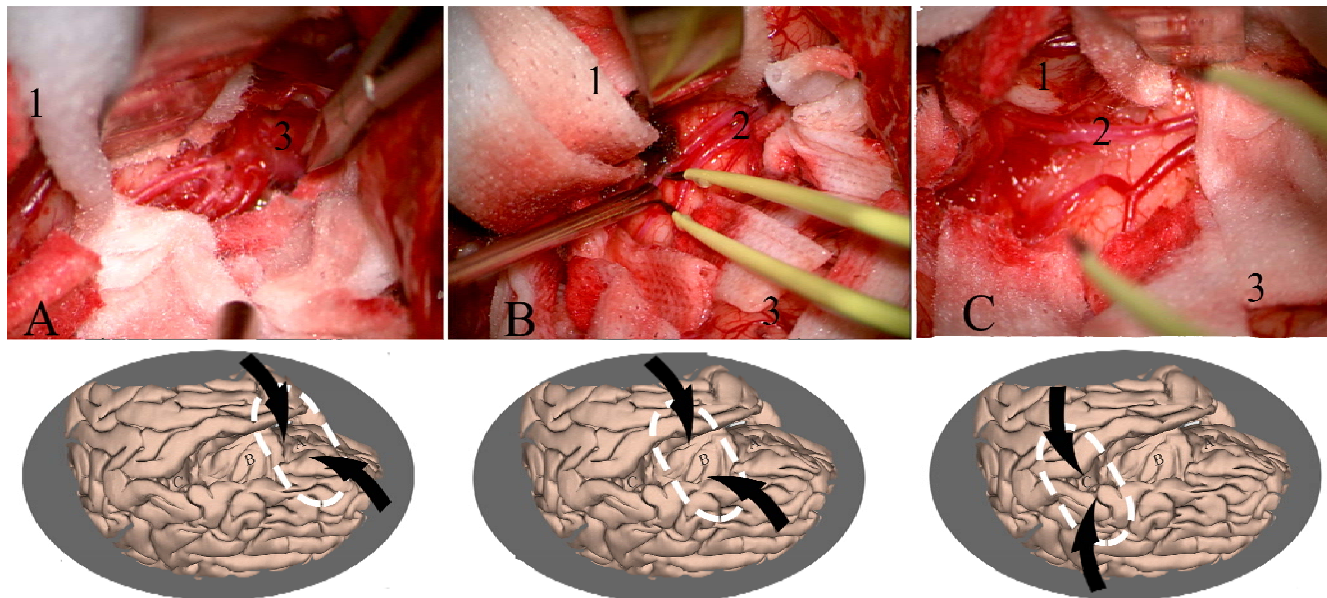


Рисунок 3.14 – Фото этапов диссекции Сильвиевой щели. Под шпателем покрывка височной доли. А: препаровка щели на уровне бифуркации СМА: 1- покрывка височной доли, 2 – бифуркация СМА, 3 - покрывка лобной доли. В: препаровка щели на уровне М2-сегментов: 1 - покрывка височной доли, 2 – М2-сегменты СМА, 3 - покрывка лобной доли. С: препаровка щели на уровне М2/М3-сегментов: 1 - покрывка височной доли, 2 – атрофичные М3-сегменты СМА, 3 - покрывка лобной доли

С помощью биполярной коагуляции и вакуумной аспирации транскортикально, сквозь порог циркулярной борозды осуществляется вход в височный рог. Из просвета височного рога производится амигдалогиппокампэктомия, аспирация крючка и парагиппокампальной извилины (Рисунок 3.15). Следующим этапом кортикотомия продлевается по циркулярной борозде кзади доходя до подушки таламуса, в результате чего височный рог широко вскрывается до уровня треугольника. Таким же образом, сохраняя М2 и М3 ветки средней мозговой артерии, кортикотомия продлевается вдоль циркулярной борозды в направлении к переднему краю борозды, доходя до лобного рога бокового желудочка.

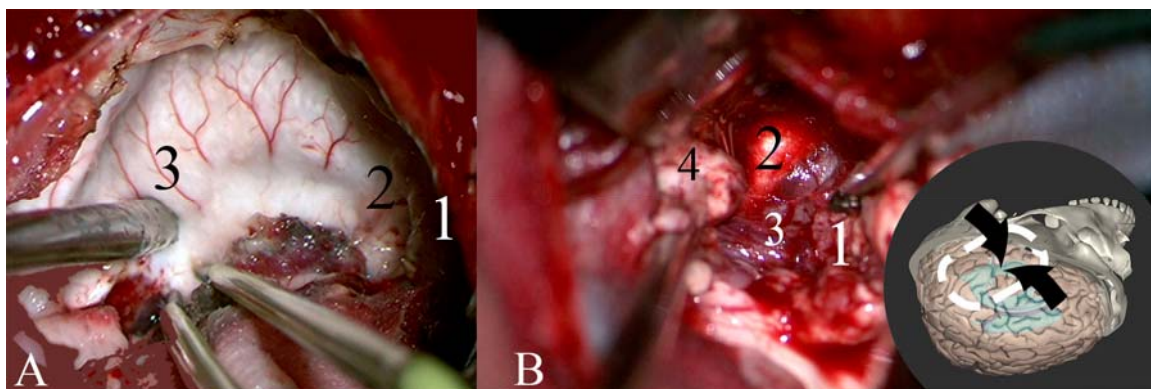


Рисунок 3.15 – Схематичное изображение угла атаки при выполнении этапа амигдалогиппокампэктомии. А: фото просвета левого височного рога, 1 – резецирована амигдала, 2 – головка гиппокампа, 3 – хвост гиппокампа, В: фото просвета преддверия левого бокового желудочка, 1 – пересеченная ножка гиппокампа, 2 – край намета, 3 – арахноидея обхватывающей цистерны, 4 – большие щипцы (пересечены)

Из просвета переднего рога бокового желудочка сквозь медиальную и нижнюю стенки, огибая подкорковые ядра, следуя ходу А1-А2 сегмента передней мозговой артерии осуществляется фронтобазальная дисконнекция (Рисунок 3.16), в результате которой через мягкую мозговую оболочку визуализируются край малого крыла основной кости, обонятельный нерв, передняя мозговая артерия и зрительный нерв. Таким же образом, в парамедианной плоскости через медиальную стенку, ориентируясь на перикаллезные артерии спереди-назад выполняется каллозотомия. Она продолжается назад до треугольника бокового желудочка на уровне свода, места выполненной амигдалогиппокампэктомии.

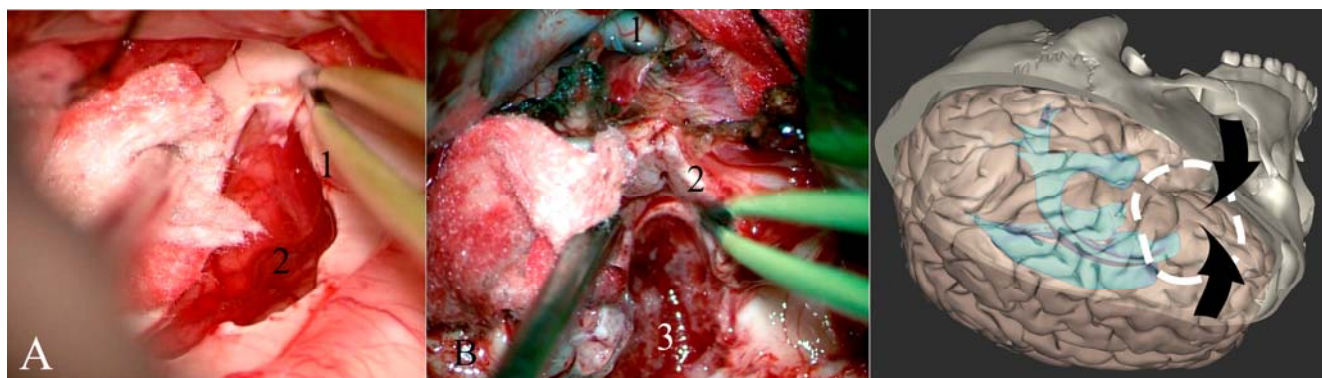


Рисунок 3.16 – Схематичное изображение этапов передней каллозотомии и фронтобазальной дисконнекции, угла атаки. А: фото просвета переднего рога левого бокового желудочка, 1- клюв мозолистого тела, 2- перикаллезные артерии.

В: фото просвета переднего рога левого бокового желудочка, 1- левый зрительный нерв, 2 - белое вещество лобной доли, 3 - перикаллезные артерии

Затем рассечение вещества продолжается из области сосудистой щели, где завершилась амигдалогиппокампаэктомия. Здесь рассечение волокон производится по ходу сосудистой щели, следуя за хвостом гиппокампа: огибая подушку таламуса, назад и кверху через коллатеральное возвышение до места завершения каллозотомии в области пересеченного валика. В результате чего визуализируется арахноидальная оболочка ампулы вены Галена, свободный край намета (Рисунок 3.18).

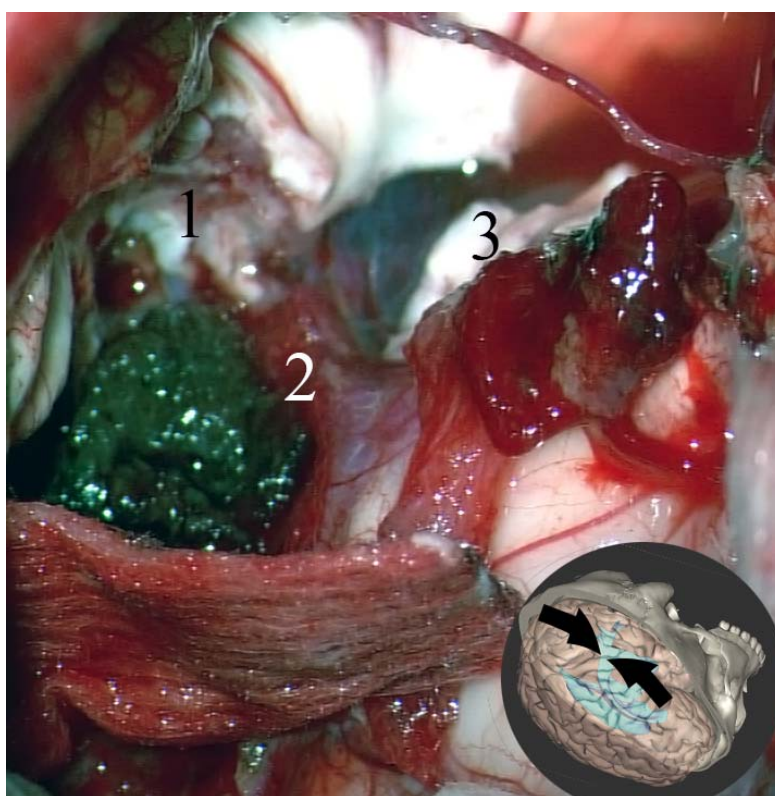


Рисунок 3.18 – Фото из просвета треугольника правого бокового желудочка, этап завершения каллозотомии: 1 - большие щипцы пересечены, 2 - арахноидея глубоких вен и обхватывающей цистерны, 3 - хвост гиппокампа пересечен

Заключительным этапом возможна резекция коры островка с сохранением подкорковых ядер с помощью ультразвукового аспиратора (CUSA) с последующим тщательным гемостазом и послойным ушиванием тканей, фиксацией костного лоскута (Рисунок 3.19).



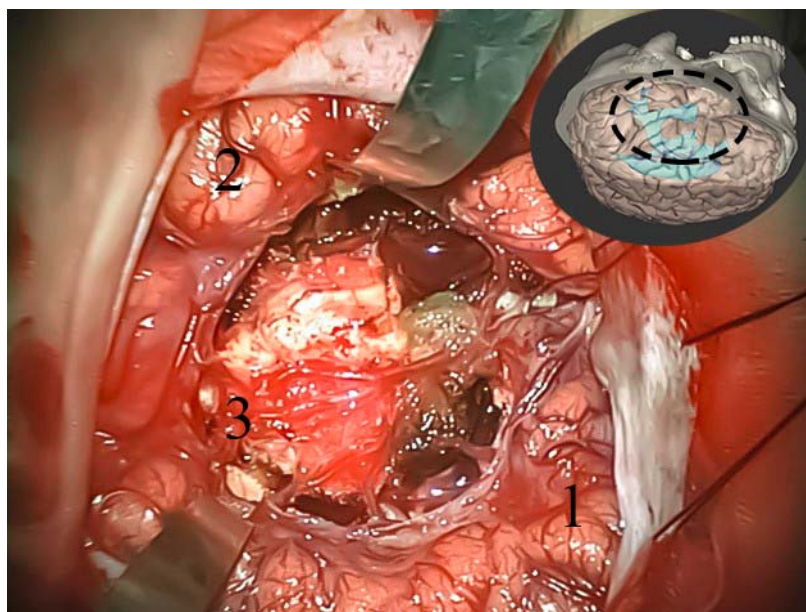


Рисунок 3.19 – Фото раны после выполнения латеральной гемисферотомии слева, 1 - лобная доля, 2 – височная доля, 3 – сильвиевая щель

### 3.3 Контрольные МРТ пациентов после выполненной операции

Ниже представлены два клинических наблюдения после выполненной операции: МРТ головного мозга, выполненные спустя несколько месяцев после операции.

В одном наблюдении на МРТ головного мозга пациента с правополушарным пороком развития по типу распространенной корковой дисплазии, которому выполнена вертикальная парасагиттальная гемисферотомия справа (Рисунок 3.20). Контрольное исследование демонстрирует изоляцию пораженного полушария. В сагиттальной плоскости на всем протяжении (от клюва до валика) отсутствуют непересеченные фрагменты мозолистого тела. В коронарной плоскости виден операционный ход через кору, пересеченный лучистый венец, деафферентированные лобная, островковая доля, резецирован медиальный комплекс височной доли. В аксиальной плоскости виден операционный ход, означающий пересеченные пути базиса лобной доли, резецированный медиальный комплекс височной доли.

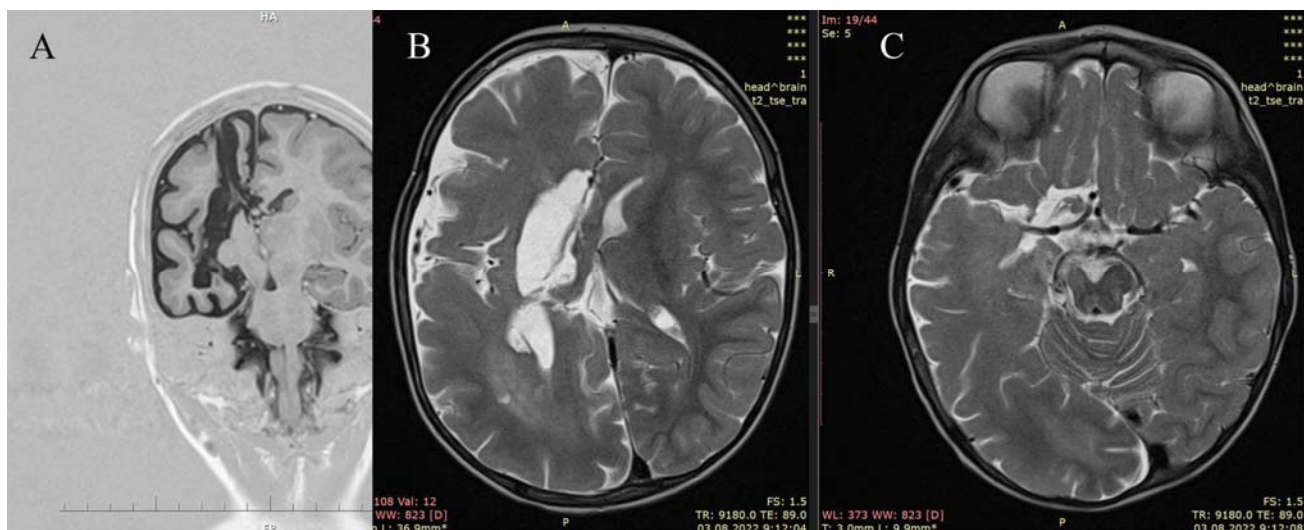


Рисунок 3.20 – Контрольные томограммы после выполнения вертикальной парасагитальной гемисферотомии справа. А - траектория дисконнекции в коронарной плоскости. В - завершенная дисконнекция на уровне валика мозолистого тела, завершенная периталамическая дисконнекция С- завершенная дисконнекция в области основания лобной доли

Рисунок 3.21 содержит томограммы пациента с левополушарным поражением вследствие перинатального ОНМК, которому выполнена латеральная периинсулярная гемисферотомия.

Контрольное исследование демонстрирует деафферентацию пораженного полушария. В сагиттальной плоскости на всем протяжении (от клюва до валика) не отмечается не пересеченных фрагментов мозолистого тела. В коронарной плоскости видны супра- и инфраинсулярные операционные ходы, пересеченный лучистый венец, резецирован медиальный комплекс височной доли. В аксиальной плоскости видны периинсулярные операционные ходы, которые позволяют утверждать, дисконнекцию базиса лобной доли, височной доли, задних отделов мозолистого тела.



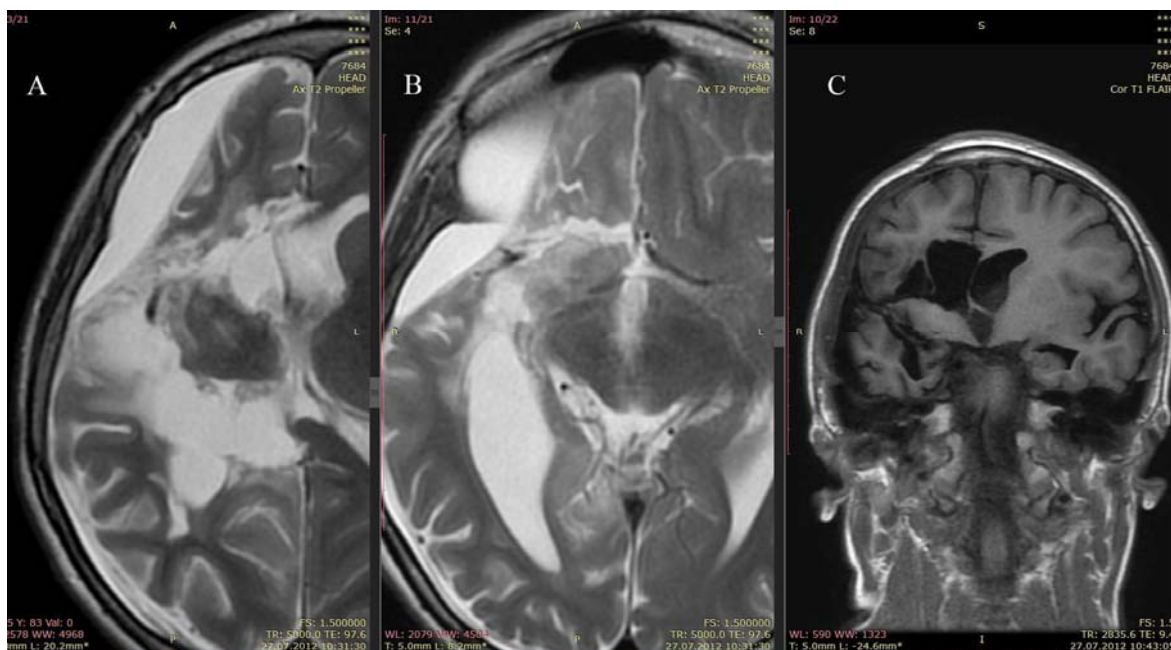


Рисунок 3.21 - Контрольные томограммы после выполнения латеральной гемисферотомии справа. А, В - траектория дисконнекции в аксиальной плоскости, завершенная дисконнекция на уровне валика мозолистого тела, основания лобной доли. С - траектория дисконнекции в коронарной плоскости

### 3.4 Резюме

Гемисферотомия внедрена в практику в середине 90-х годов XX века как преемница гемисферэктомии и функциональной гемисферэктомии по технике Т. Rasmussen. Цель - уменьшение травматичности, продолжительности операции и рисков осложнений. Боковой желудочек — это ключевое анатомическое образование, из просвета которого выполняется пересечение проводящих путей. Однако, доступ к боковому желудочку, как и сама плоскость дисконнекции, принципиально отличаются в зависимости от выбранной техники.

Принцип выполнения латеральной дисконнекции (периинсулярная, трансильвиевая) понятный и привычный большинству нейрохирургов. С целью доступа ко всем отделам бокового желудочка осуществляется диссекция Сильвиевой щели на всем протяжении, резекция оперкулярной коры лобной, височной долей при необходимости, а также диссекция циркулярной борозды островковой доли. При этом сохраняются ветви средней мозговой артерии. Для этого выполняется классическая птериональная краниотомия, обнажающая

сильвиеву щель, кору лобной, височной и теменной долей. Положение пациента на операционном столе: на спине с повернутой в сторону головой в скобе Мейфилда, и птериональная краниотомия — это самые частые в краниальной нейрохирургии положение и доступ. Этапное пересечение проводящих путей осуществляется по ходу известных и понятных ориентиров: магистральных сосудов, сосудистого сплетения, серпа и вырезки намета. Последовательно в ходе этапов дисконнекции появляются новые ориентиры, позволяющие выполнить деафферентацию пораженного полушария.

Широкое раскрытие бокового желудочка сопровождается непреднамеренным травмированием прилежащей коры, «выключением» сосудов, а также, при необходимости, разрушением «нависающих» оперкулярных отделов коры с целью создания пространства для манипуляций в глубине раны, улучшения визуализации глубинных структур. Углы атаки при выполнении латеральной гемисферотомии зачастую перпендикулярны сагиттальной плоскости — это создает существенный риск повреждения здорового полушария.

Вертикальная гемисферотомия также выполняется из просвета бокового желудочка. Однако доступ к нему осуществляется, главным образом, посредством ограниченной кортикотомии в заднелобной области. Этот этап вертикальной гемисферотомии - самая травматичная часть операции. Выполнении последующих этапов, как правило, не сопровождается обширными резекциями окружающей мозговой ткани. Дисконнекция осуществляется из глубины раны через ограниченный коридор. В условиях неочевидных ориентиров возрастают риски дезориентации и неполной дисконнекции.

Вертикальная дисконнекция демонстрирует ряд преимуществ. Плоскость выполнения операции призвана исключить риск травмирования противоположного полушария. Периталамическая дисконнекция, выполняемая из просвета желудочка, позволяет полностью изолировать потенциально эпилептогенную кору (островковая доля, диспластичные нейроны в толще белого вещества). Меньшая кровопотеря объясняется небольшим размером доступа (разрез мягких тканей, размеры трепанации), меньшим обнажением и резекцией вещества мозга. При

выполнении вертикальной гемисферотомии исключены манипуляции с магистральными артериями (А1 и А2 сегментами передней мозговой, М2 и М3 сегментами средней мозговой артерии), что уменьшает риск вазоспазма, ишемии и отека оперируемого полушария. А комбинирование приемов парасагиттальной гемисферотомии и межполушарной позволяет минимизировать риски неполной дисконнекции.

Дисконнекция пораженного полушария может быть достигнута разными способами. Выбор и применение того или иного метода гемисферотомии должен быть обоснован особенностями анатомии в каждом отдельном случае, а также навыками нейрохирурга. И вертикальная, и латеральная гемисферотомии имеют как свои преимущества, так и недостатки.

## Глава 4 Результаты исследования

### 4.1 Количественные результаты исследования

Из 101 пациента, прооперированного в связи с полушарной структурной фармакорезистентной эпилепсией, катамнез продолжительностью более 6 месяцев был известен у 93 пациентов. Медиана катамнеза составила 29 месяцев (около 2,5 лет), нижний и верхние квартили (Q1 – Q3): 14 месяцев – 58 месяцев. При этом наибольшая продолжительность наблюдения составила 16 лет.

Результаты лечения эпилепсии оценивались по шкале исходов хирургии Engel. Благоприятным исходом считалось только полное и стойкое избавление от приступов – т.е. исход IA. Динамику в неврологическом статусе и психоречевом развитии оценивалась в ходе контрольных осмотров. В части случаев (28 детей), где это было возможно дети были обследованы и нейропсихологом. Об остальных (32 ребенка), сведения получены на основании ответов родителей и опекунов на вопросы из структурированной анкеты, касающихся неврологических симптомов и когнитивного статуса, а также на основании анализа неврологического статуса. Таким образом, получено представление о темпах психоречевого развития после операции у 87 пациентов.

Все больные, как указывалось, не смотря на проводимую противосудорожную терапию испытывали эпилептические приступы в большинстве случаев (82 пациента) – ежедневные и еженедельные. При этом семиотически были выделены: фокальные, фокальные с вторичной генерализацией, первично генерализованные, а также спазмы, и эпизоды эпилептических статусов (Рисунок 4.1 и 4.2).

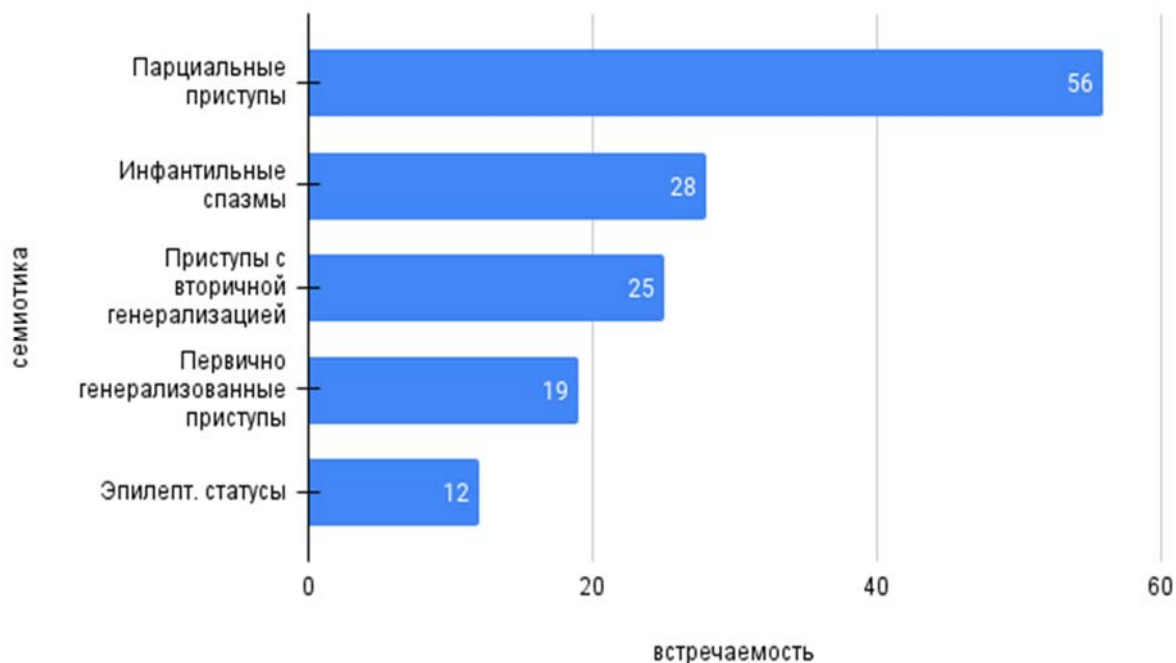


Рисунок 4.1 - Диаграмма типов приступов и частоты встречаемости

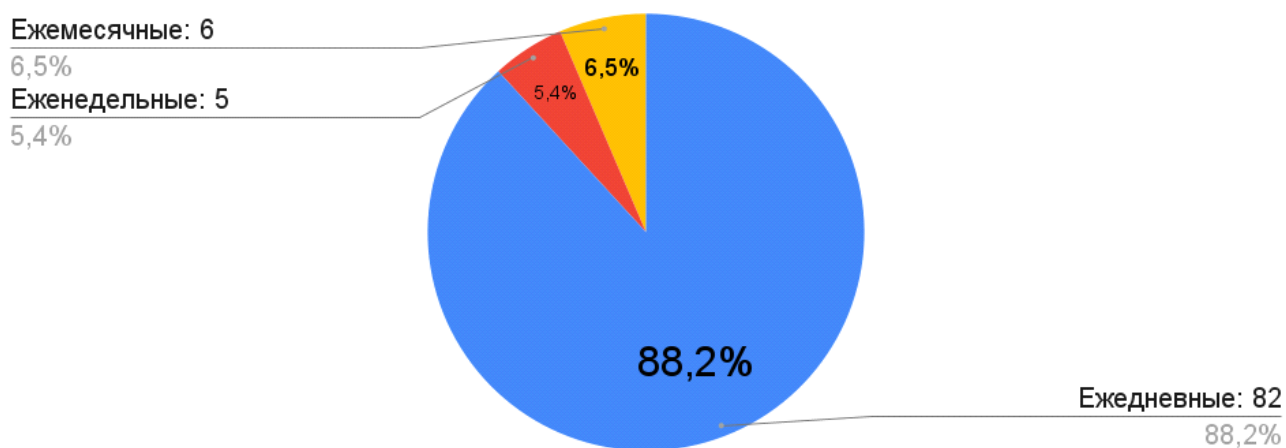


Рисунок 4.2 - Диаграмма регулярности приступов эпилепсии

Благоприятный исход с полным прекращением приступов отмечен у 76 детей (81,7%). У оставшихся 17 детей (18,3%) зафиксированы исходы, при которых приступы хотя и стали реже, но сохраняются, или вообще без существенного улучшения (Рисунок 4.3).

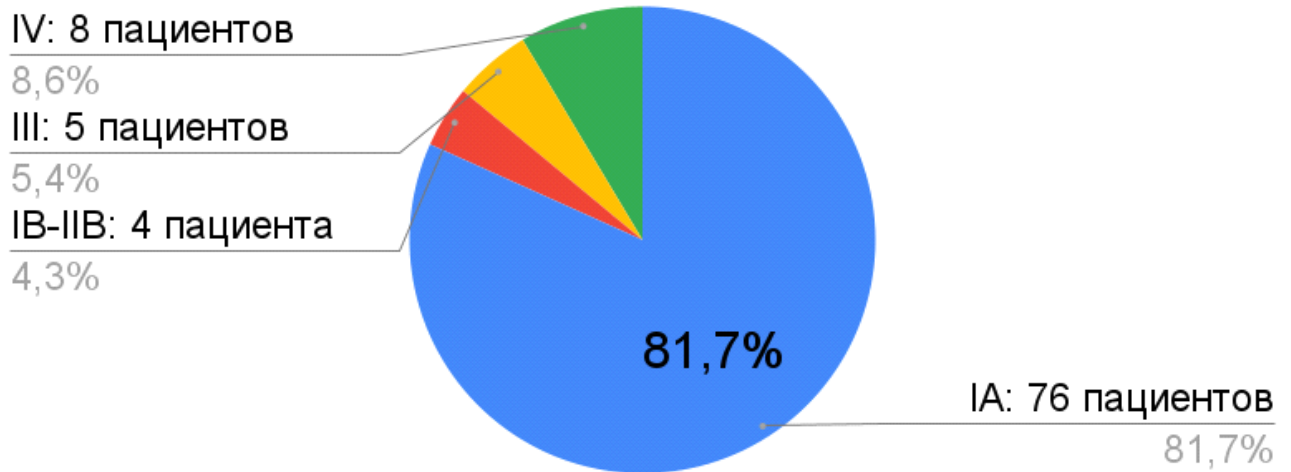


Рисунок 4.3 - Диаграмма с исходами лечения эпилепсии (ENGEL) после гемисферотомии

Анализ построенных кривых возобновления приступов среди пациентов в зависимости от техники операции и этиологии эпилепсии выявил статистически значимые различия (Рисунок 4.4, Рисунок 4.5).

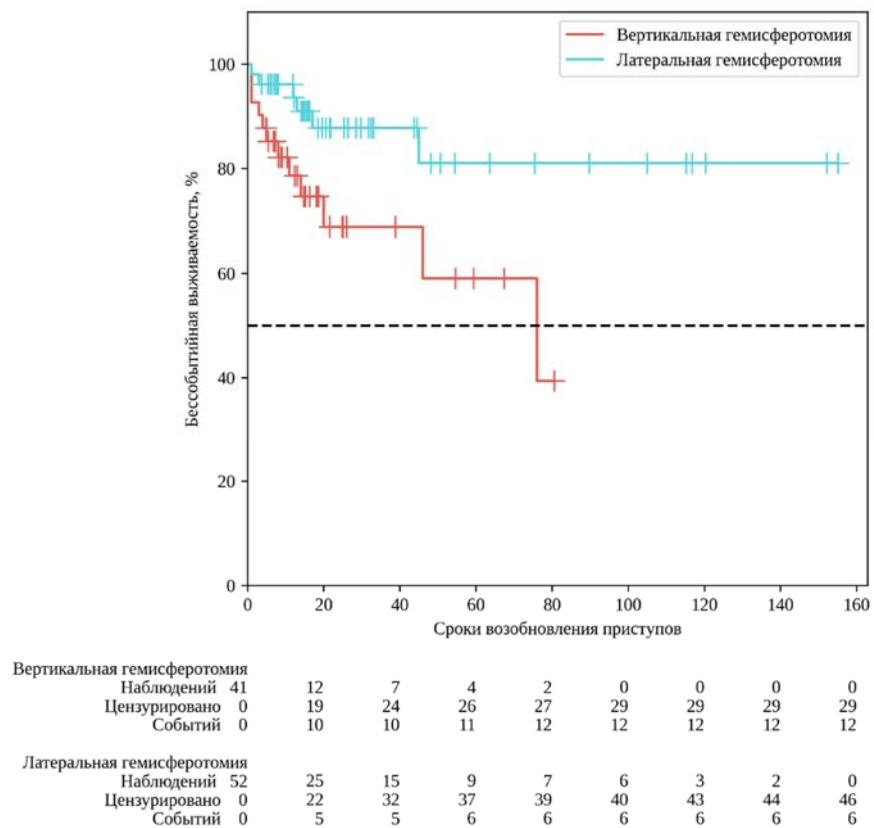
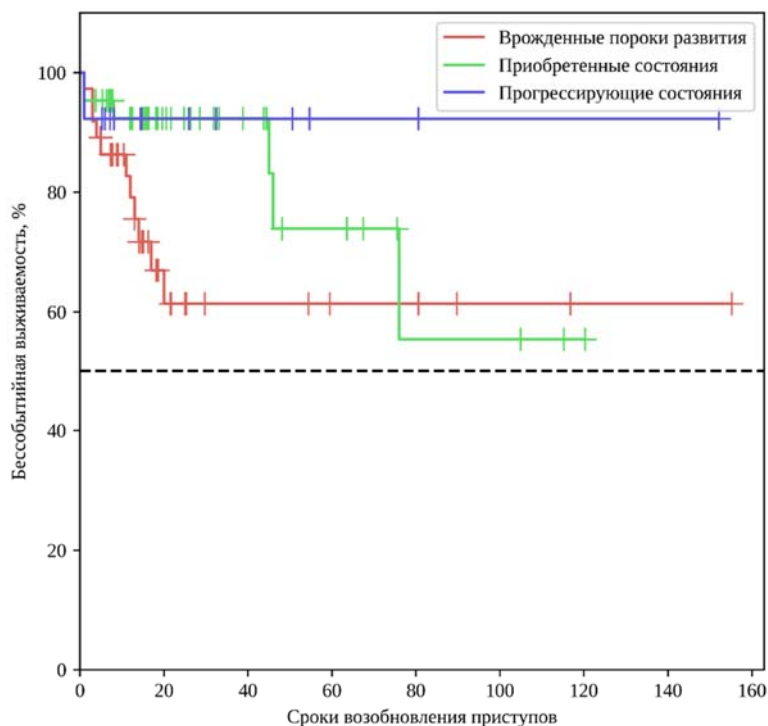


Рисунок 4.4 – Бессобытийная выживаемость (возобновление приступов) в зависимости от типа выполненной операции



Врожденные пороки развития									
Наблюдений	37	11	6	4	4	2	1	1	0
Цензурировано	0	15	20	22	22	24	25	25	26
Событий	0	11	11	11	11	11	11	11	11
Приобретенные состояния									
Наблюдений	43	20	12	7	3	3	1	0	0
Цензурировано	0	20	28	31	34	34	36	37	37
Событий	0	3	3	5	6	6	6	6	6
Прогрессирующие состояния									
Наблюдений	13	6	4	2	2	1	1	1	0
Цензурировано	0	6	8	10	10	11	11	11	12
Событий	0	1	1	1	1	1	1	1	1

Рисунок 4.5 - Бессобытийная выживаемость (возобновление приступов) в зависимости от этиологии эпилепсии

При это, если в продолжении 1 года наблюдения существенных отличий в отношении исхода лечения и вероятности ремиссии нет, спустя 1,5 года после операции доля больных с полным прекращением приступов и стойкой ремиссией ассоциирована в большей степени с выполнением вертикальной парасагиттальной техникой, нежели с латеральной гемисферотомией.

В группах пациентов с приобретенными и прогрессирующими патологиями наблюдается похожая картина. В этой группе пациентов, практически, сразу отмечается стойкий и продолжительный показатель полного избавления от приступов. А среди пациентов с врожденными пороками развития количество

пациентов с исходом IA резко уменьшается ближе к 2 годам от момента операции за счет тех, у кого они возобновились.

У 47 детей (51,6%) полностью отменена противосудорожная терапия (Рисунок 4.6). У 27 детей (29,7%) это лечение упрощено: уменьшены дозы противосудорожных препаратов, скорректирована, частично или полностью отменена комбинация препаратов. Оставшиеся 17 пациентов (18,7%) продолжают противосудорожную терапию в дооперационном объеме.

Стоит отметить, что при условии отсутствия приступов и благоприятной картине электрокортикографии, пациенты этапно, с течением времени, переходят из категории продолжающих получать терапию по дооперационным схемам в категорию пациентов, которым скорректирована терапия и, наконец, их противосудорожная терапия отменяется. Для этого невролог-эпилептолог через 4-6 месяцев после операции по результатам контрольной ВЭЭГ корректировал противосудорожное лечение: в случае терапии, представленной комбинацией препаратов, уменьшалась дозировка или вовсе отменялся наименее переносимый или наименее эффективный медикамент. В условиях стойкого избавления от приступов и переносимости терапии при каждом контрольном визите (с интервалом в 4-6 месяцев) терапия упрощалась вплоть до полного прекращения.

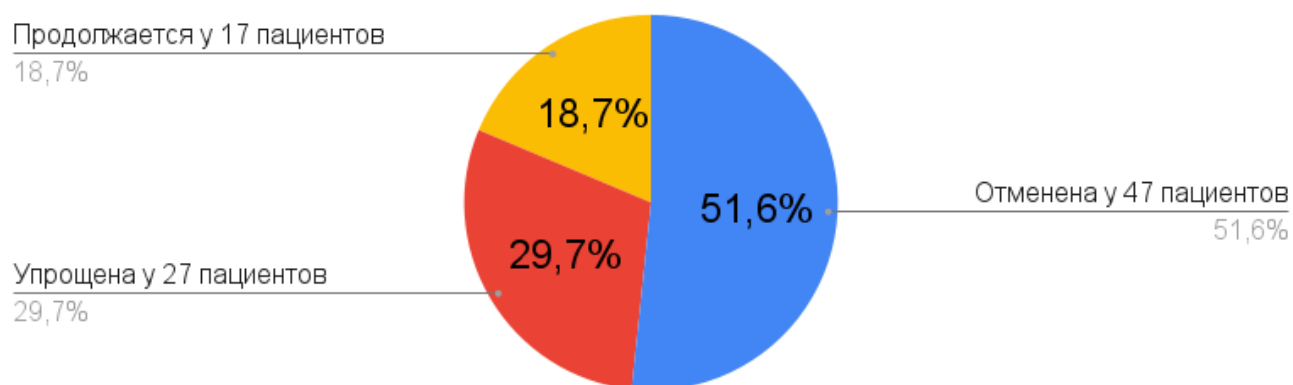


Рисунок 4.6 - Диаграмма, отражающая изменения терапии у пациентов с известным катамнезом после гемисферотомии

Осложнения, с которыми пришлось столкнуться и о которых стало известно, были классифицированы по содержанию и механизму развития, по времени их



возникновения. Среди первых выделены хирургические и неврологические (Приложение В). По времени возникновения осложнения классифицированы как интраоперационные, осложнения раннего послеоперационного периода (в срок до 30 дней от момента операции), и поздние осложнения, которые развились спустя 30 дней после операции и позже (Рисунок 4.7).



Рисунок 4.7 - Диаграмма, отражающая виды осложнений в соответствии с временем их возникновения

К интраоперационным осложнениям были отнесены случаи с массивной жизнеугрожающей кровопотерей. К осложнениям раннего послеоперационного периода были отнесены случаи отека и дислокации, наблюдения с дисфагией (псевдобульбарным синдромом), случаи с нарушением речи (дисфазии, алалия), случаи с водно-электролитными нарушениями, инфекционные осложнения (раневая инфекция и ее последствия: лигатурные свищи) и ряд других неприятностей (невропатии черепно-мозговых нервов, мацерация кожи в области шипа скобы фиксации Мейфилда, локальный некроз краев раны, подкожные скопления, ларингоспазм, пневмооторакс).

В позднем послеоперационном периоде в качестве осложнений отмечалась гидроцефалия с клиникой внутричерепной гипертензии и остеомиелит костного лоскута.

У ряда пациентов зафиксирована комбинация из нескольких осложнений.

Некоторые из них, хотя и возникли в разные временные промежутки после операции в известном смысле взаимосвязаны. Например, вслед за интраоперационной кровопотерей у одного пациента развился отек мозга, у другого - раневая инфекция стала причиной остеомиелита, менингита и гидроцефалии.

Таким образом, из 101 пациента, вошедшего в исследование 28 (28%) детей столкнулись с осложненным течением послеоперационного периода.

Погиб 1 ребенок в раннем послеоперационном периоде. Также известно о гибели еще 2 детей спустя 1 и 1,5 года после операции.

Важно отметить и тех 8 детей, которых пришлось оперировать из-за неполной (незавершенной) гемисферотомии.

#### **4.2 Описание осложнений**

В 4 случаях во время операции возникло неожиданное и массивное, трудно контролируемое кровотечение. Причиной эпилепсии у всех этих пациентов были врожденные пороки развития коры: гемимегалэнцефалия и распространенная унилатеральная дисплазия коры. В 2-х из них, не смотря на массивную кровопотерю (1,5 и 2,5 литра), операцию все-таки удалось успешно завершить благодаря слаженным усилиям анестезиологической и трансфузиологической служб. В 2-х случаях вмешательство пришлось прервать нестабильной гемодинамикой и диссеминированного внутрисосудистого свертывания крови (ДВС-синдром).

В первом случае при выполнении вертикальной гемисферотомии на этапе транскортикального доступа в стенозированный желудочек была непреднамеренно оборвана аномальная стрио-таламическая вена, а вследствие этого и ipsilateralная внутренняя вена, которую пришлось коагулировать (Рисунок 4.8). Задний этап вертикальной диссекции с пересечением валика и больших щипцов выполнялся из-за этого в неблагоприятных условиях. Все остальные этапы удалось формально завершить, однако приступы не прекратились. Более того, спустя несколько суток развились венозные инфаркты и отсроченное паренхиматозно-

внутрижелудочковое кровоизлияние, потребовавшие ревизии и удаления гематом с одномоментным пересечением сохранных участков больших щипцов мозолистого тела в преддверии бокового желудочка (Рисунок 4.9).

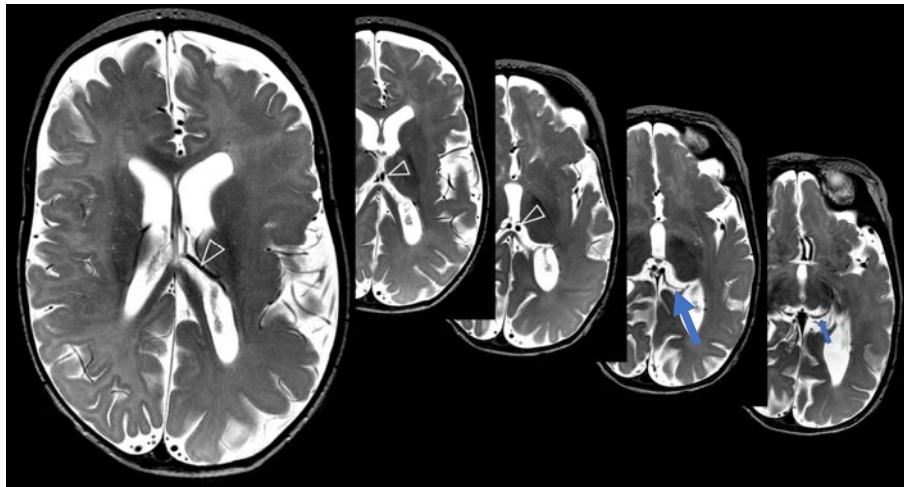


Рисунок 4.8 – Дооперационная МРТ у ребенка с гемимегалэнцефалией. На последовательных аксиальных Т2-взвешенных изображениях видна аномально сформированная и перегруженная стрио-таламическая вена (стрелка) в суженном боковом желудочке, а также «венозный угол» тотчас за стенкой расширенной полости промежуточного паруса и расположенные в ней внутренние вены (стрелки на последующих срезах). Синей стрелкой указана левая базальная вена

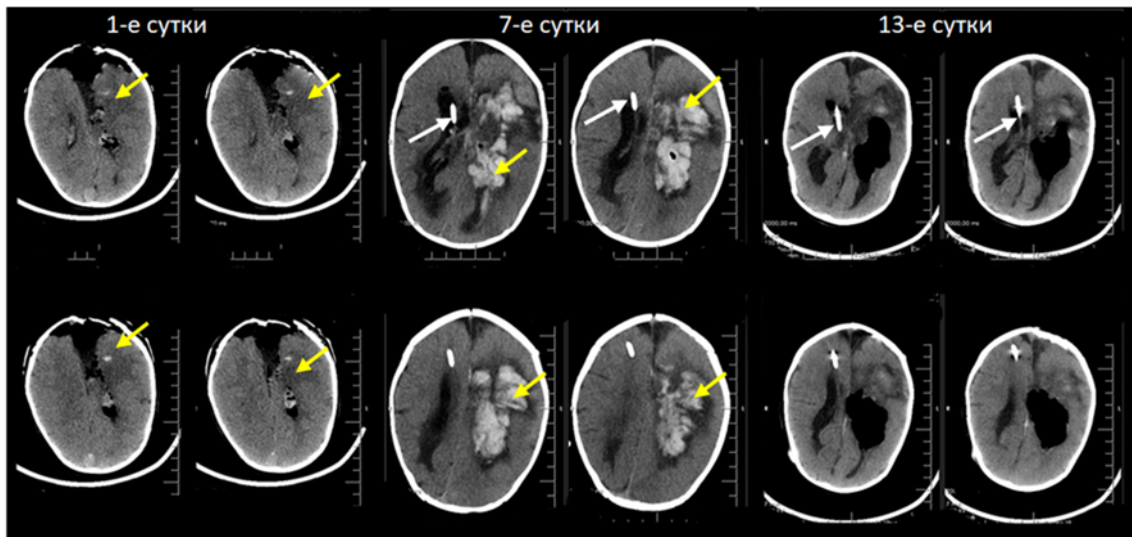


Рисунок 4.9 – Картина динамика по данным КТ:

1-е сутки: картина геморрагического пропитывания (желтая стрелка) в области операции. 7-е сутки: картина оформленной гематомы (желтая стрелка), тампонирующей левой боковой желудочек, в правый желудочке имплантирован наружный вентрикулярный дренаж (белая стрелка). 13-е сутки (после ревизии): гематома удалена, справа в боковом желудочке кончик наружного вентрикулярного дренажа (белая стрелка)

У второго ребенка выполнения вертикальной гемисферотомии было прекращено из-за упорного и трудноконтролируемого кровотечения на всех этапах операции. Операция была прекращена на этапе каллозотомии из-за нестабильной гемодинамики. Позже, спустя 5 месяцев в плановом порядке этого ребенка была выполнена гемисферэктомия (Рисунок 4.10, 4.11 и 4.12).

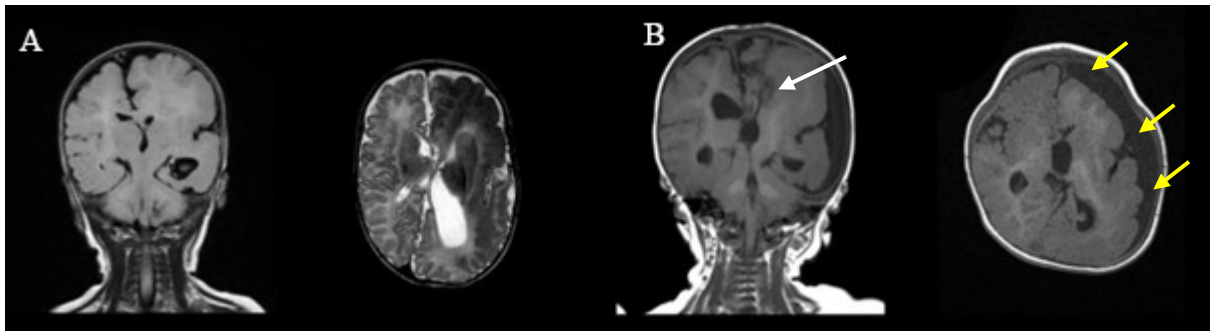


Рисунок 4.10 – Томограммы ребенка с гемимегалэнцефалией

А – Типичная картина гемимегалэнцефалии: избыточный объем мозга на стороне поражения, деформированная желудочковая система (расширенный затылочный и височный рог, щелевидное тело и передний рог). В - Контрольные томограммы этого же ребенка: следы вмешательства (ход первого вмешательства обозначен белой стрелкой), субдуральное скопление (желтые стрелки)

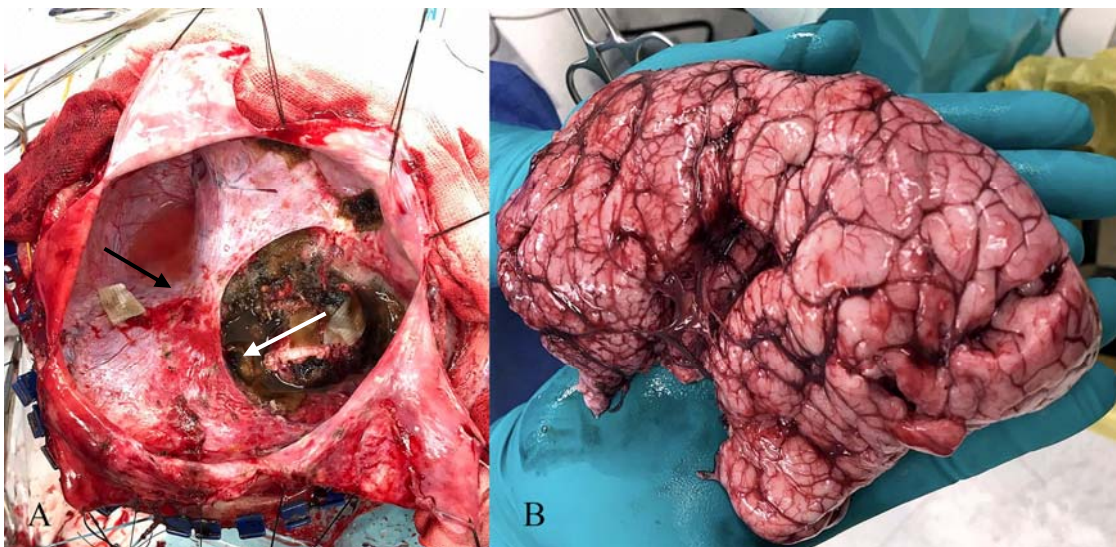


Рисунок 4.11 – Интраоперационное фото после гемисферэктомии.

А - фото общего вида раны после гемисферэктомии слева: белой стрелкой указан блок базальных ядер, черной – сводобный край намета, переходящий в серп. В - фото удаленной гемисферы: на себя обращает внимания строения рисунка извилин (сулькации) по типу утолщения (пахигирии)

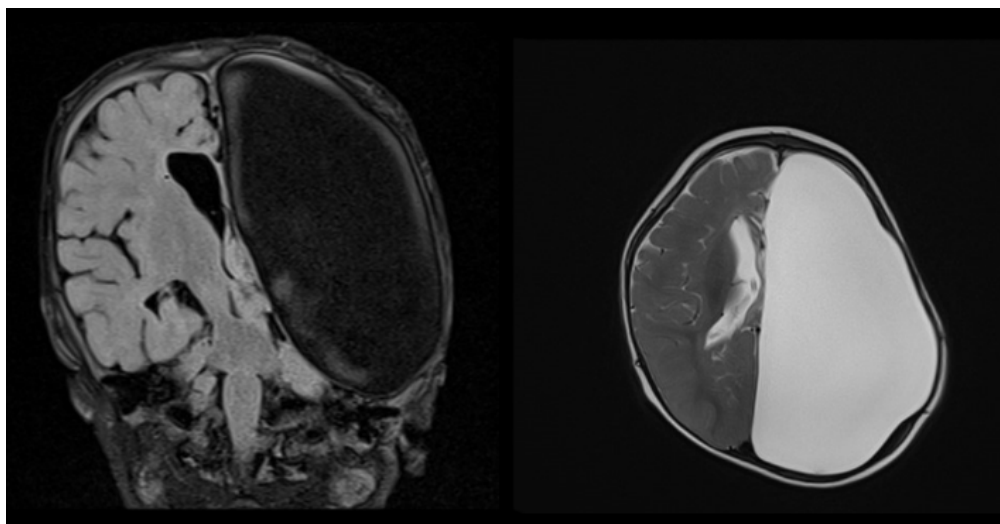


Рисунок 4.12 – Контрольные томограммы после выполнения гемисферэктомии. Пораженное полушарие полностью, на его месте – спинномозговая жидкость

У 1 пациента после операции в связи с снижением уровня бодрствования выполнена повторная КТ, выявившая отек гемисферы на стороне операции с картиной дислокации. Явления дислокации и отека у этого пациента (Рисунок 4.13) разрешились на фоне интенсивной консервативной терапии препаратами дексаметазона и маннитола, и он выжил.

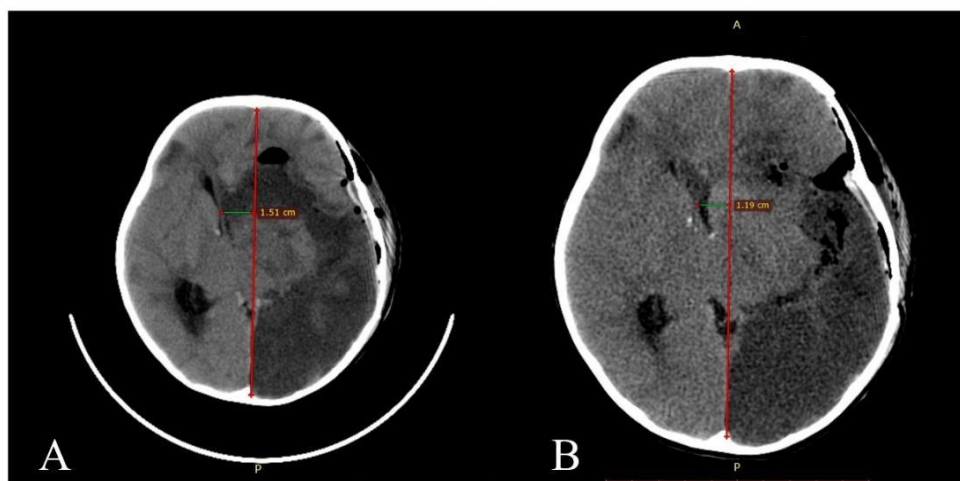


Рисунок 4.13 А – КТ головы выявляет отек дисконнектированной гемисферы с дислокацией средней линии 1,5см. В – Контрольная КТ головного мозга, выполненная спустя несколько дней на фоне интенсивной противоотечной терапии, выявляет уменьшение явлений дислокации

Во втором случае отек мозга с дислокацией, в конечном счете, стал причиной гибели ребенка.



У 3 пациентов после операции в сроки от 1,5 до 12 месяцев зафиксировано возникновение лигатурных свищей в области послеоперационной раны. Еще у 1 ребенка спустя 1,5 месяца после операции в центре трепанационного лоскута сформировался лигатурный свищ. КТ головы выявила разрезание и «изъеденность» лоскута в области шелковой лигатуры, которая использовалась для подшивания твердой мозговой оболочки. У этих детей их раны и остеомиелит удалось вылечить путем удаления лигатур с детритом и с помощью антибиотикотерапии, но у других 2 детей костный лоскут пришлось удалить.

Важно отметить, что первом случае ребенок был оперирован дважды: после неудавшейся вертикальной гемисферотомии, а спустя 5 месяцев, была выполнена анатомическая гемисферэктомия. Позже на месте пересечения кожных разрезов и костных лоскутов от операций спустя несколько месяцев после последней операции развился диастаз краев раны, а затем – и их некроз с остеомиелитом кости. Попытки иссечь некротические ткани и удалить часть костного лоскута не помогли (пациент – иностранец, лечился по месту жительства). Ребенок погиб от рецидивирующего менингоэнцефалита спустя 1,5 года после поначалу вполне успешной гемисферэктомии (Рисунок 4.14).



Рисунок 4.14 – Фото раны: отмечается расхождение краев раны, лигатурные свищи, сливкообразное отделяемое из раны (черная стрелка)

Гидроцефалия и внутричерепная гипертензия с МР-картиной венрикуломегалии и перивентрикулярного отека отмечена у 11 пациентов в сроки от 1 месяца до 1 года после операции. Всем выполнены ликворшунтирующие операции - венрикуло-перитонеальное шунтирование (Рисунок 4.15).

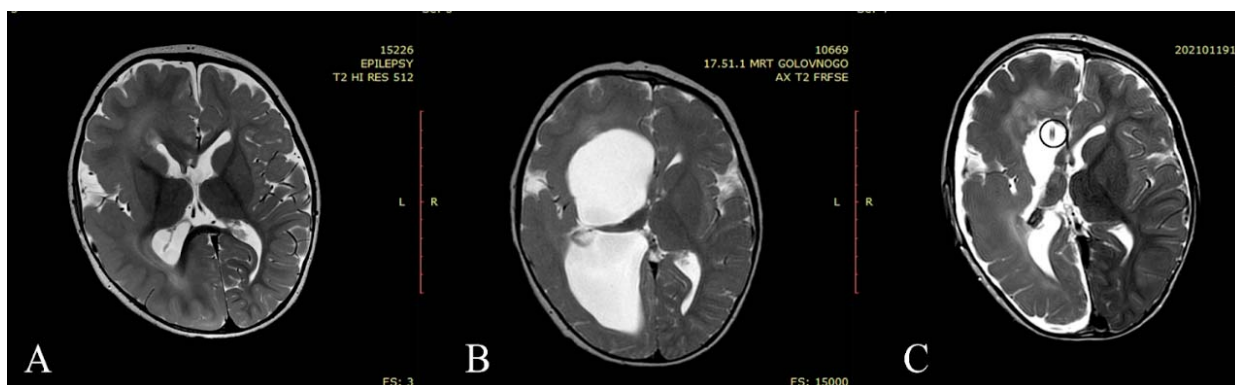


Рисунок 4.15 – МРТ головного мозга (аксиальные срезы):

А: дооперационное Т2-ВИ пациента с распространенной унилатеральной корковой дисплазией. В: контрольное послеоперационное Т2-ВИ этого же пациента, выполненное в связи с ухудшением состояния через 2 месяца после операции: картина венрикуломегалии с клиническими симптомами внутричерепной гипертензии. С: контрольное Т2-ВИ спустя несколько месяцев после имплантации ВПШ (венрикулярный катетер выделен черным кругом) - прослеживается уменьшения размеров желудочковой системы, конвекситальные субарахноидальные пространства расправились и заполнены ликвором

У 3 (3%) пациентов после операции развился псевдобульбарный синдром и дисфагия. С целью протекции дыхательных путей и обеспечения энтерального питания их кормление длительное время осуществлялось через назогастральный зонд, но эти нарушения разрешались в течение 1-2 недель после операции. Контрольные исследования и пересмотр видеозаписей операций подтвердил предположение о связи такой послеоперационной дисфагии с размождением части подкорковых узлов и их ретракцией в ходе выполнения этапа периталамической дисконнекции (Рисунок 4.16)

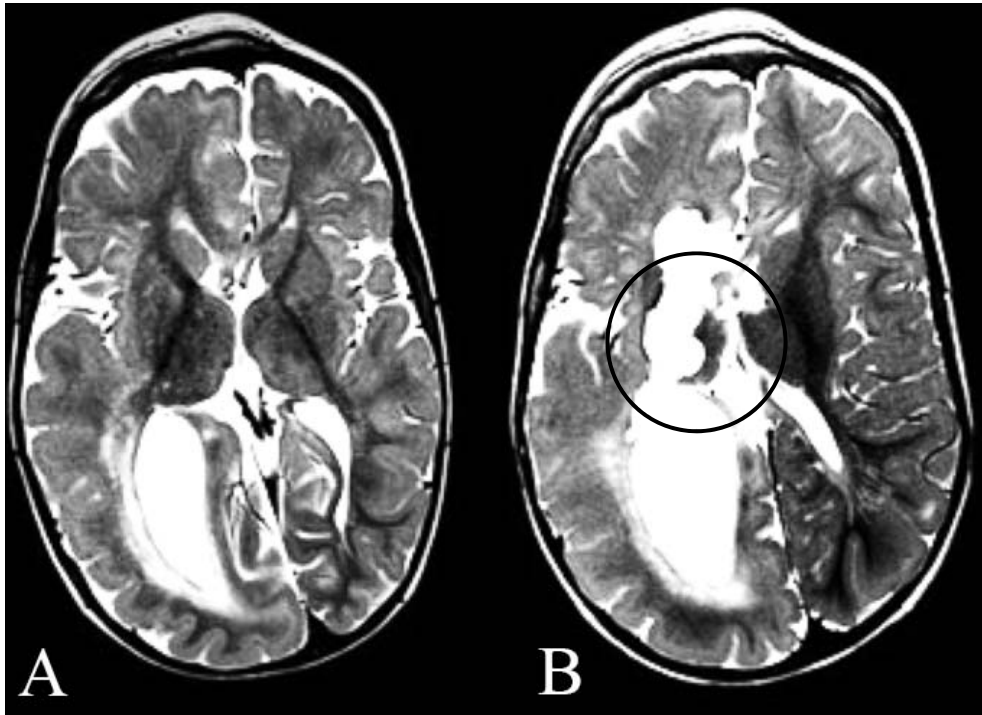


Рисунок 4.16 – МРТ головного мозга (аксиальные срезы):  
 Аксиальные T2-ВИ пациента до (А) и после (В) гемисферотомии, у которого  
 развилась дисфагия. Контрольный снимок (В) выявляет обширную зону резекции  
 подкорковых ядер справа (черный круг), выполненную в ходе периталамической  
 дисконнекции

У 2 (2%) пациентов после операции наблюдались преходящие (7-10 дней) водно-электролитные нарушения в виде гипо- или, наоборот, гипернатриемии. Клинически это проявлялось сонливостью, судорогами или полиурией. Коррекция этих нарушений путем проведения учета водного баланса и коррекции титров натрия в крови.

Транзиторная невропатия глазодвигательного нерва на стороне операции отмечена у 1 пациента после периинсулярной гемисферотомии.

У 2 пациентов после операции отмечено ухудшение речи. В обоих случаях причиной эпилепсии был энцефалит Расмуссена. Первому ребенку, который заболел в возрасте 3,5 лет, а в возрасте 6 лет ему выполнена латеральная дисконнекции левого полушария. Хотя известно, что ведущей рукой у него была левая, после операции развилась дисфазия: пациентка называла свое имя, говорила несколько простых слов, но многие предметы из окружающей обстановки назвать не могла, хотя понимала их предназначение. Дальнейшая судьба этого ребенка



неизвестна: связь с ним утеряна (пациент – иностранец).

Второму ребенка в возрасте 3,5 лет потребовалась дисконнекция правого полушария, и тоже в связи с энцефалитом Расмуссена. У этого ребенка эпилепсия дебютировала в возрасте 2 лет. Из анамнеза известно, что ребенок был правшой, и речь на момент операции была представлена простыми словами и фразами. Спустя 3 месяца после операции родители заметили регресс в психо-речевом развитии и вскоре ребенок перестал говорить, а поведение стало гиперактивным, расторможенным. В ходе контрольного осмотра нейропсихолога спустя 6 лет и 9 месяцев после операции у ребенка сохранялась грубая задержка психоречевого развития, агрессия со скудной речью, представленной 2-3 простыми словами.

8 пациентов оперированы повторно (один из них - в другом учреждении): по данным контрольных исследований после первой операции у них выявлены непересеченные участки, главным образом в мозолистом теле (Рисунок 4.17 и 4.18). Повторные операции выполнялись в разные сроки после первых: либо сразу же, либо в сроки от 1 до 8 месяцев, в зависимости от симптомов.

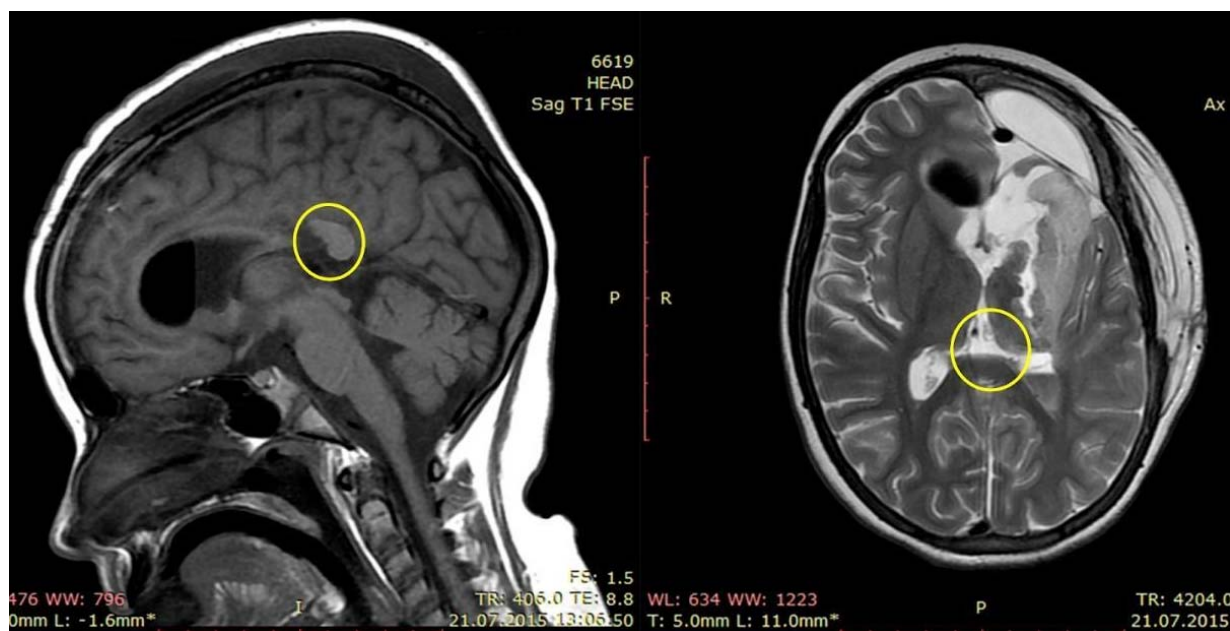


Рисунок 4.17 – Контрольная МРТ выявила непересеченный участок мозолистого тела и больших щипцов (выделен желтым кругом)

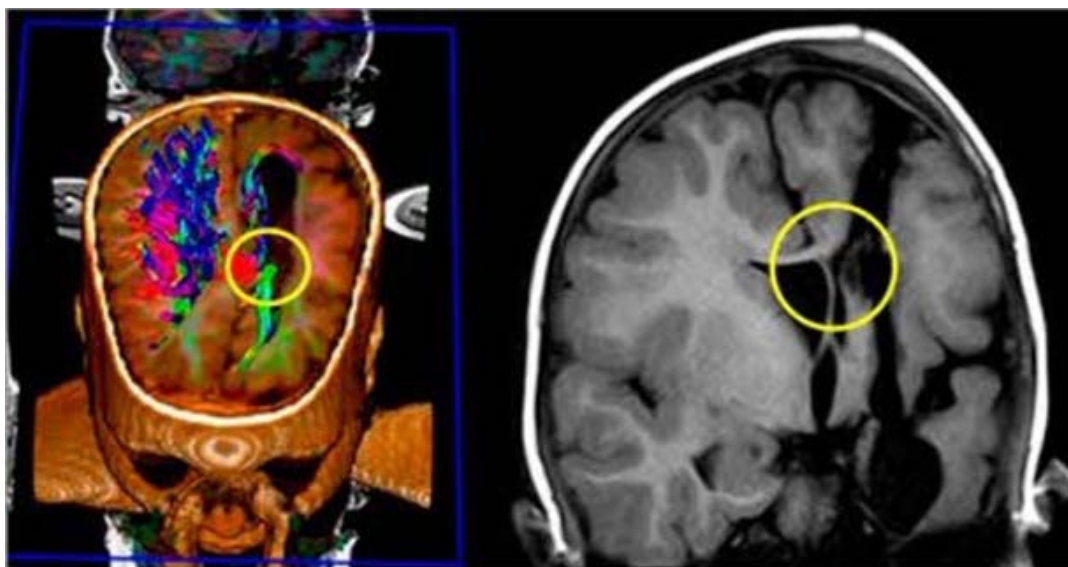


Рисунок 4.18 – Контрольная МРТ (DTI) выявила непересеченный участок ствола мозолистого тела (выделен желтым кругом)

Единственный летальный исход прямо связан с операцией: погиб 6-летний ребенок с гемимегалэнцефалией после попытки латеральной перинисулярной гемисферотомии (Рисунок 4.19). Операцию пришлось прервать на этапе фронто-базальной дисконнекции из-за кровотечения из артериальных ветвей в передних отделах Виллизиева круга при нестабильности витальных показателей и вследствие дезориентации в операционной ране. Смерть наступила на 5-е сутки из-за ОНМК, и отека мозга на фоне анемии и неуправляемой гипонатриемии.

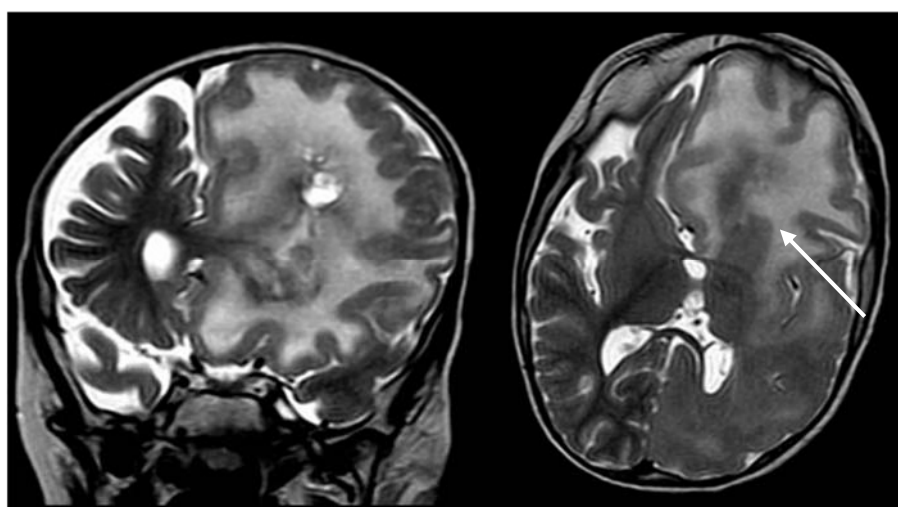


Рисунок 4.19 – Контрольная послеоперационная МРТ демонстрирует отек пораженного полушария, более выраженный в области лобной доли (белая стрелка)

Известно еще о 2 детях, которые погибли в отдаленном периоде после операции: 1,5-годовалая девочка с распространенной полимикригией, выписавшаяся с продолжающимися и частыми приступами, которая умерла спустя год после операции, предположительно, из-за осложнений своего низкого функционального статуса: грубая задержка в развитии, непрекращающиеся приступы, постоянная необходимость в присмотре и уходе. Выше уже указывалось о ребенке с гемимегалэнцефалией, умершего дома спустя год после операции из-за остеомиелита и менингоэнцефалита.

### **4.3 Связь этиологии эпилепсии с результатами лечения**

Анализ исходов хирургии (по шкале Engel) среди пациентов с известным катамнезом (93 пациента) демонстрирует, что благоприятный исход в виде полного избавления от приступов (исход IA) зафиксирован у 76 (81,7%) пациентов, еще 4 (4,7%) пациентов исходы IA-II. Оставшиеся 14 (15%) пациентов продолжают жить с приступами. Таким образом, в категорию «полного избавления» от приступов вошло 77 (82,8%) пациентов, а 17 (18,3%) пациентов вошли в категорию «неполного избавления» от приступов (Приложение В).

Статический анализ показывает, что имеют место существенные различия ( $p < 0,05$ ) в исходах лечения в зависимости от этиологии эпилепсии: удача чаще сопутствует пациентам с приобретенной и прогрессирующей патологией (глиоз/атрофия вследствие ОНМК, Энцефалит Расмуссена, синдром Sturge-Weber). Шансы на избавление от приступов у детей с этой этиологией эпилепсии составляет более 80%, в то время как у детей с врожденными пороками мозга (унилатеральные корковые дисплазии, полимикригия, гемимегалэнцефалия) с приступами удалость справиться менее, чем у 70-80% прооперированных (Приложение Г).

### **4.4 Связь продолжительности эпилепсии и семиотики приступов с результатами лечения**

В зависимости от продолжительности эпилепсии на момент операции все пациенты были разделены на 3 группы по длительности эпилепсии: до 1 года, от

1 года до 2-х лет и более 2-х лет. Анализ исходов по двум параметрам (полное избавление от приступов и неполное избавление от приступов) демонстрирует, что статически значимых различий среди пациентов с разной длительностью эпилепсии не выявлено (Таблица 4.3).

Таблица 4.3 – Исходы хирургического лечения среди пациентов в зависимости от длительности эпилепсии (используемый метод: Хи-квадрат Пирсона)

Исходы (Engel)	Длительность эпилепсии			p
	До 1 года, abs. (%)	От 1 до 2 лет, abs. (%)	Более 2 лет, abs. (%)	
Полное избавление (IA)	11 (73,3)	19 (79,2)	46 (85,2)	0,537
Неполное избавление (IB-IV)	4 (26,7)	5 (20,8)	8 (14,8)	

Анализ исходов лечения в зависимости от видов эпилептических приступов выявил статистически значимые различия (Таблица 4.4).

Наличие в семиотике приступов инфантильных спазмов ассоциировано с худшими результатами: только 17 (60,7%) пациентов со спазмами избавились после гемисферотомии от приступов. Генерализованные приступы в целом – неблагоприятный фактор.

Таблица 4.4 – Исходы хирургического лечения среди пациентов в зависимости от семиотики приступов в анамнезе (используемый метод: Хи-квадрат Пирсона)

Семиотика приступов и их наличие в анамнезе, abs.		Исходы (Engel)		p
		Полное избавление (IA), abs. (%)	Неполное избавление (IB-IV), abs. (%)	
Первично генерализованные приступы	19	16(84,2)	3(15,8)	0,753
Фокальные приступы с вторичной генерализацией	25	23(92,0)	2(8,0)	0,120
Эпилептические статусы	12	12(100,0)	0(0,0)	0,114
Фокальные приступы	58	49(87,5)	7(12,5)	0,076
Спазмы	28	17(60,7)	11(39,3)	0,001

Анализ исходов лечения в зависимости от типа выполненной операции не выявил статистически значимых различий (Таблица 4.5). Эффективность каждого из двух методов дисконнекции оказалась сопоставимой: избавление от приступов среди пациентов, которым была выполнена вертикальная функциональная парасагиттальная гемисферотомия отмечено у 32 (78,0%), а среди пациентов, которым выполнена латеральная гемисферотомия - у 44 (84,6%).

В тоже время обращает внимание на себя доля неблагоприятных исходов (неполное избавление от приступов) среди пациентов, которым выполнена вертикальная гемисферотомия - 9 (22%), которая оказалась больше, чем среди пациентов после латеральной гемисферотомии.

Таблица 4.5 – Исходы хирургического лечения среди пациентов в зависимости от техники операции (используемый метод: Хи-квадрат Пирсона)

Исход (Engel)*	Вариант операции		p
	Вертикальная гемисферотомия, abs. (%)	Латеральная гемисферотомия, abs. (%)	
Полное избавление (IA)	32 (78,0)	44 (84,6)	0,433
Неполное избавление (IB-IV)	9 (22,0)	8 (15,4)	

\*с учетом повторных (redo) вмешательств

Одной из вероятных причин сохранения приступов после, казалось бы, полноценно деафферентации пораженной гемисферы мозга, могут быть очаговые анатомические и тоже epileptogenic изменения в условно здоровом полушарии. Ретроспективный «слепой» просмотр архива с дооперационными МРТ (выполненный квалифицированным нейрорентгенологом, не имевшим отношение ни к дооперационному обследованию, ни к результатам операции) выявил у 26 пациентов потенциально epileptogenic очаговые изменения в контрлатеральном полушарии, в частности: очаги глиоза, гетеротопии серого вещества и признаки корковых дисплазий. Наличие подобных изменений оказалось статистически незначимым и по данным анализа не влияет на исход лечения (Таблица 4.6, 4.7).

Таблица 4.6 – Исходы хирургического лечения среди пациентов с очаговыми изменениями в противоположном полушарии (используемый метод: Хи-квадрат Пирсона)

Исход (Engel)*	Изменения в контралатеральном полушарии		p
	Выявлены, abs. (%)	Не выявлены, abs. (%)	
Полное избавление (IA)	19 (76,0)	57 (83,8)	0,387
Неполное избавление (IB-IV)	6 (24,0)	11 (16,2)	

\*с учетом повторных (redo) вмешательств

Таблица 4.7 – Анализ наличия изменений контралатеральном полушарии среди пациентов с возобновлением приступов (используемый метод: Хи-квадрат Пирсона)

Возобновление приступов	Структурные изменения в контралатеральном полушарии		p
	Выявлены, abs. (%)	Не выявлены, abs. (%)	
Возобновились	6 (24,0)	12 (17,6)	0,492
Не возобновились	19 (76,0)	56 (82,4)	

#### 4.5 Связь этиологии, возраста и способа выполнения операции с осложнениями

Осложнения, как интраоперационные, так и развившиеся в послеоперационном периоде, зафиксированы у 28 (28%) прооперированных пациентов (Таблица 4.8).

Результаты анализа свидетельствуют, что врожденные пороки развития ассоциированы только с риском сравнительно большей кровопотери во время операции и рисками развития отека с дислокацией ( $p < 0,05$ ). Хирургическое



лечение эпилепсии среди пациентов с энцефалитом Расмуссена оказалось связано с рисками ухудшения речи ( $p < 0,05$ ) (Приложение Д).

Среди пациентов, которым выполнена вертикальная гемисферотомия частота развития осложнений почти в 1,5 раза выше (Таблица 4.9).

Таблица 4.8 – Распределение частоты наличия осложнений среди пациентов в зависимости от этиологии эпилепсии (используемый метод: Хи-квадрат Пирсона)

Этиология	Течение послеоперационного периода		p
	Без осложнений, abs.(%)	С осложнениями, abs.(%)	
Унилатеральные корковые дисплазии и полимикрогирия	20(71,4)	8(28,6)	0,196
Гемимегалэнцефалия	5(41,7)	7(58,3)	
Глиоз/атрофия вследствие энцефалита	2(100)	0(0)	
Энцефалит Расмуссена и ННЕ-синдром	7(70,0)	3(30,0)	
Глиоз/атрофия вследствие ОНМК	34(81,0)	8(19,0)	
Синдром Sturge-Weber	4(80,0)	1(20,0)	
Туберозный склероз	1(50)	1(50)	

Таблица 4.9 – Анализ распределения осложнений среди пациентов в зависимости от выполненной операции (Хи-квадрат Пирсона)

Ход лечения	Вариант операции		p
	Латеральная гемисферотомия, abs.(%)	Вертикальная гемисферотомия, abs.(%)	
Без осложнений	43(78,2)	30(65,2)	0,147
С осложнениями	12(21,8)	16(34,8)	
Всего:	55(100)	46(100)	

Вариант исполнения операции оказался статистически не значимым фактором в отношении развития конкретных осложнений (Таблица 4.10).

Таблица 4.10 – Анализ распределения видов осложнений среди пациентов в зависимости от выполненной операции (используемый метод: точный критерий Фишера)

Вид осложнения	Вариант операции		p
	Латеральная гемисферотомия, abs. (%)	Вертикальная гемисферотомия, abs. (%)	
Массивная кровопотеря	2 (3,6)	2 (4,3)	1,000
Отек и дислокация	2 (3,6)	0 (0)	0,499
Гидроцефалия	3 (5,5)	8 (17,4)	0,105
Остеомиелит	2 (3,6)	1 (2,2)	1,000
Псевдобульбарный синдром	1 (1,8)	2 (4,3)	0,590
Водно-электролитные нарушения	0 (0)	2 (4,3)	0,205
Невропатия черепного нерва	1 (1,8)	0 (0)	1,000
Ухудшение речи	1 (1,8)	1 (2,2)	1,000
Прочие осложнения	4 (7,3)	2 (4,3)	0,686

Возраст на момент операции - значимый фактором в отношении рисков развития осложнений в целом: по результатам анализа медиана возраста пациентов, у которых случились осложнения, не превышала 3 лет, а дети, оперированные в возрасте 4 лет и старше, реже сталкивались с осложнениями (Таблица 4.11). Однако связи между возрастом и рисками развития конкретных видов осложнений выявить не удалось (Таблица 4.12).

Таблица 4.11 – Анализ распределение факта наличия осложнений среди пациентов в зависимости от возраста на момент операции (используемый метод U–критерий Манна–Уитни)

Ход лечения	Возраст на момент операции в годах			p
	Me	Q <sub>1</sub> – Q <sub>3</sub>	n	
Без осложнений	4	2 – 8	73	0,026
С осложнениями	3	1 – 6	28	

Таблица 4.12 – Анализ распределения видов осложнений среди пациентов в зависимости от возраста на момент операции (используемый метод U–критерий Манна–Уитни)

Осложнение	Возраст на момент операции в годах			p
	Me	Q <sub>1</sub> – Q <sub>3</sub>	n	
Массивная кровопотеря	3	0 – 7	4	0,413
Отек и дислокация	4	3 – 5	2	0,807
Отек и дислокация	2	1 – 4	11	0,103
Остеомиелит	3	3 – 6	3	0,535
Псевдобульбарный синдром	4	2 – 8	98	0,920
Водно-электролитные нарушения	1	1 – 1	2	0,054
Невропатия черепного нерва	14	14 – 14	1	0,140
Ухудшение речи	5	4 – 5	2	0,679
Прочие осложнения	2	1 – 4	6	0,124

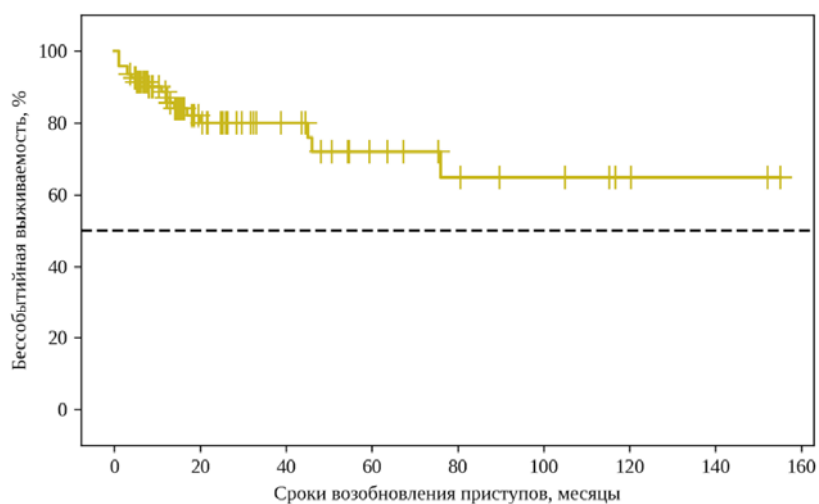
Оценивая выраженность и тяжесть интраоперационной кровопотери в зависимости от этиологии эпилепсии удалось выявить статистически значимые различия (Таблица 4.13). Интраоперационная кровопотеря (как медиана, так и абсолютные значения) среди пациентов с врожденной и прогрессирующей патологией оказалась значимо больше, чем среди пациентов с приобретенной патологией.

Таблица 4.13 – Анализ интраоперационной кровопотери в зависимости от этиологии (используемый метод: Критерий Краскела–Уоллиса)

Этиология	Кровопотеря фактическая (ml)			P
	Me	Q <sub>1</sub> – Q <sub>3</sub>	abs.	
Врожденные пороки развития	500	350 – 1000	33	0,013
Приобретенные состояния	400	150 – 562	32	
Прогрессирующие состояния	600	500 – 1000	8	

#### **4.6 Связь этиологии и способа выполнения операции с возобновлением приступов и неполной дисконнекцией**

Среди 93 пациентов с известным катамнезом у 18 детей после операции в срок от 1 месяца до 6,3 лет (Q<sub>1</sub>-Q<sub>3</sub>: 8 – 33 мес.) приступы эпилепсии не прошли или возобновились (Рисунок 4.20). Медиана срока возобновления приступов составила 16 месяцев.



Наблюдений	93	37	22	13	9	6	3	2	0
Цензурировано	0	41	56	63	66	69	72	73	75
Событий	0	15	15	17	18	18	18	18	18

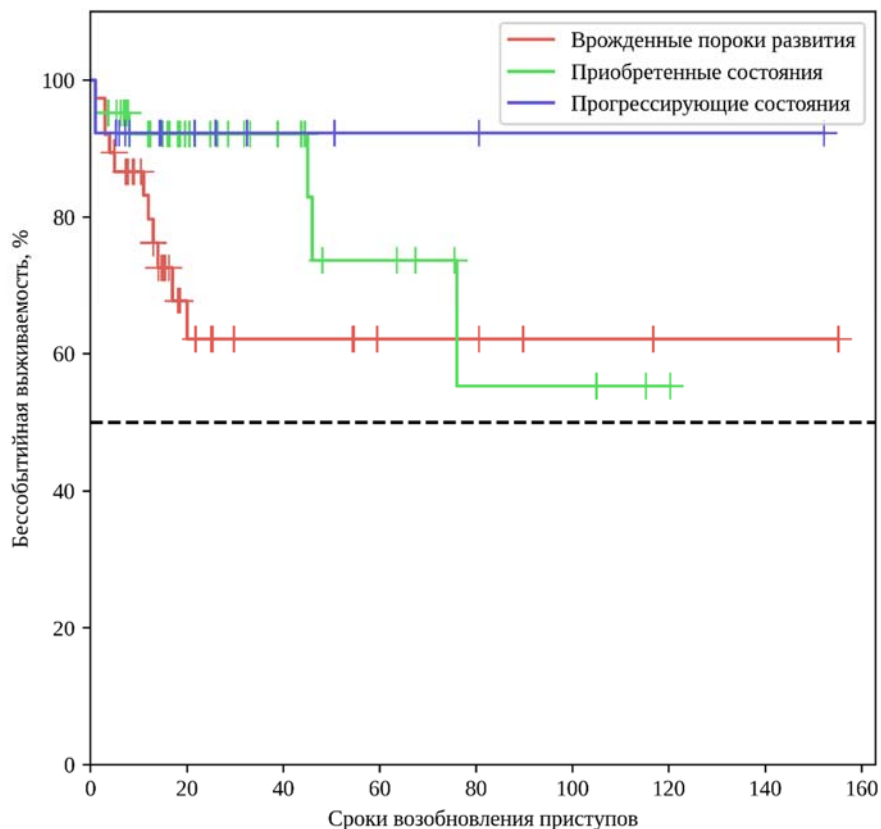
Рисунок 4.20 – Кривая сроков возобновления приступов среди всех пациентов с известным катамнезом

В таблице 4.15 отражен анализ случаев возобновления приступов в зависимости от этиологии. По результатам анализа не выявляется статистически значимых различий ( $p > 0,05$ ). Несмотря на то, различия статистически не значимые, среди пациентов с врожденными пороками развития наблюдается наибольшее число случаев с неблагоприятными исходами и возобновлением приступов - 11 (29,7%) пациентов после операции в разные сроки вновь начали испытывать приступы.

Таблица 4.15 – Анализ случаев возобновления приступов среди пациентов с известным катамнезом в зависимости от этиологии (используемый метод: Хи-квадрат Пирсона)

Этиология эпилепсии	Возобновление приступов		p
	Возобновились, abs. (%)	Не возобновились, abs. (%)	
Врожденные пороки развития	11(29,7)	26(70,3)	0,106
Приобретенные состояния	6(14,0)	37(86,0)	
Прогрессирующие состояния	1(7,7)	12(92,3)	

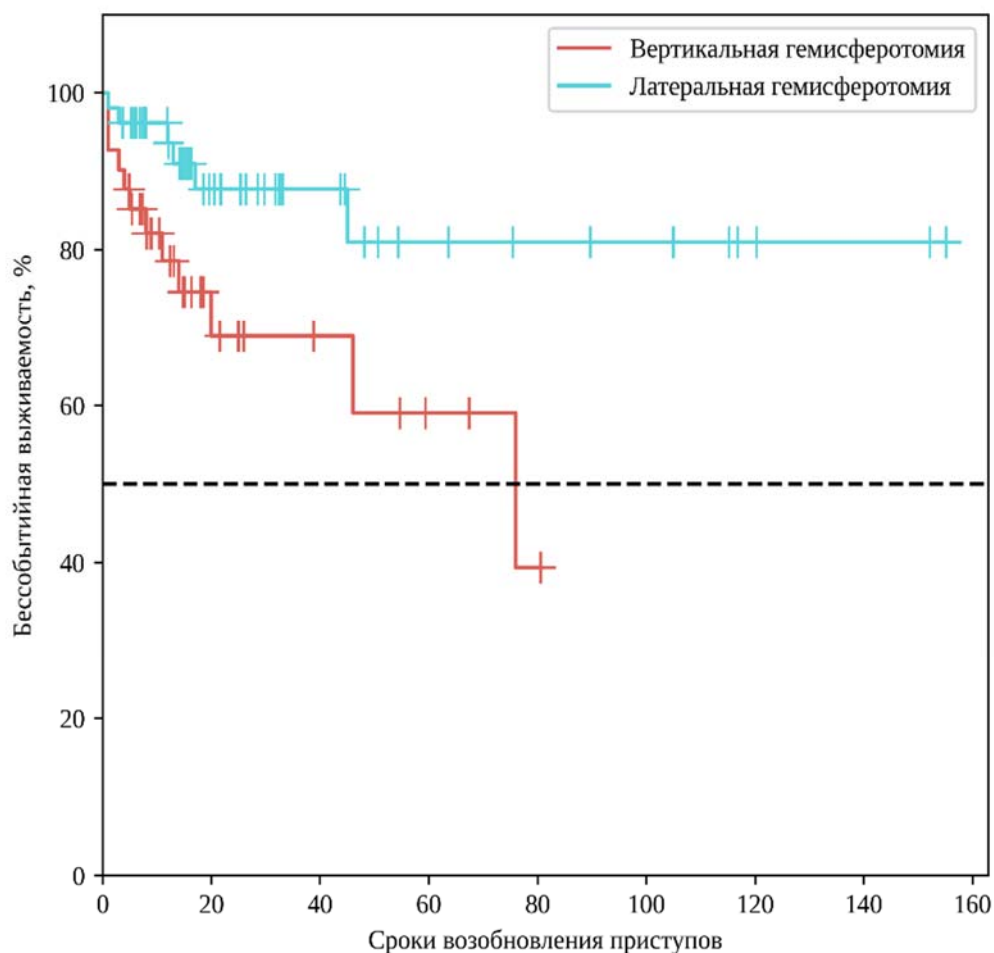
Построение кривой возобновления приступов в зависимости от этиологической группы не выявляет статистически значимых различий ни в одной из 3 групп (Рисунок 4.21). В то же время очевидно, что кривая сроков возобновления приступов среди пациентов с врожденными патологиями коры заметно отличается: более, чем у 30% приступы возобновляются в срок до полутора лет.



Врожденные пороки развития									
Наблюдений	38	11	7	4	4	2	1	1	0
Цензурировано	0	16	20	23	23	25	26	26	27
Событий	0	0	11	11	11	11	11	11	11
Приобретенные состояния									
Наблюдений	42	20	12	7	3	3	1	0	0
Цензурировано	0	0	19	27	30	33	33	35	36
Событий	0	0	3	3	5	6	6	6	6
Прогрессирующие состояния									
Наблюдений	13	6	3	2	2	1	1	1	0
Цензурировано	0	0	6	9	10	10	11	11	12
Событий	0	0	1	1	1	1	1	1	1

Рисунок 4.21 – Кривая сроков возобновления приступов среди пациентов с известным катамнезом в зависимости от этиологии эпилепсии

Построение кривой возобновления приступов в зависимости от выполненной операции и ее анализ выявляет статистически значимые различия (Рисунок 4.22). Вертикальная гемисферотомия оказалась значимым предиктором в отношении возобновления приступов. Риски возобновления приступов после латеральной гемисферотомии оказались в 3 раза ниже (Рисунок 4.23).



Вертикальная гемисферотомия									
Наблюдений	41	12	7	4	2	0	0	0	0
Цензурировано	0	19	24	26	27	29	29	29	29
Событий	0	10	10	11	12	12	12	12	12
Латеральная гемисферотомия									
Наблюдений	52	25	15	9	7	6	3	2	0
Цензурировано	0	22	32	37	39	40	43	44	46
Событий	0	5	5	6	6	6	6	6	6

Рисунок 4.22 – Кривая сроков возобновления приступов среди пациентов с известным катамнезом в зависимости от выполненной операции



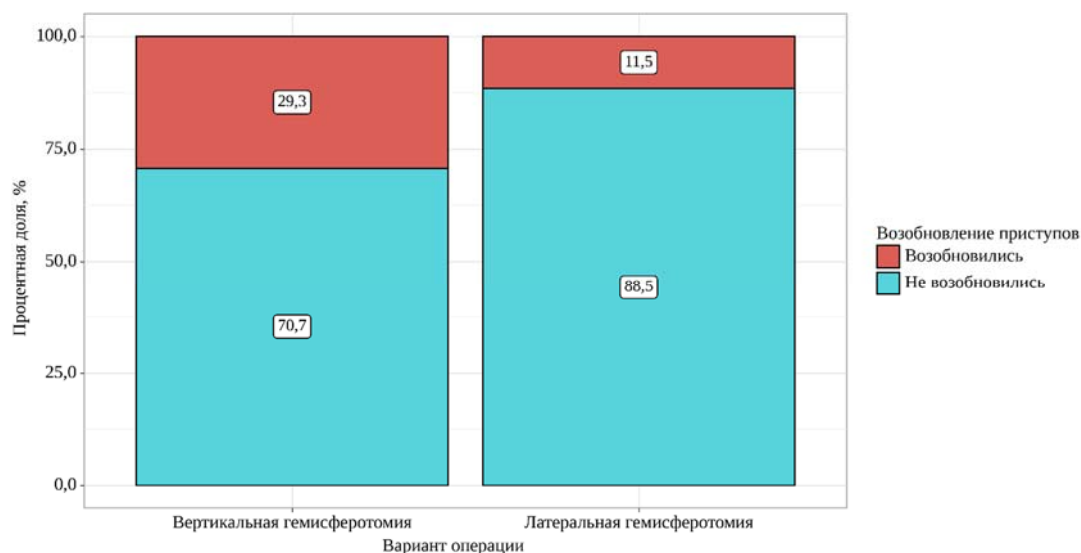


Рисунок 4.23 – Соотношение пациентов, у которых возобновились приступы в зависимости от выполненной операции. Доля пациентов, которых возобновились приступы эпилепсии после выполнения вертикальной гемисферотомии оказался почти в 3 раза больше (29,3% против 11,5%)

Анализ данных (МРТ и ВЭЭГ) этих 18 пациентов в 10 случаях не выявил признаков наличия непересеченных проводящих путей или распространения эпилептиформной активности из пораженного полушария. По всей видимости, у этих пациентов в, считавшемся на момент операции, «здоровом» полушарии сформировались и существовали самостоятельные эпилептогенные фокусы. Вероятно, они стали ведущими в эпилептогенезе после дисконнекции «главного» эпилептогенного очага – больного полушария.

У 8 других пациентов обнаружена неполная дисконнекция, которая объясняла бы возобновление приступов (Таблица 4.16). ЭЭГ у этих пациентов демонстрировало распространение эпилептиформной активности на противоположное полушарие. А данные контрольных МРТ выявляют участки непересеченных волокон. Все 8 пациентов были прооперированы повторно, в результате чего у 6 из 8 пациентов отмечено избавление от приступов. По результатам анализа не выявлено значимой разницы среди пациентов в зависимости от этиологии ( $p > 0,05$ ). Тем не менее среди этих пациентов у 5 (62%) детей причиной эпилепсии были врожденные пороки развития.

Таблица 4.16 – Информация о пациентах, которым выполнена повторная операция в связи с возобновлением приступов и выявленной неполной дисконнекцией

№	Этиология	Операция	Сроки возобновления приступов(мес.)	Область нересеченных волокон	Вариант повторной операции	Исход после повторной операции
1	ОНМК	Вертикальная	8	Ствол мозолистого тела	Каллозотомия	Приступов нет
2	Полимикрогирия	Вертикальная	5	Валик мозолистого тела	Каллозотомия	Приступов нет
3	Э-т Расмуссена	Вертикальная	21,5	Валик мозолистого тела	Каллозотомия	Приступов нет
4	С-м Sturge-Weber	Латеральная	1	Валик мозолистого тела	Каллозотомия +кибер-нож	Приступы сохранились
5	Гемимегалэнцефалия	Вертикальная	4,8	Основания лобной доли	Гемисферэктомия	Приступов нет
6	Гемимегалэнцефалия	Вертикальная	7,3	Валик мозолистого тела	Каллозотомия	Приступы сохранились
7	Гемимегалэнцефалия	Вертикальная	20	Валик мозолистого тела	Каллозотомия	Приступов нет
8	Унилатеральная корковая диспалзия	Вертикальная	54,6	Ствол мозолистого тела	Каллозотомия	Приступов нет

Статистический анализ случаев неполной дисконнекции (и соответственно повторной, так называемой «redo» операции) выявил значимые различия ( $p = 0,020$ ) в зависимости от способа выполнения гемисферотомии: в 7 случаях из 8 неполная дисконнекция отмечена в случаях с вертикальной парасагиттальной гемисферотомией (Таблица 4.17, Рисунок 4.24).

Таблица 4.17 - Анализ количества случаев неполной дисконнекции среди пациентов в зависимости от выполненной операции (используемый метод: точный критерий Фишера)

Повторная операция (redo)	Вариант операции		p
	Латеральная гемисферотомия, abs. (%)	Вертикальная гемисферотомия, abs. (%)	
Не оперирован повторно	51(98,1)	34(82,9)	0,020
Оперирован повторно	1(1,9)	7(17,1)	

Риск неполной изоляции пораженного полушария в случаях с вертикальной гемисферотомией оказался в 12 раз выше, чем при латеральной и как видно из Таблицы 4.16, чаще всего «недосеченным» оказывался валик мозолистого тела.

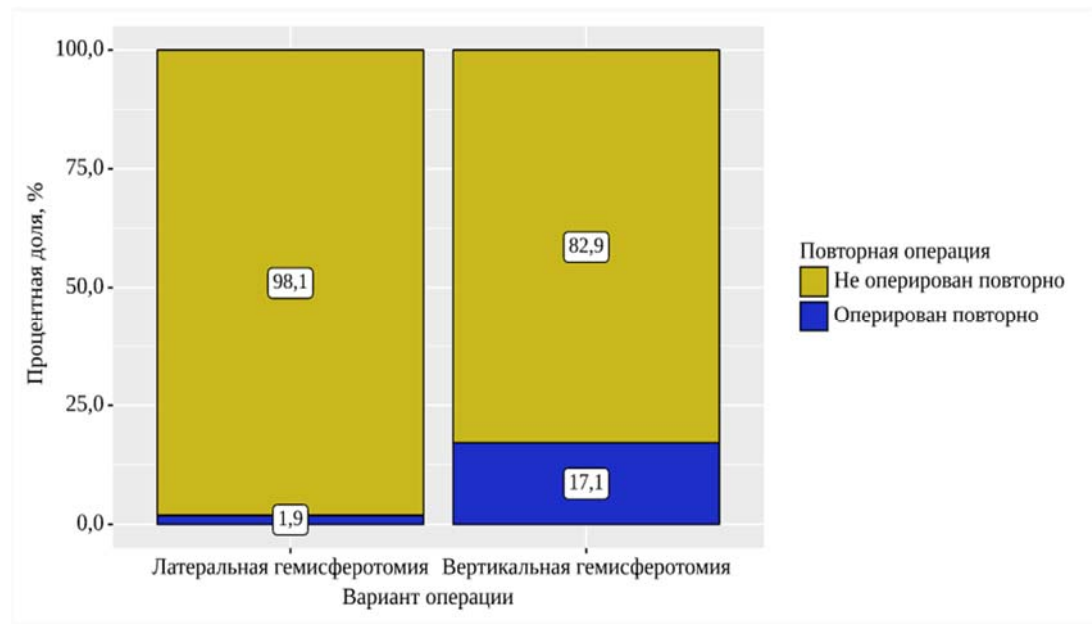


Рисунок 4.24 – Соотношение пациентов с неполной дисконнекцией (и оперированных, соответственно, повторно) в зависимости от типа операции. Доля пациентов, у которых отмечено состояние неполной дисконнекции после выполнения вертикальной гемисферотомии оказался почти в 12 раза больше (17,1% против 1,9%)

Анализ повторных операций, выполненных в связи с неполной дисконнекцией среди пациентов в зависимости от этиологии, представлен в таблице 4.18.

Таблица 4.18 - Анализ случаев повторных операций, выполненных в связи с неполной дисконнекцией среди пациентов в зависимости от этиологии (используемый метод: Хи-квадрат Пирсона)

Этиология эпилепсии	Неполная дисконнекция		p
	Не оперирован повторно, abs. (%)	Оперирован повторно, abs. (%)	
Врожденные пороки	32(86,5)	5(13,5)	0,160
Приобретенные	42(97,7)	1(2,3)	
Прогрессирующие	11(84,6)	2(15,4)	

#### **4.7 Связь этиологии, возраста и длительности эпилепсии, стороны операции и способа выполнения операции с функциональным статусом после операции**

Непосредственно после операции ни у одного из исследованных больных не отмечено принципиального ухудшения когнитивного статуса. У 87 из 93 пациентов с известным катамнезом удалось оценить темпы дальнейшего психоречевого развития (Рисунок 4.25) посредством анализа осмотров невролога, нейропсихолога (когда это было доступно), а также на основании интерпретации ответов родителей и опекунов на вопросы анкеты-опросника (Приложение 3). У 64 (73,6%) пациентов отмечено улучшение. У 22 (25,3%) пациентов динамики не отмечено – сохраняется задержка. Еще у 1 (1,1%) в ходе контрольного осмотра – отмечено ухудшение в виде утраты речи.

Психоречевое развитие после операции в целом связано с этиологией полушарной эпилепсии. Эти данные стремятся к статической значимости ( $p=0,06$ ), но не достигают ее (Таблица 4.19). Лучшие показатели отмечены у детей с

приобретенной и прогрессирующей патологией: у 30 (46,9%) и 10 (83,3%) пациентов – позитивная динамика. У детей с врожденных патологий темпы приобретения новых навыков и психоречевого развития хуже и чаще отмечалось отсутствие благоприятных изменений.

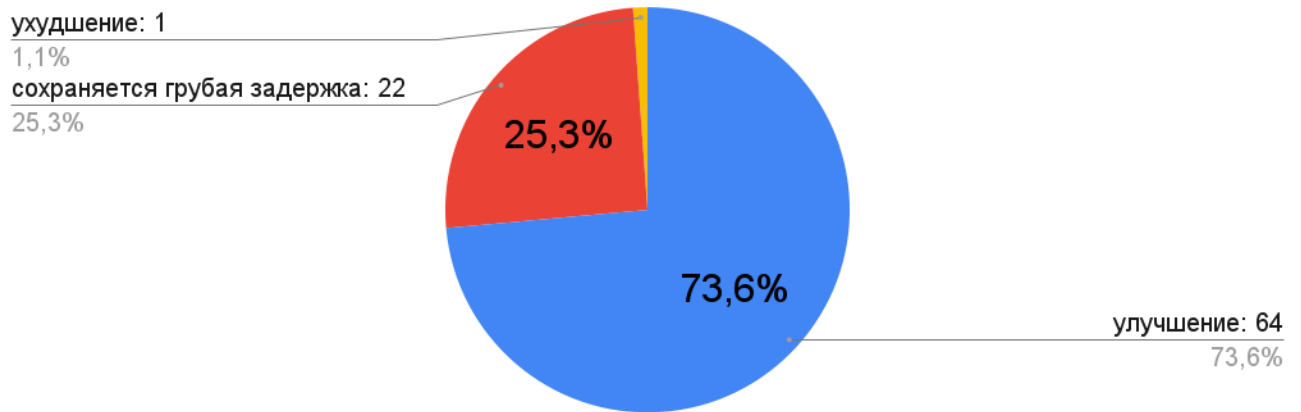


Рисунок 4.25 – Диаграмма, характеризующая изменения в психоречевом развитии прооперированных пациентов

Таблица 4.19 – Анализ темпов психоречевого развития пациентов после операции в зависимости от этиологии (используемый метод: Хи-квадрат Пирсона)

Этиология	Психоречевое развитие после операции			p
	Сохраняется задержка abs. (%)	Улучшение abs. (%)	Ухудшение abs. (%)	
Врожденные пороки развития	12 (33,3)	24 (66,7)	0 (0,0)	0,060
Приобретенные состояния	9 (23,1)	30 (76,9)	0 (0,0)	
Прогрессирующие состояния	1 (8,3)	10 (83,3)	1 (8,3)	

Различия в темпах психоречевого развития после операции среди пациентов в зависимости от стороны операции оказались статистически незначимыми ( $p > 0,05$ ). Улучшение отмечено в равных долях наблюдений как при право-, так и в

сулациях с левополушарным поражением (Таблица 4.20).

Таблица 4.20 – Анализ динамики психоречевого развития пациентов в зависимости от стороны полушарного поражения (используемый метод: Хи-квадрат Пирсона)

Психоречевое развитие после операции	Сторона поражения		p
	Левое полушарие abs. (%)	Правое полушарие abs. (%)	
Улучшение	33 (73,3)	31 (73,8)	0,565
Сохраняется задержка	12 (26,7)	10 (23,8)	
Ухудшение	0 (0,0)	1 (2,4)	
Всего:	45 (51,7)	42 (48,3)	

Продолжительность эпилепсии на момент операции оказалась статистически незначимым фактором в отношении дальнейшего психоречевого развития пациентов после операции (Таблица 4.21). Меньшая продолжительность эпилепсии не связана с лучшими показателями психоречевого развития, наоборот - улучшения отмечены у 38 (59,4%) пациентов с длительностью эпилепсии более 2-х лет.

Таблица 4.21 – Анализ психоречевого развития пациентов в зависимости от продолжительности эпилепсии (используемый метод: Хи-квадрат Пирсона)

Психо-речевое развитие	Продолжительность эпилепсии, Ме			p
	До 1 года abs. (%)	От 1 до 2 лет abs. (%)	Более 2 лет abs. (%)	
Улучшение	11(73,3)	15(68,2)	38(76,0)	0,531
Сохраняется задержка	4(26,7)	6(27,3)	12(24,0)	
Ухудшение	0(0,0)	1(4,5)	0(0,0)	

Возраст пациентов на момент дебюта эпилепсии оказался статистически значимым фактором (Таблица 4.22). Ранний дебют эпилепсии, в возрасте первых месяцев жизни, ассоциирован с менее благоприятными перспективами возобновления психоречевого развития.

Таблица 4.22 – Анализ психоречевого развития пациентов в зависимости от возраста дебюта эпилепсии (используемый метод: критерий Краскела–Уоллиса)

Психо-речевое развитие	Возраст на момент дебюта, месяцы		p
	Me (Q <sub>1</sub> – Q <sub>3</sub> )	abs. (%)	
Улучшение	10 (1 – 29)	64 (74,4)	0,002
Сохраняется задержка	1 (0 – 4)	22 (25,6)	
Ухудшение	24	1 (1)	

Главным фактором, влияющим на дальнейшее психоречевое развитие и когнитивный статус, оказалось прекращение приступов (Таблица 4.23). В ходе анализа получены статистически значимые различия: 80,3% пациентов, которые в результате операции избавилась от приступов эпилепсии, демонстрировали улучшение, в то время как, среди пациентов, продолжающих испытывать приступы, улучшение в плане психоречевого развития зафиксировано менее, чем в 43,8% от всех наблюдений.

При оценке гемипареза в послеоперационном периоде и его выраженности у 50 (50,3%) пациентов не отмечено каких-либо изменений: глубина и выраженность остались на дооперационном уровне (Рисунок 4.26).

Таблица 4.23 – Анализ психоречевого развития пациентов в зависимости от исхода (Engel) хирургии (используемый метод: Хи-квадрат Пирсона)

Психо-речевое развитие	Избавление от приступов (Engel)		p
	Полное избавление abs. (%)	Неполное избавление, abs. (%)	
Улучшение	57 (80,3)	7 (43,8)	0,007
Сохраняется задержка	13 (18,3)	9 (56,2)	
Ухудшение	1 (1,4)	0 (0,0)	
Всего:	71 (81,6)	16 (18,4)	

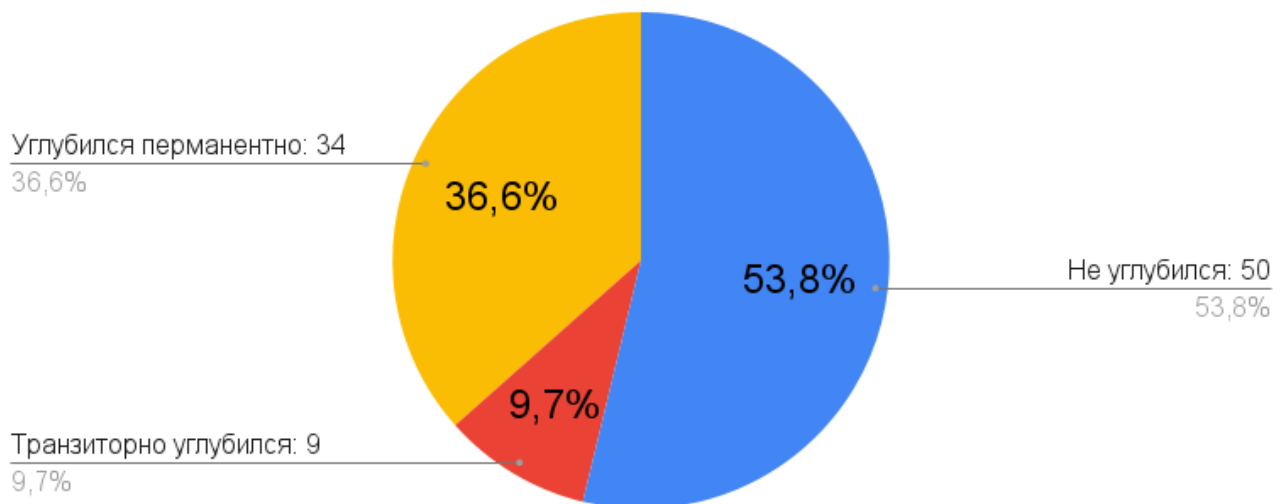


Рисунок 4.26 – Диаграмма, отражающая динамику двигательных нарушений (гемипарез) среди прооперированных пациентов

У 9 (9,7%) пациентов после операции гемипарез углубился, однако, в течение нескольких недель (чаще уже к моменту выписки из стационара) отмечалось восстановление силы и объема движений до уровня, соответствовавшего дооперационному. У 34 (36,6%) пациентов, у которых после операции отмечалось значительное нарастание признаков поражения пирамидного тракта вплоть до гемиплегии, позже, в течение 6-12 месяцев после операции на фоне



реабилитационных мероприятий отмечалась тенденция к некоторому улучшению, более выраженному в проксимальных отделах конечности виде нарастания силы и объема активных движений.

Этиология эпилепсии не связана с риском углубления гемипареза после операции: при анализе не получено статистически значимых различий ( $p > 0,05$ ). Тем не менее, уместно отметить, что среди пациентов с врожденными пороками стойкое углубление гемипареза отмечалось практически в два раза чаще, чем в случаях с приобретенной этиологией: 18 (52,9%) против 10 (29,4%) (Таблица 4.24).

Таблица 4.24 – Анализ выраженности гемипареза после операции среди пациентов в зависимости от этиологии эпилепсии (используемый метод: критерий Хи-квадрат Пирсона)

Гемипарез после операции	Этиология			p
	Врожденные пороки развития, abs. (%)	Приобретенные состояния, abs. (%)	Прогрессирующие состояния, abs. (%)	
Не углубился	17(39,5)	28(65,1)	6(42,9)	0,138
Транзиторно углубился	4(9,3)	4(9,3)	1(7,1)	
Углубился	22(51,2)	11(25,6)	7(50,0)	

Выбор техники выполнения операции по результатам анализа оказался прогностически значимым фактором в отношении вероятности углубление гемипареза (Рисунок 4.27 и Таблица 4.25). Получены статистически значимые различия ( $p < 0,05$ ) в результатах после выполнения вертикальной гемисферотомии: стойкое нарастание гемипареза отмечено у 25 (73,5%) пациентов, против 9 (26,5%) пациентов, который выполнена латеральная дисконнекция.

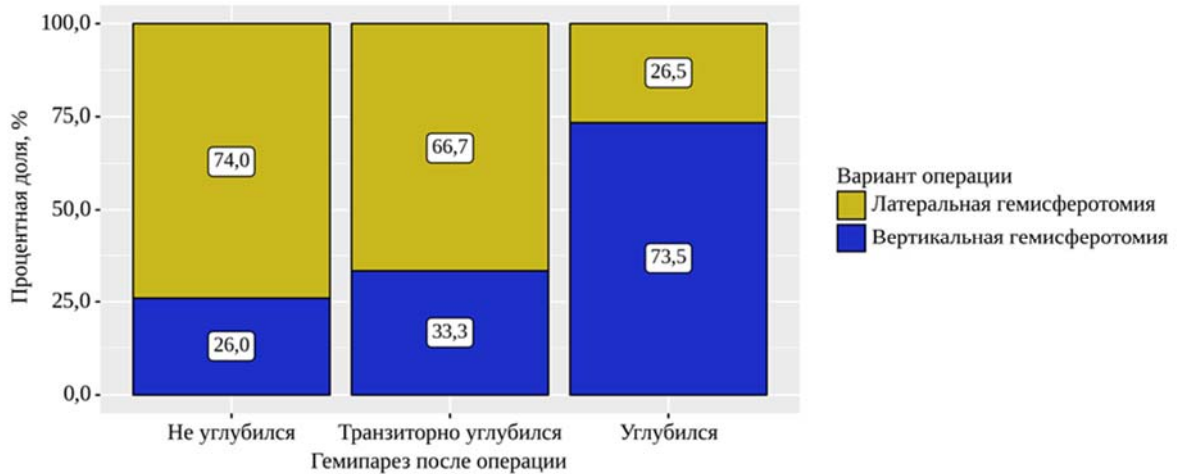


Рисунок 4.27 – Анализ выраженности гемипареза среди пациентов в зависимости от способов выполнения гемисферотомии.

Таблица 4.25 – Анализ выраженности гемипареза среди пациентов в зависимости от выполненной операции (используемый метод: критерий Хи-квадрат Пирсона)

Гемипарез после операции	Вариант операции		p
	Латеральная гемисферотомия, abs. (%)	Вертикальная гемисферотомия abs. (%)	
Не углубился	37(68,5)	14(30,4)	<0,001
Транзиторно углубился	6(11,1)	3(6,5)	
Углубился	11(20,4)	29(63,0)	

#### 4.8 Результаты сравнения двух техник операции

Продолжительность операции (медиана) оказалась равна 7 часам, Q1 – Q3: 6 - 8 часов. При этом медиана продолжительности вертикальной гемисферотомии составила 6,81 часов. Это почти на 1 час меньше аналогичного показателя у пациентов, которым выполнена латеральная гемисферотомия - 7,71 часов. И эти различия носят статистически значимый характер (Таблица 4.26).

Таблица 4.26 – Анализ продолжительности операций в зависимости от способа деафферентации (используемый метод: t–критерий Уэлча)

Вариант операции	Продолжительность операции (часы)			p
	M ± SD	95% ДИ	Abs.(%)	
Латеральная гемисферотомия	7,71 ± 2,98	6,91 – 8,52	55(54,5)	0,037
Вертикальная гемисферотомия	6,81 ± 0,95	6,53 – 7,09	46(45,5)	

В группе пациентов с врожденными пороками развития головного мозга при оценке продолжительности операции получены достоверно значимые различия в зависимости от способа деафферентации. Медиана длительности вертикальной гемисферотомии оказалась равной 7 часам, а выполнение латеральной дисконнекции этим пациентов требовало порядка 9 часов (Таблица 4.27).

Таблица 4.27 – Анализ продолжительности операции в зависимости от варианта операции среди пациентов с врожденными пороками развития (используемый метод: t–критерий Уэлча)

Вариант операции	Продолжительность операции, часы			p
	M ± SD	95% ДИ	Abs. (%)	
Вертикальная гемисферотомия	7 ± 1	7 – 7	27(64,3)	0,046
Латеральная гемисферотомия	9 ± 3	7 – 11	15(35,7)	

В группах пациентов с приобретенной и прогрессирующей этиологии эпилепсии аналогичной зависимости не обнаружено (Таблица 4.28 и 4.29). Несмотря на это, продолжительность вертикальной гемисферотомии по сравнению с продолжительностью латеральной гемисферотомии оказалась в среднем на 1-2 часа меньше.

Таблица 4.28 – Анализ продолжительности операции в зависимости от варианта операции среди пациентов с приобретенной патологией (используемый метод: t–критерий Уэлча)

Вариант операции	Продолжительность операции, часы			p
	M ± SD	95% ДИ	Abs. (%)	
Вертикальная гемисферотомия	6 ± 1	6 – 7	13 (29,5)	0,762
Латеральная гемисферотомия	7 ± 2	6 – 7	31 (70,5)	

Таблица 4.29 – Анализ продолжительности операции в зависимости от варианта операции среди пациентов с прогрессирующей патологией (используемый метод: t–критерий Уэлча)

Вариант операции	Продолжительность операции, часы			p
	Me	Q <sub>1</sub> – Q <sub>3</sub>	Abs. (%)	
Вертикальная гемисферотомия	6	6 – 7	6(40,0)	0,314
Латеральная гемисферотомия	10	5 – 12	9(60,0)	

Анализ выраженности кровопотери в зависимости этиологии эпилепсии демонстрирует статистически значимые различия (Таблица 4.30 и 4.31). Наименьшая фактическая кровопотеря (медиана) отмечена среди пациентов с приобретенной патологией и не превышает 400 ml. Среди пациентов с врожденной и прогрессирующей патологией кровопотеря оказалась большей: 500 ml и 600 ml соответственно. Такая же разница выявлена при анализе расчетной кровопотери: среди пациентов с врожденными пороками развития медиана расчетной кровопотери оказалась наибольшей и составила 43 ml/kg, в то время, когда среди пациентов с приобретенной и прогрессирующей этиологией этот показатель оказался равным 19 ml/kg и 29 ml/kg.

Таблица 4.30 – Анализ кровопотери среди пациентов в зависимости от этиологии эпилепсии (используемые методы: Критерий Краскела–Уоллиса)

Этиология	Кровопотеря фактическая, ml			p
	Me	Q <sub>1</sub> – Q <sub>3</sub>	Abs.	
Врожденные пороки развития	500	350 – 1000	33	0,013
Приобретенные состояния	400	150 – 562	32	
Прогрессирующие состояния	600	500 – 1000	8	

Таблица 4.31 – Анализ расчетной кровопотери среди пациентов в зависимости от этиологии эпилепсии (используемые методы: Критерий Краскела–Уоллиса)

Этиология	Кровопотеря расчетная, ml/kg			p
	Me	Q <sub>1</sub> – Q <sub>3</sub>	Abs.	
Врожденные пороки развития	43	27 – 76	33	0,006
Приобретенные состояния	19	9 – 37	32	
Прогрессирующие состояния	29	21 – 38	8	

Анализ выраженности кровопотери в зависимости от способа выполнения операции среди пациентов с различной патологией выявил достоверные различия. У пациентов с врожденной патологией вертикальная гемисферотомия по сравнению с латеральной оказалась менее травматичной как по объему фактической (объем кровопотери в ml), так и расчетной кровопотери, которая выразится в ml/kg массы тела ребенка (Таблица 4.32).

Таблица 4.32 – Анализ выраженности кровопотери в зависимости от варианта выполнения операции среди пациентов с врожденными пороками (используемый метод: U–критерий Манна–Уитни)

Показатели	Вариант операции	Объем кровопотери			p
		Me	Q <sub>1</sub> – Q <sub>3</sub>	Abs.	
Кровопотеря расчетная, ml/kg	Вертикальная гемисферотомия	34	11 – 47	21	0,014
	Латеральная гемисферотомия	67	39 – 131	12	
Кровопотеря фактическая, ml	Вертикальная гемисферотомия	450	150 – 500	21	< 0,001
	Латеральная гемисферотомия	1050	1000 – 1500	12	

Среди пациентов с приобретенной и прогрессирующей патологией анализ кровопотери в зависимости от выполненной операции не выявил значимых различий: показатели оказались сопоставимыми друг с другом. (Таблица 4.33 и 4.34).

Таблица 4.33 – Анализ выраженности кровопотери в зависимости от варианта выполнения операции среди пациентов с приобретенной патологией (используемый метод: U–критерий Манна–Уитни)

Показатели	Вариант операции	Объем кровопотери			p
		Me	Q <sub>1</sub> – Q <sub>3</sub>	Abs.	
Кровопотеря расчетная, ml/kg	Вертикальная гемисферотомия	17	7 – 31	9	0,209
	Латеральная гемисферотомия	22	12 – 39	23	
Кровопотеря фактическая, ml	Вертикальная гемисферотомия	400	150 – 500	9	0,704
	Латеральная гемисферотомия	400	175 – 575	23	

Таблица 4.34 – Анализ выраженности кровопотери в зависимости от варианта выполнения операции среди пациентов с прогрессирующей патологией (используемый метод: U–критерий Манна–Уитни)

Показатели	Вариант операции	Объем кровопотери			p
		M ± SD / Me	95% ДИ / Q <sub>1</sub> – Q <sub>3</sub>	Abs.	
Кровопотеря расчетная, ml/kg	Вертикальная гемисферотомия	30 ± 8	10 – 50	3	0,940
	Латеральная гемисферотомия	31 ± 15	12 – 49	5	
Кровопотеря фактическая, ml	Вертикальная гемисферотомия	500	500 – 550	3	0,122
	Латеральная гемисферотомия	1000	600 – 1000	5	

Статистической связи между весовыми, возрастными показателями и рисками кровопотери, требующей ее возмещения, не получено. (Таблица 4.35, Таблица 4.36). Однако  $p = 0,059$  косвенно может свидетельствовать о наличии тенденции. При весес ребенка менее 15 кг и возрасте менее 3-х лет, вероятнее всего интраоперационная гемотрансфузия или гемотрансфузия уже после операции, будет неизбежна.

Таблица 4.35 – Анализ выполненных гемотрансфузий среди пациентов в зависимости от возраста (используемый метод: U–критерий Манна–Уитни)

Гемотрансфузия	Возраст на момент операции, полных лет			p
	Me	Q <sub>1</sub> – Q <sub>3</sub>	Abs.	
Не проводилась	4,49	2,02 – 8,65	35	0,059
Проводилась	2,97	1,36 – 6,14	57	



Таблица 4.36 – Анализ выполненных гемотрансфузий среди пациентов в зависимости от веса (используемый метод: U–критерий Манна–Уитни)

Гемотрансфузия	Вес, kg			p
	Me	Q <sub>1</sub> – Q <sub>3</sub>	Abs.	
Не проводилась	18,00	12,50 – 28,25	35	0,111
Проводилась	14,40	11,80 – 21,30	57	

#### 4.9 Резюме

Полученные результаты, и их анализ указывают на полное избавление от приступов (Engel IA) после выполнения гемисферотомии почти у 82% пациентов. Еще у 4% пациентов отмечены исходы Engel IB- II, и это в целом принято считать улучшением.

Летальность составляет не более 1%, а морбидность (включая нетяжелые и нежизнеугрожающие состояния) - не превышает 28%. Около 75% детей после операции демонстрируют возобновление психоречевого развития. Стойкое усугубление имевшегося до операции неврологического дефицита отмечено в 30% случаев.

Оба варианта операции сопоставимо эффективны несмотря на то, что вертикальная гемисферотомия по эффективности несколько уступает латеральной технике дисконнекции. Меньшую эффективность вертикальной гемисферотомии можно объяснить высокой частотой неполной дисконнекции. Помимо этого, вертикальная гемисферотомия в подавляющем большинстве случаев выполнялась детям с врожденными пороками развития. Результаты хирургического лечения этой категории пациентов оказались хуже вне зависимости от техники выполнения операции.

Главным фактором, влияющим на исход лечения и риски развития осложнений, была этиология полушарного поражения. Результаты лечения детей с врожденными пороками развития коры хуже. На результатах сказывается также семиотика приступов и возраст дебюта эпилепсии. Ранний дебют эпилепсии и

наличие инфантильных спазмов, которые характерны для врожденных пороков развития, также оказались негативными предикторами в отношении шансов на полное избавление от приступов.

В работе описаны разнообразные осложнения после гемисферотомии. Самым грозным оказалось массивное кровотечение. Риски развития этого осложнения статистически достоверно выше у пациентов с врожденным пороком развития, и особенно, с гемимегалэнцефалией. Массивное интраоперационное кровотечение может стать причиной прекращения операции и даже летального исхода.

В отдаленном послеоперационном периоде наиболее частым осложнением оказалась гидроцефалия, которая развилась у каждого 10-го пациента в сроки до 1 года после операции, а также раневая инфекция, отмеченная у 5% пациентов. Оба состояния требуют своевременно принятых мер и способны привести к серьезным проблемам.

Псевдобульбарный синдром и водно-электролитные нарушения - нечастые осложнения гемисферотомии. К счастью, носили преходящий характер и прошли на фоне соответствующего лечения. Развитие водно-электролитных нарушений связано с манипуляциями вблизи гипоталамических структур на этапе каллезотомии, фронтобазальной дисконнекции, не исключено, что и из-за продолжительного воздействие источником освещения операционного микроскопа на область гипоталамуса. Дисфагия – была сравнительно редкой проблемой и отражает разрушение части подкорковых ядер из-за излишне агрессивной тракции на этапе периталамической дисконнекции. Такое возможно у пациентов с узкими желудочками и недостаточно широкой трепанацией.

Стойкое углубление гемипареза после операции наблюдается не чаще, чем в 30% случаях. Несмотря на то, что статистически значимых различий не получено, нарастание двигательного дефицита и гемипарез чаще отмечены среди пациентов с врожденными пороками развития изогла.

Сохранение или возобновление приступов после операции зафиксировано у 19,4% пациентов. В чатси случаев (8,6%) это объясняется неполной

(незавершенной) дисконнекцией. Повторная операция, нацеленная на «досечение» оставшихся трактов, улучшает результаты. По результатам данной работы, повышенный риск неполной дисконнекции напрямую связан с выполнением вертикальной гемисферотомии, а косвенно - с этиологией полушарного поражения. Наибольшее число повторных операций, выполненных из-за неполной дисконнекции, пришлось сделать пациентам с врожденной патологией. При этом в 7 случаях из 8 непересеченным оказался небольшой участок мозолистого тела (валик и часть больших щипцов). У остальных 10 пациентов, по всей видимости, причиной возобновления приступов являются эпилептогенные очаги в контрлатеральном полушарии, которые проявились и стали очевидными, не смотря на деафферентацию очевидно больного полушария.

Прекращение приступов и стойкая ремиссия несомненно способствует возобновлению психо-речевого развития, сторная поражения при этом значения не имеет. В то же время следует принимать во внимаение, что дети с врожденными пороками, ообенно те, у которых эпилепсия и проявились рано, еще в младенчестве, остаются глубоко задержанными, не смотря на прерашение приступов.

## Глава 5 Обсуждение результатов

### 5.1 Избавление от приступов

Полученные результаты, свидетельствующие о полном прекращении приступов (Engel IA) у 81,7% пациентов, соответствуют и даже, при сравнении с некоторыми схожими работами, превосходят общемировой опыт. Так, согласно литературному обзору Griessenauer по 8 публикациям, включающем 285 пациентов, которым выполнена гемисферотомия, благоприятный исход в среднем отмечен у 73,4% [45].

Литературный обзор, основанный на анализе 56 сообщений о 1528 больных, демонстрирует благоприятный исход у 73% прооперированных пациентов [54]. De Palma с соавторами обобщив опыт нескольких итальянских клиник, в которых за 10 лет выполнено 93 гемисферотомии, демонстрирует полное избавление от приступов у 73,3% пациентов [86]. Результаты применения трансильвийской гемисферотомии доктором J. Schramm из клиники Боннского университета за, без малого, 20-летний период (1990-2009) говорят об избавлении от приступов у 85% среди 92 больных [107].

Данные мировой литературы, отражающие результативность операции у пациентов с полушарной эпилепсией, демонстрируют полное избавление от приступов у 65-90% пациентов. Такой разброс можно объяснить рядом особенностей. Зачастую в анализ включаются серии пациентов, которым выполнялись как анатомические гемисферэктомии, так и гемидекортикации, лобарные резекции и «паллиативные» операции: каллезотомии, имплантации стимулятора блуждающего нерва. Нечасто сравнения включают разные техники на разнородных группах пациентов, а численность самих групп пациентов, как правило, не превышает 1-2 десятков случаев. В систематическом обзоре С. Griessenauer [45] из 186 отобранных работ по исследуемой теме критериям включения соответствовали и, собственно, были подвергнуты изучению только 29 публикаций.

При анализе факторов, которые могли бы влиять на результаты операции, получена статистически значимая связь ( $p < 0,05$ ) лишь с некоторыми из параметров: в частности, на исходы хирургии, в контексте избавления от приступов, оказывает влияние этиология эпилепсии, семиотика приступов и возраст дебюта, которые, в свою очередь, тесно связаны этиологией полушарного поражения.

Так, врожденные односторонние пороки развития головного мозга, ранний дебют эпилепсии и инфантильные спазмы оказались негативными предикторами в отношении вероятности полного прекращения приступов. У детей с врожденными пороками развития дебют эпилепсии отмечается в более раннем возрасте, чем при других патологиях. И в данной работе, и в вышеупомянутых работах они оказались статистически достоверно связанными и с вероятностью сохранения приступов или их возобновления после операции.

В противовес, приобретенные состояния в качестве причины возникновения эпилепсии наравне с прогрессирующими патологиями, а также фокальный характер приступов (соответствующий стороне поражения) обещают более благоприятный исход в результате операции. Наличие у пациентов в анализируемой группе очагов структурных изменений, МР-аномалий в контрлатеральном полушарии на результатах лечения никак сказалась. Согласно результатам литературы, наличие таких «находок» в контрлатеральном полушарии уменьшает шансы на избавление от приступов [17, 54, 86]. В то же время, опубликованы исследования, в которых получены результаты аналогичны нашим, свидетельствующих в пользу того, что изменения в контрлатеральном полушарии не являются неблагоприятным прогностическим фактором [70, 94].

Техника операции, длительность эпилепсии и прочие факторы оказались статистически незначимыми. Результаты данного исследования соответствуют данным мировой литературы, упомянутой выше.

Результаты анализа двух вариантов гемисферотомии оставляют, на первый взгляд, противоречивое впечатление. Вертикальная гемисферотомия оказалась менее продолжительной, сопровождалась меньшей кровопотерей. Эти различия

оказались статистически значимыми ( $p < 0,05$ ). Безусловно, это привлекательное преимущество, учитывая тот факт, что основная категория пациентов, которым выполнялась вертикальная деафферентация — это младенцы и дети в возрасте до 3 лет с относительно небольшой массой тела и объемом циркулирующей крови.

Однако среди пациентов, которым выполнена вертикальная гемисферотомия, значительно выше число неблагоприятных исходов, случаев неполной дисконнекции, интраоперационной массивной кровопотери, и таких, как гидроцефалия, водно-электролитные нарушения, дисфагии.

Мы связываем это с этиологией, поскольку вертикальный доступ и дисконнекция чаще выполнялись у малышей с врожденными пороками. Иными словами, применили бы мы латеральный вариант деафферентации у таких пациентов, то получилась бы такая же доля случаев с неполной дисконнекцией, но в то же время — с гораздо более серьезными жизнеугрожающими интраоперационными проблемами.

Данные мировой литературы подтверждают, как высокую эффективность вертикальной техники (по разным источникам сопоставимую с латеральной техникой и даже превосходящую ее), так и тенденцию среди пациентов с врожденными пороками чаще сталкиваться с различными осложнениями и менее высокой частотой благоприятных исходов [28, 38].

## **5.2 Осложнения и летальность**

Данные литературы свидетельствуют, что частота летальных исходов среди пациентов, которым выполняется функциональная гемисферотомия невелика: частота смертности находится в диапазоне от 1% до 3% [30, 80, 96, 107]. Летальность в нашей серии в 0,9% соответствует мировой статистике и даже выглядит несколько оптимистичной.

Единственный случай с трагическим исходом, который случился в нашей серии объясняется совпадением нескольких факторов: особенно сложной этиологией (гемимегалэнцефалия) и не лучшей техникой диссекции (латеральная), не говоря уже о недостаточном опыте (это одно из самых ранних наблюдений в

серии). Катастрофа произошла на этапе фронтобазальной дисконнекции с ранением ветвей передней мозговой артерии и была прервана из-за большой (порядка 2,5 литров) кровопотери и нестабильной центральной гемодинамики с синдромом диссеминированного внутрисосудистого свертывания. Смерть наступила на 5-е сутки из-за отека мозга и неуправляемой гипонатриемии и ишемии ствола.

Операция была прервана еще в одном наблюдении с массивным интраоперационным кровотечением по причине развития нестабильной гемодинамики. Этому пациенту вторым этапом спустя неделю после основной операции выполнена ревизия: удалена гематома, отмыта рана, а также завершена дисконнекция на уровне валика мозолистого тела.

У двух других пациентов удалось справиться похжимс кровотечением и завершить операцию благодаря переливанию препаратов донорской и аппаратно отмытой аутокрови (Cell-saver). После стабилизации состояния один из них был прооперирован повторно: через 5 месяцев выполнена конверсия в гемисферэктомию. У каждого из них причиной эпилепсии был врожденный порок развития коры (гемимегалэнцефалии).

И литература, и результаты данного исследования указывают на то, что вероятность интраоперационного кровотечения значительно выше у лиц с врожденной патологией, в частности, с распространенными корковыми дисплазиями и гемимегалэнцефалией [6, 20, 23, 97].

В литературе описан ряд факторов, ассоциированных с вероятной кровопотерей у пациентов.

Во-первых, это аномально «ломкое» и хрупкое строение как незрелого вещества мозга с его эпендимой, так и сосудов.

Во-вторых, продолжительность операции, которая усугубляет эффект, на первый взгляд кажущегося, невыраженного, но упорного подкрамливания из вещества мозга по ходу дисконнекции в его глубинных и тесных структурах.

В-третьих, возраст большинства детей с врожденной патологией на момент операции не более 2,5 лет, а масса тела не превышает 15 кг. При таких параметрах,



с учетом продолжительности операций, кровопотеря составляла до 30ml/kg и у ½ случаев или потребовались гемотрансфузия либо непосредственно во время операции, либо уже в палате пробуждения отделения интенсивной терапии или палате клинического отделения.

Инфекционные осложнения были сравнительно редкими, и в 4 из 5 случаев (менингит, ликворея, раневая инфекция, трофическая язва в одном из мест крепления скобы Мейфилда) все закончилось благополучно. Лишь в одном из наблюдений некроз и инфекция раны в конечном счете привело к смерти, но уже в отдаленном периоде.

Применение «мягких» способов фиксации головы в скобе Мейфилда (укороченные педиатрические шипы с широким основанием, силиконовые подушечки), выполнение классической остеопластической трепанации на мышечно-апоневротическом лоскуте, как рекомендует делать у всех С. Young и его соавторы, сохраняет кровоснабжение длительно «открытой» раны с мягкими тканями и трепанированным костным лоскутом [136].

Водно-электролитные расстройства: чаще в виде гипо- или гипернатриемии, отмечены у 2 пациентов после вертикальной гемисферотомии (1 ребенок с глиозом и атрофией вследствие ОНМК и 1 ребенку с врожденным пороком развития). Клинически это проявилось снижением уровня бодрствования до сопора и судорогами на 2-3 день после операции. Эти явления медленно регрессировали в течение 1,5-2 месяцев.

В своей работе Saito с соавторами в качестве причины возникновения водно-электролитных нарушений, указывает ряд факторов [100]. Во-первых, это непосредственно манипуляция вблизи гипоталамической области при выполнении каллезотомии и фронто-базальной дисконнекции.

Во-вторых, нарушения кровоснабжения гипоталамической области, которое может быть вызвано воздействием (вазоспазм, травма и коагуляция) на передние мозговые артерии, переднюю соединительную артерию.

В-третьих, отек вещества мозга вблизи гипоталамуса.

Помимо этого, к причинам развития дисфункции гипоталамической области

относят нарушения венозного оттока из-за с тромбоза верхнего сагиттального синуса. Выполнение вертикальной гемисферотомии подразумевает длительную (от 5-6 часов) экспозицию верхнего сагиттального синуса. Среди наших пациентов КТ головного мозга (Рисунок 5.6), выполненная в связи с развитием электролитных расстройств, не выявила признаков тромбоза синуса или очевидной операционной травмы в гипоталамической области.

По всей видимости, главная причина – отек мозга вблизи гипоталамуса по ходу дисконнекции, а также продолжительное воздействие мощного освещения операционным микроскопом на гипоталамическую область.

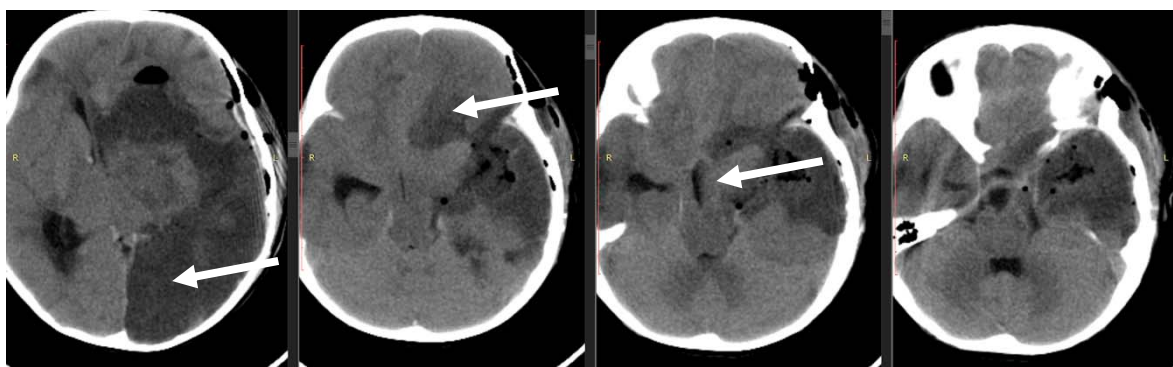


Рисунок 5.6 – Послеоперационная КТ головы, демонстрирует картину отека гипоталамической области и дислокации (стрелка)

Дисфагия зафиксирована у 3 детей после гемисферотомии и клинически проявлялся чаще всего нарушением оральной фазы глотания у этих детей. На протяжении раннего послеоперационного периода кормление приходилось осуществлять через назогастральный зонд. Нарушения иннервации мышц глотки разрешились в течение 1-1,5 месяцев после операции и более при контрольных осмотрах не наблюдались. Результаты работы Bickley и соавторов [18], в которой подробно изучено это осложнение, демонстрируют, что частота развития дисфагии после гемисферотомии может достигать 20-26%, а среди пациентов с уже имевшейся клиникой псевдобульбарного синдрома его углубление может быть у 15%. В среднем такая симптоматика держится в течение 2-3 недель. В качестве причин (на основании контрольных томограмм) послеоперационной дисфагии указывается повреждение обширной зоны подкорковых ядер в ходе этапа

периталамической дисконнекции, а также резекцию островковой коры.

Несмотря на то, что статистически значимая связь между развитием псевдобульбарного синдрома и значительной по объему зоны резекции таламуса не выявляется, пересмотр контрольных томограмм всех 3 пациентов с дисфагией выявил смещение направления дисконнекции медиальнее, ближе к средней линии, что привело к значительному разрушению вещества таламуса. При выполнении вертикальной гемисферотомии границы трепанации следует располагать таким образом, чтоб углы атаки позволяли выполнять этап периталамической дисконнекции с сохранением большей части таламуса (Рисунок 5.7).

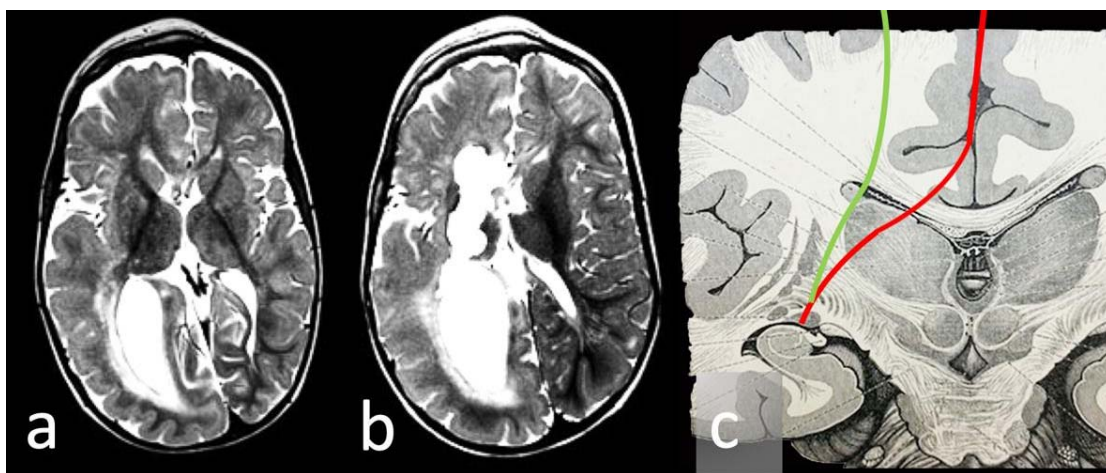


Рисунок 5.7 – Контрольные томограммы в аксиальной плоскости и схема траектории периталамической дисконнекции: А – Т2 ВИ ребенка с правосторонней кортикальной дисплазией В – МРТ после вертикальной гемисферотомии. Выявляется кистозная энцефаломалиция мозговой паренхимы по ходу ее периталамического рассечения и разрушение большей части правого зрительного бугра. С - варианты углов атаки при периталамической диссекции: сверху, сквозь заднелобно-центральную кору (зеленый) и из межполушарную щели, сквозь опоясывающую извилину (красный)

Невропатия глазодвигательного нерва отмечена у одного пациента после латеральной дисконнекции, проявилась мидриазом и парезом аддукции глаза, и взора вверх и вниз на стороне операции. Этот симптом полностью разрешилась в течение 1 – 2 недель после операции. Мы связываем возникновение невропатии глазодвигательного нерва «вскрытием» краниальной цистерны и манипуляциями вблизи нерва при выполнении амигдалогиппокампэктомии [1].

Гидроцефалия — это одно из первых описанных осложнений гемисферных

дисконнекций. Нередко к гидроцефалии относят субдуральные гигромы без очевидной клиники внутричерепной гипертензии. Так или иначе, гидроцефалия является самым частым осложнением после гемисферотомии. По разным источникам, частота развития водянки, требующей выполнения ликворосунтирующих операций, достигает 20-30%, а после гемисферэктомии – 50-80% [71, 118]. Сроки манифестации гидроцефалии находятся в диапазоне от 1-2 месяцев до нескольких лет(!!!) после операции.

Механизмы и причины развития гидроцефалии после выполнения гемисферных операций до конца не ясны. Достоверно известны несколько факторов, приводящих к ее развитию. Среди них выделяют хирургическую технику: частота развития гидроцефалии значительно уменьшалась после внедрения в мировую практику дисконнекции полушария вместо его удаления (среди пациентов, которым выполнена гемисферэктомия частота развития водянки достигает 50-80%), чрезмерную резекцию вещества головного мозга в ходе выполнения дисконнекции пораженного полушария: блока подкорковых ядер, а также выполнение гемисферотомии после ранее предпринятых операций (лобарных дисконнекциях, каллозотомии). Помимо этого, избыточное применение гемостатического материала, детрит и кровяные сгустки, оставшиеся в операционной ране, которые приводят асептическому воспалению (эпендимит) с изменением осмолярности ликвора, нарушением эластичности мозга и изменением механизмов абсорбции ликвора.

В исходе это может приводить к гидроцефалии с клиникой внутричерепной гипертензии. На это обычно указывают повышенная концентрация белка и форменных элементов крови в пробах спинномозговой жидкости, эпизоды лихорадки у пациентов после гемисферотомии. Помимо этого, данные литературы указывает на повышенные риски развития гидроцефалии у пациентов с врожденными пороками развития коры [88].

Полученные в данной работе данные о частоте развития гидроцефалии, составляющей 10,9% представляются реалистичными. Среди наших пациентов гидроцефалия развилась у 11 человек: у 3 детей после латеральной дисконнекции,

у 8 - после вертикальной, в сроки от 1 до 12 месяцев. Из них 6 пациентов оперированы в связи с распространенными унилатеральными корковыми дисплазиями и синдромом гемимегалэнцефалии, а 4 пациентов - в связи с приобретенной глиозной атрофией и 1 ребенок - по поводу энцефалита Расмуссена. При повторной госпитализации с целью выполнения ликворшунтирующей операции (имплантации ВПШ) на томограммах отмечалось расширение желудочковой системы с перивентрикулярным отеком.

У пациентов на момент шунтирования была представлена клиника внутричерепной гипертензии: вялость, сопор, тошнота с рвотой, напряжение и выбухание родничка, судороги и утрата в ранее приобретенных навыков, а данные МРТ и КТ головы выявляли картину венрикуломегалии с признаками перивентрикулярного отека и сужения конвексистальных ликворных пространств. Одностороний характер МР-изменений не исключает обструктивную природы водянки в части случаев. После шунтирующей операцией состояние всех пациентов улучшилось.

В половине случаев водянка развилась у детей с врожденными пороками, им чаще (2/3 случаев) выполнялась вертикальная дисконнекция. Статистический анализ не выявил связи между этиологией и возрастом на момент вмешательства, вариантом операции и риском развития гидроцефалии, по этой причине суждение о роли этиологии и способа выполнения операции остаются субъективными.

### **5.3 Возобновление приступов и неполная дисконнекция**

Частота случаев неполного пересечения всех комиссуральных путей (незавершенная дисконнекция) среди пациентов, вошедших в исследование, не превысила 8%. В 5 случаях причиной эпилепсии у этих пациентов была врожденная патология (унилатеральные распространенные корковые дисплазии и гемимегалэнцефалия). В 3 случаях - пациенты с энцефалитом Расмуссена, синдромом Стердж-Вебер и кистозно-глиозной атрофией вследствие ОНМК. В 7 случаях неполная дисконнекция отмечена после выполнения вертикальной гемисферотомии, что оказалось статистически значимым фактором ( $p < 0,05$ ).

Клинически это состояние проявлялось продолжающимися приступами, или же их возобновлением, иногда даже спустя год, и диагностировалось с помощью МРТ (в том числе с помощью DTI). ВЭЭГ выявлял феномен «переброса» эпилептиформной активности на противоположное полушарие. В 7 случаях непересеченные волокна находились в области мозолистого тела (ствол, валик с большими щипцами), в 1 случае дисконнекция не была завершена на уровне базиса лобной доли.

Эти пациенты были оперированы повторно. У 6 пациентов после повторного вмешательства, в ходе которого выполнено досечение, судорожных приступов в послеоперационном периоде впредь не отмечалось. У оставшихся 2 пациентов приступы сохранились, хоть и в несколько облегченном виде.

Частота повторных вмешательств, выполняемых по поводу возобновившихся приступов после первичной операции, может достигать, по разным источникам, 15% [65, 89]. Повторное вмешательство с целью досечения оставшихся волокон повышает эффективность операции и может избавить от приступов [10]. Более того, конверсия неудавшейся гемисферотомии в гемисферэктомиию считается приемлемой, допустимой и оправданной стратегией [34, 128]. В качестве наиболее частых источников возобновления приступов указывают клюв и валик мозолистого тела, наравне с волокнами фронтобазальных отделов лобной доли. С целью повышения уверенности в полноте выполнения дисконнекции ряд авторов рекомендуют применение нейронавигации, мониторинг скальповой ЭЭГ с обоих полушарий [60, 128]. Остается дискуссионной необходимость резекции коры островка и его роль в эпилептогенезе. По данным литературы высокая эффективность вертикальной парасагиттальной гемисферотомии достигается в том числе за счет этапа периталамической дисконнекции коры островка [14, 21, 38].

К причинам неполной дисконнекции относят затрудненную ориентацию в ране, обусловленную грубо измененной анатомией, отсутствием привычных и понятных ориентиров. Помимо этого, ряд особенностей, присущих младенцам: масса тела с ее небольшим объемом циркулирующей крови, незрелая венозная

система с большим количеством мелких субэпендимарных, хрупких, часто подкраливающих, вен, а также хрупкое, незрелое, богато кровоснабжающееся вещество головного мозга затрудняют хирургию в глубоких и узких коридорах плоскости дисконнекции.

Анализируя наши 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 служит отсутствие привычной и понятной плоскости диссекции и дезориентация в ране. В «классической» технике вертикальной гемисферотомии, описанной O. Delalande в 1992 году, дисконнекция задних аспектов мозолистого тела и больших щипцов выполняется из просвета преддверия бокового желудочка: ранее начатая каллозотомия продлевается сквозь медиальную стенку бокового желудочка путем субпиальной аспирации вещества мозолистого тела, в частности волокон валика, до момента появления арахноидеи над веной Галена («blue spot»). Этот ориентир указывает на конец валика мозолистого тела.

В условиях измененной анатомии (чаще всего у пациентов с гемимегалэнцефалией, когда боковой желудочек щелевидный, а его стенки спаяны синехиями и «перемычками», с патологически гипертрофированными и фрагильными венами) выполнив пересечение ножки гиппокампа, ориентируясь на ранее начатую каллезотомию аспирация белого вещества осуществлялась до появления «голубого пятна» («blue spot»), считая, что под ним вена Галена. Позже, при анализе видеозаписей первичных операций, сопоставленных с томограммами, удалось найти причину систематического недосечения валика и больших щипцов.

В отсутствие представления о срединной плоскости мозга (медиальная стенка желудочка в этой области была деформирована расширенной полостью промежуточного паруса) веной, которая принималась за вену Галена, оказывалась ипсилатеральная базальная вена мозга. Т. Czech с соавторами, выполняя вертикальную дисконнекцию, тоже сталкивались с подобной проблемой [30,32].

Доступ в межполушарную щель может быть ограничен или затруднен. Тогда,



чтобы уверенно «выйти» из просвета бокового желудочка на перикаллезную артерию, допустимо дополнительно аспирировать часть лобной доли в области передних отделов гипертрофированной опоясывающей извилины, тем самым создав коридор для манипуляций. Прием описан К. Kawai, позволяет минимизировать риски потерять плоскость, «промахнуться» и повредить глубинные структуры или спутать анатомические ориентиры [13, 32, 58].

Завершение этапов каллезотомии представляется надежнее, если выполнять ее, опираясь на более привычные и постоянные ориентиры: из просвета межполушарной щели между перикаллезными артериями, ориентируясь на свободный край серповидного отростка и ампулу вены Галена в сагиттальной плоскости (Рисунок 5.13).

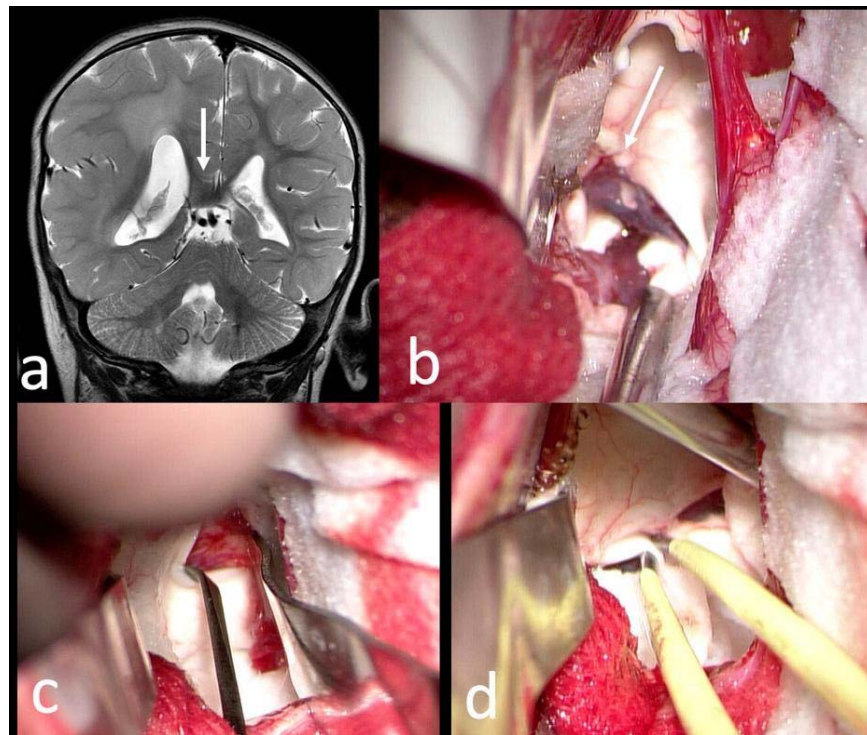


Рисунок 5.13 – Завершение каллезотомии из просвета межполушарной щели. А: Т2-ВИ на уровне валика мозолистого тела (стрелка). В: вид в межполушарную щель, под шпатель намет. Валик пересечен. Виден край стенки полости промежуточного паруса (стрелка). С: вид в преддверие правого бокового желудочка (транскортикальный 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



#### 5.4 Неврологический статус и познавательные способности

Оценка неврологического и нейропсихологического статуса после операции проводилась в ходе очного осмотра (неврологом, нейрохирургом и нейропсихологом, когда это было возможно), а также на основании формализованного анкетирования (Приложение 3): получены сведения о динамике состояния после операции у 87 пациентах: из них 32 наблюдения – результаты анкетирования, 20 наблюдений – результаты осмотра нейропсихолога, остальные – результат осмотр невролога-эпилептолога.

Согласно результатам, у 50 (53,8%) пациентов после операции имевшийся гемипарез не углубился и соответствовал дооперационному уровню. У 9 (9,7%) человек в послеоперационном периоде отмечалось транзиторное углубление гемипареза и к моменту выписки объем и сила движений восстановились до уровня, соответствовавшего дооперационному. У 34 пациентов (36,6%) гемипарез стойко вырос.

Однако в течение 6-12 месяцев на фоне проводимых реабилитационных мер отмечалось некоторое увеличение объема движений и силы: часть пациентов могли без посторонней помощи передвигаться. Тем не менее функция противопоставления I пальца и функция захвата в паретичной кисти оказались утраченной после операции у всех пациентов. Часть этих пациентов получает симптоматическое лечение (ботулинотерапия), направленное на облегчение явлений контрактур в паретичных конечностях, или же им выполнены различные ортопедические операции.

Статистический анализ данных исследований выявил связь между углублением гемипареза и выполнением вертикальной гемисферотомии ( $p < 0,05$ ). Вероятнее всего, это также связано с морфологическим субстратом поражения: парасагиттальная гемисферотомия выполнялась чаще лицам с врожденными пороками. Не обнаружена статистическая связь между возрастом дебюта эпилепсии, этиологией и рисками появлений или усугубления гемипареза. Однако среди пациентов, которым выполнялась вертикальная дисконнекция доля случаев углубления гемипареза оказалась выше и при этом есть статистическая связь ( $p$

<0,05).

Среди пациентов с врожденной патологией чаще отмечалось значительное углубление гемипареза в результате операции. Литература указывает на то, что компенсация повреждения пирамидного тракта чаще происходит у лиц с перинатальным поражением, оперированных в раннем возрасте: сам патологический процесс, произошедший в раннем возрасте «стимулирует» нейропластичность в противоположном полушарии [41].

В 53% случаях выполнена левополушарная гемисферотомия, в 47% - правополушарная. Сторона поражения оказалась статистически незначимым фактором в отношении дальнейшего развития познавательных и речевых способностей. Тем не менее, в группе детей с левополушарным поражением несколько чаще отмечалась более выраженная задержка развития.

Среди пациентов с известным катамнезом у 64 (73,6%) отмечено улучшение в познавательной сфере в разной степени выраженности с учетом возраста и ранее имевшейся задержки психоречевого развития. У лиц с приобретенными и прогрессирующими состояниями после операции отмечается благоприятная тенденция с возобновлением психоречевого развития. Среди пациентов с врожденными пороками развития коры после операции сохраняется самый высокий показатель персистирующей задержки развития. Врожденные пороки развития в целом, согласно данным литературы, ассоциированы с худшим прогнозом как в отношении избавления от приступов, так и по темпам психоречевого развития [69].

Улучшения прослеживаются как, по субъективному мнению, большинства родителей или опекунов пациентов, так и на основании интерпретации осмотров специалистов и данных анкетирования (Приложение Е, Ж).

Избавление от приступов в результате операции благоприятно сказывается на темпах дальнейшего развития, так как прекращается деструктивное эпилептогенное воздействие на единственное здоровое полушарие. Детям с

врожденной этиологией полушарной эпилепсии операцию следует выполнять как можно раньше, вне зависимости от стороны поражения [20, 46, 53].

На основании результатов осмотра нейропсихологом 20 прооперированных детей с осторожностью сформировано общее представление о темпах психоречевого развития после гемисферотомии.

Прежде всего после операции на фоне исчезновения приступов улучшались регуляторные функции. Вследствие этого больные становились в зависимости от возраста 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, например, сумели научиться умываться, пользоваться туалетом. Дети дошкольного возраста начали посещать детский сад, а дети школьного возраста – посещать школу, правда, все, кроме одной пациентки, по специальным программам, в коррекционных классах. Одна пациентка закончила обычную школу. Еще одна пациентка 7 лет пошла в 1 класс общеобразовательной школы, испытывает трудности в освоении программы (Приложение И).

Лишь в одном наблюдении после дисконнекции левого полушария у ребенка-левши развилась моторная афазия. На остальных параметрах, в частности, на формировании и развитии экспрессивной речи сторона операции не повлияла. Уместно упомянуть еще одного пациента с ухудшением речи, которому гемисферотомия была произведена справа. Речь идет о ребенке 3,5 лет, дебют эпилепсии у которого случился в возрасте 2 лет. Причиной эпилепсии (как и в случае с ранее упомянутым наблюдением) стал энцефалит Расмуссена, затронувший правое полушарие. Спустя 3 месяца после операции ребенок перестал разговаривать, а в его поведении появились элементы агрессии и нарушения регуляторных процессов.

Всем пациентам с известным продолжительным катамнезом были разосланы

письма с вложенной анкетой-опросником (Приложение 3). В свою очередь, нами были получены и проанализированы ответные письма от 32 пациентов. Подытоживая полученные результаты анализа этих 32 ответов на формализованную анкету-опросник также, с осторожностью, можно сделать ряд высказываний.

Во-первых, фактор сторонности поражения не влияет на динамику развития речи после операции. Тем не менее, дети с левосторонними гемисферотомиями испытывают большие трудности познавательной деятельности по сравнению с детьми с правосторонней гемисферотомией.

Во-вторых, дети с грубой задержкой речевого развития в дооперационном статусе демонстрируют более выраженную динамику после хирургического вмешательства (при условии избавления от приступов). Подавляющее большинство детей с уже сформированной до операции фразовой речью ее сохранили после гемисферотомии.

В-третьих, дети с приобретенной и прогрессирующей патологией по сравнению с детьми с патологией развития имеют более широкий репертуар навыков самообслуживания, что, наиболее вероятно, связано и с более старшим возрастом детей этой группы на момент операции и на момент оценки результатов.

В-четвертых, вклад длительности эпилепсии и возраста хирургического вмешательства на саму динамику развития речи после гемисферотомии остается не ясным.

Проблема определения безопасного возраста для проведения гемисферотомии остается актуальной и дискуссионной. Выполнение исследований, подразумевающих оценку и интерпретацию в до- и послеоперационном периоде когнитивных функций представляется сложной задачей, в том числе по этическим соображениям [25, 46, 133].

Результаты данного исследования соответствуют данным литературы, полученным на более многочисленной группе детей, обследованных до и после гемисферотомии: у детей с правополушарным поражением, с приобретенной и прогрессирующей этиологией эпилепсии, вмешательство лучше отложить впредь

до завершения латерализации функции речи в левой гемисфере [25, 119, 123].

У детей с врожденной патологией операция безопасна вне зависимости от возраста и стороны. Сама патология (врожденный порок развития) нарушила генетически детерминированные векторы развития полушария. В таком случае деафферентация полушария, которое не несет в себе полезной функции, не сопряжена с риском появления нового незапланированного дефицита (ухудшение речи, остановка психоречевого развития) [73].

В случае прогрессирующей патологии (энцефалит Расмуссена) операцию безопаснее выполнять позже, когда завершится вероятный и, видимо, уже запустившийся перенос функций в здоровое полушарие и когда завершится «активная фаза» болезни. Последнее условие остается дискутабельным: при катастрофическом течении эпилепсии приходится выполнять гемисферотомию не дожидаясь окончания острой фазы процесса [19, 52, 129].

Только у 2 детей в результате операции речь ухудшилась. Этих пациентов объединяет этиология полушарного поражения: в обоих случаях подтвержден энцефалит Расмуссена. В обоих случаях у детей были резистентные приступы эпилепсии (*epilepsia partialis continua*), глубокий контрлатеральный гемипарез и утрата ранее приобретенных навыков (в том числе ухудшение речи) на фоне течения эпилепсии. Дети были оперированы как на правом, так и на левом полушарии (возраст на момент операции составлял 3,5 года и 6 лет, а длительность заболевания составила порядка 1,5 лет и 3 лет соответственно). Ребенку в возрасте 3,5 лет была выполнена дисконнекция правого полушария: спустя несколько месяцев после операции он утратил свою и без того небогатую речь – «замолчал» как это состояние описали родители. При контрольном осмотре спустя 6 лет у этого ребенка сохранялась грубейшая задержка психоречевого развития. Второму ребенку в возрасте 6 лет выполнена левосторонняя операция: в послеоперационном периоде у него отмечались элементы моторной афазии (ребенок узнавал предметы, но не мог их назвать). Дальнейшая судьба этого ребенка неизвестна – связь с ним утеряна.

В целом, роль этиологии среди наших пациентов оказалась решающей в

контексте, не только шансов избавления от приступов, но и дальнейшего развития, и это соответствует данным литературы [83]. Среди пациентов, вошедших в это исследование прекращение приступов, стало наиболее значимым фактором в отношении возобновления психоречевого развития (динамики развития речи, поведения, социализации).

## Заключение

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.

Регулярные эпилептические приступы испытывают 1-1,5% людей в популяции. До 1/3 этих пациентов продолжают испытывать регулярные приступы, несмотря на подобранную противосудорожную терапию. У части этих пациентов причиной эпилепсии являются структурные изменения одного полушария головного мозга. Такая форма эпилепсии носит название структурной полушарной фармакорезистентной эпилепсии [137].

Разрушение или изоляция эпилептогенного очага остается самым эффективным способом лечения фармакорезистентной эпилепсии. В профильных клиниках каждая 5-я операция, направленная на хирургическое лечение фармакорезистентной эпилепсии, выполняется по поводу структурной полушарной фармакорезистентной эпилепсии. Возросшие за последние 20 лет доступность и качество методов инструментальной диагностики (МРТ и ЭЭГ), а также возросшая осведомленность среди пациентов и их родственников, врачей сокращает путь пациентов от момента дебюта эпилепсии до определения возможности хирургической помощи [99].

Причины структурной полушарной фармакорезистентной эпилепсии – разные по механизму и сроками возникновения патологические состояния, которые объединяются в несколько больших групп.

Выделяют группу врожденных пороков развития коры, обусловленных нарушением генеза, закладки и миграции нейронов (унилатеральные распространенные корковые дисплазии, полимикрогирия, синдром гемимегалэнцефалии, а также односторонний комплекс туберозного склероза).

Выделяют группу приобретенных состояний: глиозно-атрофическая

трансформация коры в результате перинатальных нарушений мозгового кровообращения в бассейне магистральных интракраниальных сосудов, посттравматическая энцефаломалиция, постинфекционная глиозно-атрофическая трансформация.

Также описан ряд прогрессирующих состояний: энцефало-тригеминальный ангиоматоз (синдром Стердж-Вебер-Краббе), энцефалит Расмуссена.

Всех пациентов, страдающих полушарной фармакорезистентной эпилепсии, объединяет ряд общих особенностей: фармакорезистентность, задержка психоречевого развития, а также гемипарез разной степени выраженности.

У пациентов с фармакорезистентной полушарной эпилепсией по данным МРТ выявляется одностороннее поражение полушария головного мозга, а по данным ЭЭГ может выявляться полиморфная эпилептиформная эпилептическая активность, которая исходит из пораженного полушария и распространяется на здоровое. Семиотика приступов у этих пациентов включает как фокальные моторные и немоторные, так и приступы с генерализованным началом, с нарушением сознания, так и без нарушения. У младенцев в структуре приступов чаще преобладают инфантильные спазмы. Но зачастую семиотика представлена сочетанием нескольких видов судорог. Часто приступы могут носить характер эпилептического статуса, требующих оказания медицинской помощи в условии стационара (отделение интенсивной терапии).

Деафферентация пораженного полушария остается самым эффективным хирургическим методом, направленным на избавление от приступов при полушарной фармакорезистентной эпилепсии. По данным литературы, полное избавление от приступов в результате операции может быть достигнуто у 60-90% пациентов [54].

О гемисферотомии известно с начала-середины XX века. В 1928 году W. Dandy опубликовал серию из 5 пациентов, которым выполнил гемисферэктомию в связи с диффузными полушарными глиомами. Все пациенты благополучно перенесли операцию. А начиная с 1938 года операцию начали выполнять по поводу полушарной эпилепсии. К середине века интерес к гемисферэктомии заметно



уменьшился в связи с высокой летальностью и отсроченными осложнениями (травматичность, гидроцефалия, гемосидероз).

Лишь начиная с 1980-х вновь возрастает интерес к деафферентации пораженного полушария: Т. Расмуссен предлагает резецировать только «центральную» часть больного полушария, а из сформированной полости выполнять каллозотомию. В начале 1990-х Villimure, Schramm и Delalende внедряют в практику латеральную периинсулярную и вертикальную парасагиттальную гемисферотомии.

В ходе выполнения операции пересечение проводящих путей осуществляется из просвета бокового желудочка. По способу доступа к нему гемисферотомию можно выполнять, используя две принципиально разные техники. В случае латеральной гемисферотомии пересечение проводящих путей осуществляется из просвета бокового желудочка после препаровки Сильвиевой щели и при необходимости резекции оперкулярных частей лобной, височной и теменной долей. В случае вертикальной парасагиттальной гемисферотомии пересечение проводящих путей осуществляется из просвета бокового желудочка после ограниченной кортикотомии в заднелобно-теменной области.

Гемисферотомия – относительно редкая операция. По данным литературы, за последние 20-30 лет накоплен мировой опыт около 1500 операций. Из них – три четверти - латеральная периинсулярная гемисферотомия, в четверти случаях - вертикальная парасагиттальная гемисферотомия. Это свидетельствует о малом опыте применения вертикальной дисконнекции. Опубликованные исследования ограничены малыми количеством и неоднородностью наблюдений. В настоящее время опубликовано несколько работ, в которых проводится сравнение техник операции [38, 45].

Улучшение результатов гемисферотомии — актуальная проблема. Анализ результатов лечения в зависимости от этиологии, возраста дебюта, клиники эпилепсии и техники выполнения может выявить типичные ошибки (и их причины), а также прогностические факторы, которые могут быть связаны с результатами.

Данное исследование — это ретроспективный анализ хирургического лечения 101 пациента в возрасте от 4 месяцев до 17 лет, выполненного на базе 2 нейрохирургического отделения (детская нейрохирургия) НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н.Н. Бурденко. Все пациенты испытывали регулярные фармакорезистентные приступы эпилепсии. У всех пациентов при осмотре выявлялась клиника поражения пирамидного тракта в виде гемипареза, задержка психоречевого развития. Пациенты были обследованы с помощью магнитной резонансной томографии (МРТ), длительного видеоэнцефалографического мониторинга (ВЭЭГ) с записью сна. У незначительного числа пациентов проведен ряд дополнительных диагностических мероприятий: функциональная МРТ, отдельная анестезия полушарий, позитронная эмиссионная томография (ПЭТ), однофотонная эмиссионная компьютерная томография (ОФЭКТ), магнитоэнцефалография (МЭГ).

Проведен анализ данных пациентов до операции: этиология полушарного поражения, регулярность и семиотика приступов, сроки дебюта и длительность эпилепсии на момент операции; неврологический статус, выраженность задержки психоречевого развития, картина МРТ и ЭЭГ. Проведен анализ техник операции: продолжительность, кровопотеря, вес и возраст на момент операции, сроки пребывания в отделении интенсивной терапии и сроки выписки. Определены, структурированы и проанализированы осложнения лечения. На момент выполнения работы катамнез продолжительностью не менее 6 месяцев был известен среди 93 пациентов.

На основании доступного катамнеза проанализированы исходы лечения: благоприятный в виде избавления от приступов, а также неблагоприятный в виде возобновления или сохранения приступов после операции; изучены темпы дальнейшего психоречевого развития. Получены статистически значимые различия, которые позволяют делать выводы относительно прогностических факторов, влияющих на ход лечения, а также на исходы и осложнения.

Прооперирован 101 ребенок: 57 мальчиков и 44 девочки. Медиана возраста дебюта эпилепсии равна 7 месяцам жизни, нижний и верхние квартили (Q1-Q3)

равны 1 – 24 месяцам. Медиана продолжительности эпилепсии — 30,4 месяца или около 2-х лет, Q1-Q3: 16,7 – 53,9 месяцев. Медиана возраста на момент операции составила 3,5 года, Q1-Q3: 1,9 – 7,8 лет. Медиана веса на момент операции составила 15,5 кг, Q1-Q3: 12,1 – 24 кг. При этом наименьшая масса тела была у 4-х месячного ребенка: 6,8 кг. Наибольшая - 97 кг, у 17-ти летнего пациента. В качестве этиологии полушарной эпилепсии было выделено 7 нозологических единиц, которые объединены в 3 большие группы по механизму и времени возникновения.

В первую группу включены 42 случая врожденных пороков развития коры головного мозга, включая 28 случаев распространенной унилатеральной корковой дисплазии и полимикрогирий, 12 случаев гемимегалэнцефалии, 2 случая комплекса tuberозного склероза, целиком затронувшего одно полушарие.

Во вторую группу включены 44 случая приобретенной патологии: 42 случая глиоза и атрофи полушария в результате перинатального острого нарушения мозгового кровообращения в бассейне магистральных (средней мозговой артерии) сосудов (ОНМК), 2 случая полушарной атрофии вследствие перенесенного унилатерального вирусного энцефалита.

В третью группу включены 15 пациентов с прогрессирующей патологией: 10 случаев энцефалита Расмуссена и синдрома гемиконвульсивных приступов, гемиплегии и эпилепсии (синдром ННЕ), 5 случаев синдрома Стердж-Вебер.

82 пациента испытывали ежедневные приступы, 5 - еженедельные, еще 6 - ежемесячные. У 95 пациентов на момент операции отмечался гемипарез. У оставшихся 6 детей достоверно оценить объем и силу движений не представлялось возможным ввиду тетрапареза или тяжести состояния. У всех пациентов отмечалась умеренная или выраженная задержка психоречевого развития.

55 пациентам выполнена латеральная гемисферотомия, оставшимся 46 пациентам - вертикальная парасагиттальная. Выбор техники операции был продиктован особенностями анатомии в каждом случае: у пациентов с широким и просторным боковым желудочком предпочтение отдавалось латеральной технике, так как необходимость в создании коридора для выполнения дисконнекции минимальна. У пациентов с узким желудочком и/или избыточным объемом

вещества пораженного полушария головного мозга предпочтение отдавалось вертикальной техники, так как объем резекции мозгового вещества и необходимость тракции в ходе выполнения вертикальной гемисферотомии минимален.

Выполнено 54 левополушарных и 47 правополушарных операций. Медиана продолжительности операций составила 7 часов. Медиана интраоперационной кровопотери составила 500ml. Наибольшая кровопотеря составила 2500ml (случаи такой кровопотери зафиксированы в каждой из 3 групп этиологии). Время наблюдения (медиана) в палате пробуждения отделения интенсивной терапии составило чуть менее 16 часов (т.е. вечер и ночь после операции). В клиническом отделении, уже после операции, пациенты наблюдались в среднем 8 дней, затем выписывались из стационара. Непосредственно после операции погиб 1 ребенок после попытки латеральной гемисферотомии: угрожающее кровотечение, нестабильность витальных показателей и дезориентации в операционной ране на этапе фронтобазальной дисконнекции вынудили прервать операцию. Гибель наступила на 5-е сутки - причиной летального исхода послужил отек мозга, развившейся из-за развившаейся в результате ишемии ствола. Известно еще о 2 летальных исходах спустя 1 и 1,5 года после операции: ребенок в возрасте 1,5 лет с полимикрогирией, который погиб через год после операции, предположительно, из-за осложнений, связанных с низким функциональным статусом. Погиб младенец с гемимегалэнцефалией: причиной стал менингоэнцефалит, развившейся вследствие запущенной раневой инфекции спустя 1,5 года после успешной гемисферэктомии (которой предшествовала попытка вертикальной гемисферотомии).

У 28 пациентов зафиксированы осложнения. Самым грозным и жизнеугрожающим осложнением оказалась трудно контролируемая массивная интраоперационная кровопотеря. Таких наблюдений было 4 - и все они случились вовремя операций у детей с врожденными пороками развития - гемимегалэнцефалией и грубой распространенной унилатеральной корковой диспалзией. Помимо интраоперационной кровопотери были отмечены следующие

события, расцененные как осложнения: отек мозга на стороне операции с дислокацией — 2 случая, псевдобульбарный синдром — 3 случая, гидроцефалия — у 11 пациентов, водно-электролитные нарушения — у 2 пациентов, 1 случай невropатии глазодвигательного нерва, 5 случаев раневой инфекции, а также 5 случаев прочих осложнений (пролежни в области фиксации шипа скобы Мейфилда, некроз краев раны, ларингоспазм, пневмоторакс). У ряда пациентов зафиксирована комбинация из нескольких осложнений.

Отек гемисферы на стороне операции с картиной дислокации проявился на 2-3 сутки в виде снижения уровня бодрствования, в связи с чем и была выполнена КТ головного мозга, выявившая характерные изменения. На фоне проводимой интенсивной противоотечной терапии явления дислокации и отека разрешились.

Псевдобульбарный синдром проявился на 1-е сутки после операции клиникой дисфагии. С целью поддержки энтерального питания и протекции дыхательных путей питание у этих детей осуществлялось через назогастральный зонд вплоть до восстановления функции глотания. В течение нескольких недель это состояние полностью разрешилось.

Водно-электролитные нарушения проявлялись снижением уровня бодрствования до сопора или оглушения, развитием судорог. Их причиной стала гипо- и гипернатриемия. На фоне интенсивной терапии эти нарушения разрешались в течение 7-10 дней и впоследствии не повторялись.

Гидроцефалия с клиникой внутричерепной гипертензии, потребовавшей выполнения ликворошунтирующей операции, развилась у 11 пациентов в срок от 1 месяца до 1 года. Всем были выполнены ликворошунтирующие операции - имплантированы вентрикуло-перитонеальные системы. Вероятнее всего развитие арезорбтивной гидроцефалии у пациентов, которым выполнена гемисфротомия, связано с асептическим воспалением (эпендемит), развивающимся вследствие резекции вещества мозга, наличия кровяных свертков и гемостатического материала в операционной ране.

Лечение раневой инфекции в 3 случаях из 5 не ограничилась консервативной антибактериальной терапией: пациентам потребовалась как иссечение лигатурных

свищей, так и удаление воспаленного лоскута. А в одном случае длительно текущий воспалительный процесс спровоцировал остеомиелит и менингоэнцефалит, который, в конечном счете, и стал причиной гибели ребенка спустя 1,5 года после операции.

Катамнез продолжительностью более 6 месяцев известен среди 93 детей. Полное избавление от приступов (исход IA по классификации Engel) зафиксировано среди 76 (81,7%) пациентов, у оставшихся 17 (18,3%) пациентов сохраняются приступы (исходы Engel II-IV).

Противосудорожная терапия полностью отменена у половины прооперированных пациентов — 47 человек. Упрощена у 27 пациентов и продолжается у 17 пациентов. При этом с течением времени пациенты из последних категорий переходят в первую при условии отсутствия приступов и улучшении электрокортикографической картины.

Имевшийся гемипарез после операции остался в прежнем виде у 50 пациентов. У 9 пациентов после операции гемипарез временно углубился и в течение нескольких недель регрессировал до уровня, соответствовавшего дооперационному. У 34 пациентов гемипарез перманентно углубился, однако, по прошествии нескольких месяцев отмечалось некоторое увеличение объема и силы в нижней конечности.

У 18 пациентов приступы возобновились в срок от 1 месяца до 6 лет (медиана возобновления приступов - 10 месяцев). Контрольная МРТ выявила у 8 из них состояние неполной дисконнекции. После повторной операции, выполненной с целью досечения резидуальных волокон, приступы прекратились у 6 пациентов. А у оставшихся 10 пациентов несмотря на подтвержденную данными МРТ изоляцию пораженной гемисферы сохраняются приступы (хоть и в несколько облегченном виде). Данные ВЭЭГ-мониторинга выявляют независимую эпилептиформную активность, исходящую как из деафферентированного полушария, так и из противоположного полушария.

По всей видимости, у этих пациентов имели место несколько независимых зон начала судорожной активности, располагавшиеся как в деафферентированном

полушарии, так и в контралатеральном полашарии, которое изначально считалось «здоровым».

Оценить темпы психоречевого развития после операции удалось у 87 пациентов с известным катамнезом. Позитивная динамика отмечена среди  $\frac{3}{4}$  пациентов - в 64 случаях. У 22 пациентов сохраняется психоречевая задержка. У 1 пациента отмечено ухудшение в виде постепенной утраты речевых навыков.

Анализ результатов выявил ряд статистически значимых различий ( $p < 0,05$ ) и тенденций. Исход лечения оказался различным в зависимости от этиологии: наибольшее количество пациентов, которые избавились от приступов, вошли в группу с приобретенными и прогрессирующими состояниями ( $p < 0,05$ ). Полное избавление от приступов среди пациентов с энцефалитом Расмуссена зафиксировано у всех детей, с глиозной атрофией вследствие ОНМК и после энцефалита полное избавление от приступов достигнуто у 35 (85,4%) и 2 (100%) пациентов соответственно. Среди пациентов с синдромом Стердж-Вебер - 4 (80%) детей избавились от приступов.

Наихудшие результаты выявлены среди пациентов с врожденными пороками развития: среди 12 пациентов с синдромом гемимегалэнцефалией в результате операции от приступов избавилось только 8 (80%) детей, среди 28 пациентов с унилатеральными корковыми дисплазиями и полимикрогирией - 18 (72%) детей, с комплексом туберозного склероза из 2 детей только 1 ребенок избавился от приступов.

Ранний дебют эпилепсии оказался ассоциирован с худшими исходами лечения ( $p < 0,05$ ). Анализ материала продемонстрировал, что у пациентов с медианой возраста дебюта приступов эпилепсии в первые 1,5 месяца жизни результаты достоверно хуже ( $p < 0,05$ ), чем у пациентов с медианой дебюта эпилепсии на 8 месяце жизни и позже. Также значимым фактором ( $p < 0,05$ ) в отношении избавления от приступов оказался возраст на момент операции. Худшие результаты отмечены среди детей, оперированных в раннем возрасте (раньше медианы в 1,5 года) против пациентов, оперированных в более позднем возрасте (позже медианы в 3,7 лет). И ранний дебют, и меньший возраст на момент

операции характерен для пациентов с врожденными пороками развития.

Наличие в семиотике приступов инфантильных спазмов и вторично генерализованных приступов оказалось также значимым фактором ( $p < 0,05$ ) в отношении избавления от приступов. Среди пациентов с инфантильными спазмами и вторично генерализованными приступами избавление от приступов после операции зафиксировано только среди 1/4 детей.

Анализ регулярности приступов, продолжительности эпилепсии, а также варианта операции не выявил статистически значимых различий в исходах ( $p > 0,05$ ). Избавление от приступов после латеральной гемисферотомии зафиксировано среди в 84,6% случаев, вертикальной гемисферотомии - 75,6%. Таким образом обе операции, по результатам данного исследования, сопоставимо эффективны. Меньшая эффективность вертикальной гемисферотомии (порядка 10%) объясняется преобладанием среди прооперированных детей с врожденными пороками развития в качестве этиологии эпилепсии. Результаты хирургического лечения этих пациентов оказались наихудшими вне зависимости от способа выполнения операции.

Анализ материала продемонстрировал, что статистически значимая разница ( $p < 0,05$ ) в показателях психоречевого развития прослеживается в зависимости от семиотики приступов и самого факта избавления от приступов после операции. Различия в темпах психоречевого развития в зависимости от этиологии не достигают значимой разницы, хоть и близки к ней ( $p = 0,06$ ). Однако худшие показатели (персистирующая задержка в развитии) отмечена среди пациентов с врожденными пороками. Среди пациентов, у которых после операции достигнуто избавление от приступов, улучшения в сфере психоречевого развития зафиксированы в 58 (78,4%) случаях, в то время как среди пациентов, которые продолжают испытывать судорожные приступы (неполное избавление), улучшения в сфере психоречевого развития зафиксированы только у 6 (42,9%) детей.

Отсутствие в семиотике инфантильных спазмов оказалось статистически значимым ( $p < 0,05$ ) позитивным фактором в отношении дальнейшего



психоречевого развития. Улучшение темпов психоречевого развития зафиксированы у 64 (71,9%) прооперированных, а задержка развития после операции сохраняется у 24 (27,0%) пациентов.

Выявлены значимые различия ( $p < 0,05$ ) в темпах дальнейшего психоречевого развития в зависимости от этиологии. У пациентов с врожденными пороками развития наихудшие показатели: улучшение отмечено только среди 24 (61,5%) прооперированных, а у 15 (38,5%) пациентов после операции сохраняется задержка развития. Психоречевое развитие возобновилось или улучшилось среди пациентов с приобретенной и прогрессирующей патологией в 30 (78,9%) и 10 (83,3%) наблюдений соответственно. А задержка развития и ухудшение отмечено у 8 (21,1%) и 1 (8,8%) пациентов соответственно. Разница в темпах дальнейшего развития в зависимости от возраста дебюта и длительности эпилепсии, а также стороны полушарного поражения оказалась статистически незначимой.

При оценке наличия осложнений среди пациентов обнаружены статистически значимые различия ( $p < 0,05$ ) только в отношении развития интраоперационной кровопотери и ухудшении речи. Все 4 случая массивной кровопотери произошли среди пациентов с врожденным пороком развития - гемимегалэнцефалией и распространенными унилатеральными пороками ( $p < 0,05$ ). В двух случаях с массивной кровопотери развившаяся нестабильность гемодинамики и ишемия миокарда вынудили прекратить операцию. В обоих случаях с ухудшением речи после операции причиной эпилепсии был энцефалит Расмуссена.

Значимых различий среди прочих осложнений (гидроцефалия, водно-электролитные нарушения, псевдобульбарный синдром, отек с дислокацией, инфекция среди пациентов с различной этиологией, возрастом на момент операции, вариантом операции) не обнаружено.

Среди 93 пациентов с известным анамнезом у 18 человек 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.

Анализ кривой бессобытийной выживаемости (возобновления приступов) не выявил значимых результатов. При анализе случаев возобновления приступов в зависимости от операции получены значимые различия ( $p < 0,05$ ). После выполнения вертикальной гемисферотомии приступы возобновились у 12 (29,3%) пациентов, а после выполнения латеральной гемисферотомии - у 6 (11,5%) пациентов. Эти различия объясняются высокой долей случаев неполной дисконнекций (7 случаев из 8) после выполнения вертикальной гемисферотомии.

При оценке особенностей двух вариантов операции получены значимые различия ( $p < 0,05$ ) в зависимости от продолжительности, травматичности (кровопотеря) и сроках наблюдения в палате пробуждения ОРИТ. Медиана продолжительности вертикальной гемисферотомии составила 6,8 часов ( $\pm 0,95$ ) против медианы продолжительности в 7,71 часов ( $\pm 2,98$ ) при выполнении латеральной гемисферотомии.

Полученные результаты соответствуют данным мировой литературы. На основании исследования можно утверждать, что исход (избавление от приступов) лечения зависит не от конкретного способа выполнения операции, а от полноты (т.е. полной деафферентации пораженного полушария) выполнения операции, а также от этиологии поражения: врожденные пороки развития оказались прогностически достоверно хуже в отношении избавления от приступов. Приобретенные и прогрессирующие патологии - предиктор благоприятного исхода при условии успешной деафферентации больного полушария [38, 45, 54, 134].

Наличие в контрлатеральном полушарии потенциально эпилептогенных очаговых структурных изменений по типу гетеротопии, глиоза, демиелинизации как по данным отдельной литературы, так по результатам выполненной работы, не влияет на исходы ( $p < 0,05$ ). Не влияет на исходы и длительность эпилепсии. Ранний дебют, который чаще характерен для пациентов с врожденными пороками, оказался прогностически неблагоприятным фактором. Также, как и наличие в семиотике инфантильных спазмов, которые тоже

встречались среди пациентов с врожденными пороками развития.

Измененная, «порочная», анатомия у этих пациентов затрудняет ориентирование в процессе выполнения этапов операции и повышают риски неполной дисконнекции, интраоперационных осложнений.

Несмотря на то, что статически значимых различий в отношении повторных операций в зависимости от этиологии получено не было, именно среди пациентов с врожденными пороками чаще всего возникала необходимость в выполнении повторных операций с целью досечения резидуальных проводящих путей. Чаще всего (у 6 пациентов из 8) сохранялась связь между полушариями в области задних отделов мозолистого тела.

Вертикальная гемисферотомия представляется опаснее: с ней было связано большее число осложнений, а также высокие показатели неполной дисконнекции. Не смотря на это вертикальная гемисферотомия, как по данным литературы, так и по результатам данного анализа, оказалась менее продолжительной по времени, менее травматичной и сопоставимо эффективной при сравнении с латеральной гемисферотомией. Эти преимущества позволяют выполнять вертикальную гемисферотомию детям младшей возрастной группы с небольшой массой тела практически сразу после дебюта эпилепсии [31].

Именно эту категорию формируют дети с врожденными пороками развития коры. Во время основного этапа операции у этих пациентов приходится резецировать определенный объем избыточной мозговой ткани, чаще прибегать к электрокоагуляции, длительной механической тракции. В совокупности все эти манипуляции увеличивают продолжительность и травматичность операции.

В данной работе описано несколько случаев нечасто встречающихся осложнений: псевдобульбарный синдром (дисфагия) и водно-электролитные нарушения. Литература, посвященная этим осложнениям, ограничена единичными публикациями [18, 100].

Патогенез развития дисфагии объясняется избыточной резекцией блока подкорковых ядер на этапе периталамической дисконнекции. Анализ контрольных томограмм пациентов, действительно выявил разрушение значительной части

подкорковых ядер в результате периталамической дисконнекции - завершающего этапа гемисферотомии. Смещение траектории дисконнекции в более латеральном направлении позволило избежать развития псевдобульбарного синдрома у последующих пациентов. Для этого критическое значение имеют размеры и границы трепанации, которые призваны не затруднять углы обзора и не ограничивать атаки на каждом этапе операции.

Развитие водно-электролитных нарушений связано с манипуляциями вблизи гипоталамической области: непосредственно при выполнении каллозотомии, спазмом сосудов, длительным воздействием света микроскопа, венозной ишемией.

По результатам анализа не выявлено связи ( $p > 0,05$ ) между возникновением этих осложнений и этиологией, возрастом на момент операции, вариантом операции. Среди осложнений у пациентов в данной работе следует отметить инфекционные осложнения: 5 (5%) пациентам пришлось столкнуться с раневой инфекцией. В 3 случаях консервативная терапия и иссечение воспаленных лигатур помогло справиться с инфекционным процессом без последствий. А в оставшихся 2 - не обошлось без удаления воспаленного костного лоскута. Среди этих 3-х детей 1 пациент погиб спустя 1,5 года от менингоэнцефалита. По данным литературы, частота инфекционных осложнений при выполнении плановых нейрохирургических операций достигает 5%. Результаты данного исследования, касательно частоты инфекционных осложнений, соответствуют мировым данным.

Уменьшить частоту этих осложнений позволяет надлежащая антибиотикопрофилактика (с учетом продолжительности операции), бережное обращение с тканями (минимизация применения электрокоагуляции, уменьшение давления/тракции, оказываемое на мягкие ткани при выполнении доступа и на всем протяжении основного этапа), а также применение остеопластической трепанации на мышечно-апоневротическом лоскуте, когда это возможно [136].

Стойкое и транзиторное углубление после операции имевшегося гемипареза не более чем, в 1/3 случаев позволяет обсуждать с родственниками пациента перспективы самостоятельной ходьбы, движений в паретичной руке после операции. Различия в углублении гемипареза в зависимости от этиологии

полушарного поражения оказались статистически незначимыми. Однако чаще всего стойкое углубление гемипарез после операции отмечалось среди пациентов с врожденной патологией. У пациентов с приобретенной патологией чаще гемипарез либо не углублялся, либо углублялся транзиторно. У пациентов с прогрессирующей патологией отмечались в равной мере почти все три состояния после операции.

Значимые различия в состоянии гемипареза 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) 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.

Различия в темпах психоречевого развития среди прооперированных пациентов с правополушарным и левополушарным характером не достигают статистической значимости ( $p > 0,05$ ).  $\frac{3}{4}$  пациентов после операции при условии прекращения приступов возобновляют свое психоречевое развитие. Однако при поражении левого полушария после операции чаще сохранялась задержка психоречевого развития.

Медиана возраста детей на момент операции составляла 3,5 года. Данные литературы свидетельствуют о том, что полушарные дисконнекции относительно безопасны как на правом полушарии (доминантном менее, чем у 10% людей), так и на левом полушарии (доминантном у 90% людей) если возраст на момент операции не превышает 3-х лет. Эта безопасность обосновывается незавершенной латерализацией центров речи, высокой нейропластичностью детского мозга и феноменом «переноса» функций в здоровое полушарие. В случае наличия речи и правополушарном характере поражения операция безопасна и в более старшем возрасте.

И по данным литературы, и на основании результатов этого исследования, можно утверждать, что изоляция пораженного полушария в подавляющем

большинстве случаев не влечет за собой ухудшений психоречевого развития или утраты каких-либо ранее приобретенных навыков [61, 84, 92, 107]. Наоборот, в совокупности с избавлением от приступов эпилепсии, у пациентов появляются перспективы дальнейшего развития: по результатам данного исследования, улучшения как субъективные (по мнению родителей), так и объективные (оценка невролога и нейропсихолога) отмечены у 64 (71,9%) прооперированных детей.

Гемисферотомия оказалась эффективным способом хирургического лечения полушарной фармакорезистентной эпилепсии как по данным мировой литературы, так и по результатам исследования. Обе техники, латеральная и вертикальная гемисферотомии, сопоставимо эффективны. Принципиальные отличия двух техник заключается в способе доступа к боковому желудочку и траекторией деафферентации пораженного полушария. У обеих операций есть ряд особенностей.

В ходе выполнения латеральной гемисферотомии доступ в просвет бокового желудочка осуществляется через Сильвиеву щель: посредством ее диссекции или резецики оперкулярных частей лобной, височной и теменной долей при необходимости. Наличие расширенных ликворных пространств и вентрикуломегалия позволяет минимизировать резекцию вещества мозга, так как пространство («коридор») для манипуляции и деафферентации уже создано самой патологией, ставшей причиной полушарной эпилепсии. Соответственно размеры трепанации могут быть уменьшены до key-hole в случае выраженной вентрикуломегалии. Однако положение головы пациента и плоскость, в которой выполняется гемисферотомия при латеральной технике, не исключают повреждения контрлатерального полушария. Остается дискуссионной необходимость резекции островковой доли и ее роли в эпилептогенезе. Наличие узких ликворных пространств, наравне с избыточным объемом мозговой ткани (как в случаях врожденных пороков), ограничивают обзор, вынуждают выполнять дополнительную резекцию вещества мозга, тем самым усложняя саму операцию.

В ходе выполнения вертикальной гемисферотомии с целью доступа к просвету бокового желудочка резецируется кора в лобно-теменной области,

образующую «крышу» тела желудочка. Наибольшая часть мозга резецируется непосредственно в ходе этапа кортикотомии. И уже из просвета желудочка выполняется пересечение проводящих путей. Парасагиттальная плоскость дисконнекции в ходе выполнения вертикальной гемисферотомии упрощает этап фронтобазальной и периталамической дисконнекции. Практически исключены риски повреждения контрлатерального полушария. Однако выполнение каллозотомии, пересечения больших щипцов, базиса затылочной доли в «непривычной» плоскости и под «неудобными» углами в отсутствии доступных и понятных ориентиров приводит к неполной дисконнекции, либо травме глубинных структур и сосудов. Столкнувшись с этой проблемой и проанализировав случаи неполной дисконнекции, в последующем при выполнении вертикальной гемисферотомии, этап каллозотомии выполнялся в привычной манере из просвета межполушарной щели, а из просвета бокового желудочка выполнялось пересечение волокон больших щипцов, гиппокампа, свода и базиса затылочной доли.

И результаты данного исследования, и мировая статистика демонстрируют, что летальность в результате операции не превышает 1% [122]. Таким образом, данная работа свидетельствует, что гемисферотомия - эффективный хирургический метод лечения полушарной фармакорезистентной эпилепсии, в основе которой лежит одностороннее поражение полушария, являющегося источником эпилептиформной активности.

Избавление от приступов наблюдалось среди 81,7% прооперированных пациентов — это высокий и обнадеживающий показатель. С учетом уже имеющегося неврологического дефицита операция не влечет за собой появление принципиально нового или грубого дефицита, не влечет за собой ухудшения высших корковых функций. Прекращение приступов эпилепсии с последующей коррекцией и отменой противосудорожной терапии в послеоперационном периоде позитивным образом сказывается на состоянии пациентов: в большинстве случаев происходит возобновление психоречевого развития. Проведенный анализ состояния когнитивного статуса и социальной адаптации у больных после

проведения гемисферотомии позволяет сделать заключение, что данная операция, избавляя пациента от эпилептических приступов, не только не имеет калечащего эффекта, но и дает возможности в последующим ребенку развиваться, приобретать новые навыки и социально адаптироваться.

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 их ранним дебютом, тяжелым течением эпилепсии, которому сопутствует более выраженная задержка развития и более грубый неврологический дефицит - являются достоверно негативным предиктором, который связан с худшими исходами, высокой частотой осложнений, высокой частотой возобновления приступов и необходимости в повторных операциях. Напротив, приобретенные и прогрессирующие состояния выглядят прогностически более благоприятными в отношении шансов избавления от приступов, дальнейшего улучшения темпов психоречевого развития. Родители детей в 2/3 случаев описывают позитивные изменения после операции: появление и расширение словарного запаса, формирование навыков самообслуживания, гармонизацию и уравновешенность поведения, расширение спектра целенаправленной деятельности: интерес к игрушкам, окружающей обстановке. Безусловно, все эти дети сохраняют ту или иную степень задержки психоречевого развития, однако, их повседневная жизнь и жизнь родителей или опекунов становится легче. В отдельных случаях эти дети становятся амбулаторными, могут обучаться и заканчивать специализированные учебные учреждения.



## 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 (10,9%) 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 приобретенным (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 и 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 пораженного полушария. В случаях с врожденными пороками, особенно у детей с гемимегалэнцефалией, предпочтителен вертикальный парасагиттальный доступ. У пациентов с просторными желудочками и цистернами 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 сокращений

CUSA - Cavitation Ultrasound Surgical Aspirator, кавитационный ультразвуковой хирургический аспиратор.

DTI - диффузионно-тензорная МРТ, трактография

Engel - шкала результатов хирургического лечения эпилепсии

HARNESS - the harmonized neuroimaging of epilepsy structural sequences,

Унифицированный МРТ-протокол нейровизуализации эпилепсии с использованием структурных импульсных последовательностей

HNE-синдром - синдром гемиконвульсивных приступов, гемиплегии и эпилепсии

ILAE – международная противоэпилептическая лига

MEG – МЭГ, магнитная энцефалография

Non-seizure free – неполное избавление от приступов, исходы IB-IV по шкале Engel

PET – ПЭТ-КТ, позитронная эмиссионная компьютерная томография

Seizure free – полное избавление от приступов, исход IA по Engel

SISCOM – совмещение данных МРТ и ОФЭКТ

СПЕКТ – ОФЭКТ, однофотонная эмиссионная компьютерная томография

SWS – Sturge-Weber syndrome - синдром Стердж-Вебер-Краббе

АЭП - антиэпилептический препарат

ВСА – внутренняя сонная артерия

ВИ – взвешенное изображение, относится к МРТ

ВЭЭГ – видеоэлектроэнцефалография

МРТ – магнитная резонансная томография

ОНМК – острое нарушение мозгового кровообращения

ПМА – передняя мозговая артерия

### Список литературы

1. Казарян А. А. Гемисферотомия (топографическая и микрохирургическая анатомия): диссертация ... кандидата медицинских наук : 14.01.18 / Казарян Арсен Ашотович; [Место защиты: Научно-исследовательский институт нейрохирургии РАМН]. - Москва, 2010. - 82 с. : 40 ил.
2. Маматханов М. Р. Хирургическое лечение фармакорезистентных форм эпилепсии у детей: дис. доктор наук: 14.01.18 - Нейрохирургия. ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр имени В.А. Алмазова» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Санкт-Петербург, 2020. - 372 с.: 57 ил.
3. Мухин К.Ю., Бобылова М.Ю., Долинина А.Ф., Пылаева О.А. Синдром гемиконвульсивных приступов, гемиплегии и эпилепсии (синдром ННЕ) // Русский журнал детской неврологии. – 2012. – 7(4) – с. 17-30.
4. Шершевер А. С. Пути оптимизации хирургического лечения фармакорезистентной эпилепсии: дис. доктор медицинских наук: 14.00.28 -Санкт-Петербург, 2004. – 250 с.: 33 ил.
5. A Schulze-Bonhage. Validity of language lateralisation by unilateral intracarotid Wada tests // J Neurol Neurosurg Psychiatry – 2004. – 75 – P. 1367
6. De Almeida A. Factors of morbidity in hemispherectomies: Surgical technique x pathology. / De Almeida A, Marino R, Marie S et al. // Brain and Development. – 2006. – №4(28) – P. 215–222.
7. Althausen A. Long-term outcome of hemispheric surgery at different ages in 61 epilepsy patients / Althausen A, Gleissner U, Hoppe C et al. // Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry – 2013. – № 5(84) – P. 529–536.
8. Austermuehle A. Language functional MRI and direct cortical stimulation in epilepsy preoperative planning / Austermuehle A, Cocjin J, Reynolds R et al. // Annals of Neurology – 2017. - № 4 (81) – P. 526–537.

9. Barkovich A. J. Malformations of cortical development and epilepsy / Barkovich AJ, Dobyns WB, Guerrini R. // Cold Spring Harbor Perspectives in Medicine – 2015. – № 5(5). <https://doi.org/10.1136/jnnp-2012-303811>
10. Bartoli A. What to do in failed hemispherotomy? Our clinical series and review of the literature / Bartoli A, El Hassani Y, Jenny B et al.. // Neurosurgical Review. – 2018. – T. 41. – № 1. – P. 125–132.
11. Basheer S. N. Hemispheric surgery in children with refractory epilepsy: Seizure outcome, complications, and adaptive function / Basheer SN, Connolly MB, Lautzenhiser A et al. // Epilepsia – 2007. – № 1(48) – P. 133–140. <https://doi.org/10.1111/j.1528-1167.2006.00909.x>
12. Baumgartner C. Presurgical epilepsy evaluation and epilepsy surgery / Baumgartner C, Koren JP, Britto-Arias M et al. // F1000Research – 2019. <https://10.12688/f1000research.17714.1>
13. Baumgartner J. E. Technical descriptions of four hemispherectomy approaches: From the Pediatric Epilepsy Surgery Meeting at Gothenburg 2014/ Baumgartner JE, Blount JP, Blauwblomme T et al. // Epilepsia – 2017. – (58) – P. 46–55. <https://doi.org/10.1111/epi.13679>
14. Beier A. D., Rutka J. T. Hemispherectomy: Historical review and recent technical advances // Neurosurgical Focus – 2013. – № 6(34). <https://doi.org/10.3171/2013.3.FOCUS1341>
15. Birg L. Technical tips: Meg and eeg with sedation / Birg L, Narayana S, Rezaie R , et al. // Neurodiagnostic Journal – 2013. – № 3(53) – P. 229–240. <https://doi.org/10.1080/21646821.2013.11079909>
16. Boatman D. Language Recovery after Left Hemispherectomy in Children with Late-Onset Seizures / Boatman D, Freeman J, Vining E et al. // Ann Neurol – 1999. – 46(4) – P. 579-586. [https://doi.org/10.1002/1531-8249\(199910\)46:4%3C579::aid-ana5%3E3.0.co;2-k](https://doi.org/10.1002/1531-8249(199910)46:4%3C579::aid-ana5%3E3.0.co;2-k)
17. Boshuisen K. Timing of antiepileptic drug withdrawal and long-term seizure outcome after paediatric epilepsy surgery (TimeToStop): A retrospective observational study / Boshuisen K, Arzimanoglou A, Cross JH, TimeToStop study group et al. // The Lancet

- Neurology – 2012. – № 9(11) – P. 784–791. [https://doi.org/10.1016/s1474-4422\(12\)70165-5](https://doi.org/10.1016/s1474-4422(12)70165-5)
18. Buckley R. T. Dysphagia after pediatric functional hemispherectomy: Clinical article / Buckley RT, Morgan T, Saneto RP et al. // Journal of Neurosurgery: Pediatrics – 2014. – № 1(13) – P. 95–100. <https://doi.org/10.3171/2013.10.peds13182>
19. Bulteau C. Language recovery after left hemispherotomy for Rasmussen encephalitis / Bulteau C, Grosmaître C, Save-Pédebos J et al. // Epilepsy and Behavior – 2015. – (53) – P. 51–57. <https://doi.org/10.1016/j.yebeh.2015.07.044>
20. Bulteau C. Epilepsy surgery for hemispheric syndromes in infants: Hemimegalencephaly and hemispheric cortical dysplasia / Bulteau C, Otsuki T, Delalande O. // Brain and Development – 2013. – T. 35 – № 8 – P. 742–747. <https://doi.org/10.1016/j.braindev.2013.05.004>
21. Cats EA. Seizure freedom after functional hemispherectomy and a possible role for the insular cortex: The Dutch experience / Cats EA, Kho KH, Van Nieuwenhuizen O et al. // Journal of Neurosurgery – 2007. – № 4 SUPPL. (107) – P. 275–280. <https://doi.org/10.3171/ped-07/10/275>
22. Chen S. Treatment for patients with recurrent intractable epilepsy after primary hemispherectomy / Chen S, Guan Y, Liu C et al. // Epilepsy Research – 2018. – (139) – P. 137–142. <https://doi.org/10.1016/j.epilepsyres.2017.11.021>
23. Cook SW. Cerebral hemispherectomy in pediatric patients with epilepsy: comparison of three techniques by pathological substrate in 115 patients / Cook SW, Nguyen ST, Hu B et al. // J Neurosurg – 2004. – 100(2 Suppl Pediatrics) – P. 125–41. <https://doi.org/10.3171/ped.2004.100.2.0125>
24. Curtiss S., de Bode S. Age and Etiology as Predictors of Language Outcome following Hemispherectomy / Curtiss S, de Bode S. // Dev Neurosci – 1999. – 21(3-5) – P. 174–81. <https://doi.org/10.1159/000017396>
25. Curtiss S., de Bode S., Mathern G. W. Spoken language outcomes after hemispherectomy: Factoring in Etiology / Curtiss S, de Bode S, Mathern GW // Brain and Language – 2001. – № 3(79) – P. 379–396.

26. Dandy WE. Removal of right cerebral hemisphere for certain tumors with hemiplegia: preliminary report // *Journal of the American Medical Association* – 1928. – 90(11) – P. 823–825.
27. Danielpour M. Disconnective Hemispherectomy / Danielpour M, von Koch CS, Ojemann SG et al. // *Pediatr Neurosurg* – 2001. – 35(4) – P. 169-72. <https://doi.org/10.1159/000050417>
28. Delalande O. Vertical parasagittal hemispherotomy: Surgical procedures and clinical long-term outcomes in a population of 83 children / Delalande O, Bulteau C, Dellatolas G et al. // *Neurosurgery* – 2007. – 60(2 Suppl 1) – P. 19-32. <https://doi.org/10.1227/01.neu.0000249246.48299.12>
29. Di Rocco C, Iannelli A. Hemimegalencephaly and Intractable Epilepsy: Complications of Hemispherectomy and Their Correlations with the Surgical Technique A Report on 15 Cases / *Pediatr Neurosurg* – 2000. – 33(4) – P. 198-207. <https://doi.org/10.1159/000055953>
30. Dorfer C. Vertical perithalamic hemispherotomy: A single-center experience in 40 pediatric patients with epilepsy / Dorfer C, Czech T, Dressler A et al. // *Epilepsia* – 2013. – № 11(54) – P. 1905–1912. <https://doi.org/10.1111/epi.12394>
31. Dorfer C. Functional hemispherectomy for catastrophic epilepsy in very young infants: technical considerations and complication avoidance / Dorfer C, Ochi A, Snead OC 3<sup>rd</sup> et al. // *Child's Nervous System* – 2015. – № 11(31) – P.2103–2109. <https://doi.org/10.1007/s00381-015-2794-3>
32. Dorfer C. Surgical anatomy of vertical perithalamic hemispherotomy / Dorfer C, Khalaveh F, Dorfmüller G, Czech T. // *Operative Neurosurgery* – 2020. – № 5(18) – P. 511–517. <https://doi.org/10.1093/ons/opz214>
33. Dunbar M., Kirton A. Perinatal stroke: mechanisms, management, and outcomes of early cerebrovascular brain injury // *The Lancet Child and Adolescent Health* – 2018. – T. 2. № 9. – P. 666–676. [https://doi.org/10.1016/s2352-4642\(18\)30173-1](https://doi.org/10.1016/s2352-4642(18)30173-1)
34. Dunkley C. Epilepsy surgery in children under 3 years / Dunkley C, Kung J, Scott RC et al. // *Epilepsy Research* – 2011. – № 2-3(93) – P. 96–106. <https://doi.org/10.1016/j.eplepsyres.2010.11.002>

35. Elwan S. Lateralizing and localizing value of seizure semiology: Comparison with scalp EEG, MRI and PET in patients successfully treated with resective epilepsy surgery / Elwan S, Alexopoulos A, Silveira DC et al. // *Seizure* – 2018. – (61) – P. 203–208. <https://doi.org/10.1016/j.seizure.2018.08.026>
36. Engel J. What can we do for people with drug-resistant epilepsy? The 2016 Wartenberg Lecture // *Neurology* – 2016. – 87(23) – P. 2483-2489. <https://doi.org/10.1212/wnl.0000000000003407>
37. Engel J. Evolution of concepts in epilepsy surgery // *Epileptic Disorders* – 2019. – 21(5) – P. 391–409. <https://doi.org/10.1684/epd.2019.1091>
38. Fallah A. [et al.]. Comparison of the real-world effectiveness of vertical versus lateral functional hemispherotomy techniques for pediatric drug-resistant epilepsy: A post hoc analysis of the HOPS study // *Epilepsia* – 2021. – № 11(62) – P. 2707–2718. <https://doi.org/10.1111/epi.17021>
39. Fountas K. N. Anatomical hemispherectomy/ Fountas KN, Smith JR, Robinson JS et al. // *Child's Nervous System* – 2006. – T. 22. № 8 - P. 982–991. <https://doi.org/10.1007/s00381-006-0135-2>
40. Fujimoto A. The Wada test might predict postoperative fine finger motor deficit after hemispherotomy / Fujimoto A, Okanishi T, Nishimura M et al. // *Journal of Clinical Neuroscience* – 2017. – (45) – P. 319–323. <https://doi.org/10.1016/j.jocn.2017.08.011>
41. Gaubatz J. Pyramidal tract and alternate motor fibers complementarily mediate motor compensation in patients after hemispherotomy / Gaubatz J, Ernst L, Prillwitz CC et al. // *Scientific Reports* – 2020. – №1(10) – p. 1010. <https://doi.org/10.1038/s41598-020-57504-x>
42. Giordano F. Vertical extraventricular functional hemispherotomy: a new variant for hemispheric disconnection. Technical notes and results in three patients / Giordano F, Spacca B, Barba C et al. // *Child's Nervous System* – 2015. – №11(31) – P. 2151–2160. <https://doi.org/10.1007/s00381-015-2788-1>
43. González-Martínez J. A. Hemispherectomy for Catastrophic Epilepsy in Infants / González-Martínez JA, Gupta A, Kotagal P et al. // *Epilepsia* – 2005. – 46(9) – P. 1518-25. <https://doi.org/10.1111/j.1528-1167.2005.53704.x>



44. Greiner H. M. Scalp EEG does not predict hemispherectomy outcome / Greiner HM, Park YD, Holland K et al. // *Seizure* – 2011. – №10(20) – P. 758–763. <https://doi.org/10.1016/j.seizure.2011.07.006>
45. Griessenauer C. J. Hemispherectomy for treatment of refractory epilepsy in the pediatric age group: A systematic review / Griessenauer CJ, Salam S, Hendrix P et al. // *Journal of Neurosurgery: Pediatrics* – 2015. – T. 15. № 1. – P. 34–44. <https://doi.org/10.3171/2014.10.peds14155>
46. Gröppel G. Improvement of language development after successful hemispherotomy / Gröppel G, Dorfer C, Mühlebner-Fahrngruber A et al. // *Seizure* – 2015. – (30) – P. 70–75. <https://doi.org/10.1016/j.seizure.2015.05.018>
47. Haag A. [et al.]. The Wada test in Austrian, Dutch, German, and Swiss epilepsy centers from 2000 to 2005: a review of 1421 procedures // *Epilepsy & Behavior* – 2008. – №1(13) – P. 83–89. <https://doi.org/10.1016/j.yebeh.2008.02.012>
48. Hallbook T. Contralateral MRI abnormalities in candidates for hemispherectomy for refractory epilepsy / Hallbook T, Ruggieri P, Adina C et al. // *Epilepsia* – 2010. – №4(51) – P. 556–563. <https://doi.org/10.1111/j.1528-1167.2009.02335.x>
49. Harvey A. S. Defining the spectrum of international practice in pediatric epilepsy surgery patients / Harvey AS, Cross JH, Shinnar S, ILAE Pediatric Epilepsy Surgery Survey Taskforce et al. // *Epilepsia* – 2008. – №1(49) – P. 146–155. <https://doi.org/10.1111/j.1528-1167.2007.01421.x>
50. Helleringer M. Vertical parasagittal hemispherotomy: a case report of postoperative mesio-temporal seizures via amygdalofugal pathway / Helleringer M, Dorfmueller G, Ferrand-Sorbets S et al. // *Acta Neurochir (Wien)* – 2021. – 163(10) – P. 2833-2836. <https://doi.org/10.1007/s00701-021-04836-w>
51. Ho A. L. Diffusion Tensor Imaging in an Infant Undergoing Functional Hemispherectomy: A Surgical Aid / Ho AL, Pendharkar AV, Sussman ES et al. // *Cureus* – 2017. – 9(9) – p.1697. <https://doi.org/10.7759/cureus.1697>
52. Holec M. Rethinking the Magnetic Resonance Imaging Findings in Early Rasmussen Encephalitis: A Case Report and Review of the Literature / Holec M, Nagahama Y,

- Kovach C et al. // *Pediatric Neurology* – 2016. – (59) – P. 85–89.  
<https://doi.org/10.1016/j.pediatrneurol.2015.12.004>
53. Honda R. Long-term developmental outcome after early hemispherotomy for hemimegalencephaly in infants with epileptic encephalopathy / Honda R, Kaido T, Sugai K et al. // *Epilepsy and Behavior* – 2013. – №1(29) – P. 30–35.  
<https://doi.org/10.1016/j.yebeh.2013.06.006>
54. Hu W. H. Hemispheric surgery for refractory epilepsy: A systematic review and meta-analysis with emphasis on seizure predictors and outcomes / Hu WH, Zhang C, Zhang K et al. // *Journal of Neurosurgery* – 2016. – №4(124) – P. 952–961.  
<https://doi.org/10.3171/2015.4.jns14438>
55. Ignelzi RJ, Bucy PC. Cerebral hemidecortication in the treatment of infantile cerebral hemiatrophy // *The Journal of Nervous and Mental* – 1968. – 147(1) – P. 14-30.  
<https://doi.org/10.1097/00005053-196807000-00002>
56. Joudi Mashhad M. Epilepsy surgery for refractory seizures: a systematic review and meta-analysis in different complications / Joudi Mashhad, M., Harati, H., Parooie, F. // *Egyptian Journal of Neurology, Psychiatry and Neurosurgery* – 2020. – №1(56).  
<https://doi.org/10.1186/s41983-020-00168-1>
57. Kanev PM. Ultrasound-tailored functional hemispherectomy for surgical control of seizures in children / Kanev PM, Foley CM, Miles D // *J Neurosurg* – 1997. – 86(5) – P. 762-767. <https://doi.org/10.3171/jns.1997.86.5.0762>
58. Kawai K., Morino M., Iwasaki M. Modification of vertical hemispherotomy for refractory epilepsy // *Brain and Development* – 2014. – №2(36) – P. 124–129.  
<https://doi.org/10.1016/j.braindev.2012.12.013>
59. Kemp S. Concordance between the Wada test and neuroimaging lateralisation: influence of imaging modality (fMRI and MEG) and patient experience / Kemp S, Prendergast G, Karapanagiotidis T et al. // *Epilepsy Behav* – 2018. – 78 – P. 155-160.  
<https://doi.org/10.1016/j.yebeh.2017.09.027>
60. Kiehna E. N. Pediatric epilepsy and functional disease / Kiehna EN, McClung-Smith CF, Bollo RJ. // *Neurosurgical Focus* – 2018. – №3(45) –p.1.  
<https://doi.org/10.3171/2018.7.focus18342>

61. Kim J.-S. Hemispherotomy and Functional Hemispherectomy: Indications and Outcomes / Kim JS, Park EK, Shim KW et al. // *J Epilepsy Res* – 2018. – 8(1) – P.1-5. <https://doi.org/10.14581/jer.18001>
62. Kossoff E. H. Hemispherectomy for intractable unihemispheric epilepsy: Etiology vs outcome / Kossoff EH, Vining EP, Pillas DJ et al. // *Neurology* – 2003. – T.61. – № 7 – P. 887–890. <https://doi.org/10.1212/01.wnl.0000090107.04681.5b>
63. Krynauw R. A. Infantile hemiplegia treated by removing one cerebral hemisphere // *J Neurol Neurosurg Psychiatry* – 1950. – 13(4) – P. 243-267. <https://doi.org/10.1136/jnnp.13.4.243>
64. Kurwale N. S. Failed Hemispherotomy: Insights from Our Early Experience in 40 Patients / Kurwale NS, Patil SB, Jagtap SA et al. // *World Neurosurgery* – 2021. – 146 – P. 685–e690. <https://doi.org/10.1016/j.wneu.2020.10.170>
65. Kwan A. Hemispherectomy for the control of intractable epilepsy in childhood: Comparison of 2 surgical techniques in a single institution / Kwan A, Ng WH, Otsubo H, et al. // *Neurosurgery* – 2010. – 67(2 Suppl Operative) – P. 429-36. <https://doi.org/10.1227/neu.0b013e3181f743dc>
66. Kwan P. Definition of drug resistant epilepsy: Consensus proposal by the ad hoc Task Force of the ILAE Commission on Therapeutic Strategies / Kwan P, Arzimanoglou A, Berg AT et al. // *Epilepsia* – 2010. – T.51. – №6. – P. 1069–1077. <https://doi.org/10.1111/j.1528-1167.2009.02397.x>
67. Lee Y. J. Long-term outcomes of hemispheric disconnection in pediatric patients with intractable epilepsy / Lee YJ, Kim EH, Yum MS et al. // *Journal of Clinical Neurology (Korea)* – 2014. – №2(10) – P. 101–107. <https://doi.org/10.3988/jcn.2014.10.2.101>
68. Lega B. Hemispheric malformations of cortical development: surgical indications and approach / Lega B, Mullin J, Wyllie E et al. // *Child's Nervous System* – 2014. – №11(30) – P. 1831–1837. <https://doi.org/10.1007/s00381-014-2483-7>
69. Lettori D. Early hemispherectomy in catastrophic epilepsy. A neuro-cognitive and epileptic long-term follow-up / Lettori D, Battaglia D, Sacco A et al. // *Seizure* – 2008. – №1(17) – P. 49–63. <https://doi.org/10.1016/j.seizure.2007.06.006>

70. Lew S. M. Hemispherectomy in the treatment of seizures: a review // *Transl Pediatr.* – 2014. – 3(3) – P. 208-17. <https://doi.org/10.3978/j.issn.2224-4336.2014.04.01>
71. Lew S. M. Posthemispherectomy hydrocephalus: Results of a comprehensive, multiinstitutional review / Lew SM, Matthews AE, Hartman AL et al. // *Epilepsia* – 2013. – T.54. – №2. – P. 383–389. <https://doi.org/10.1111/epi.12010>
72. Lidzba K. Predicting Language Outcome After Left Hemispherotomy / Lidzba K, Bürki SE, Staudt M. // *Neurology: Clinical Practice* – 2021. – №2(11) – P. 158–166. <https://doi.org/10.1212/cpj.0000000000000852>
73. Liégeois F. Language after hemispherectomy in childhood: Contributions from memory and intelligence / Liégeois F, Cross JH, Polkey C, et al. // *Neuropsychologia* – 2008. – №13(46) – P. 3101–3107. <https://doi.org/10.1016/j.neuropsychologia.2008.07.001>
74. Liégeois F. Speech and oral motor profile after childhood hemispherectomy / Liégeois F, Morgan AT, Stewart LH, Helen Cross J et al. // *Brain and Language* – 2010. – №2(114) – P. 126–134. <https://doi.org/10.1016/j.bandl.2009.12.004>
75. Limbrick D. Hemispherotomy: Efficacy and analysis of seizure recurrence / Limbrick DD, Narayan P, Powers AK et al. // *Journal of Neurosurgery: Pediatrics* – 2009. – №4(4) – P. 323–332. <https://doi.org/10.3171/2009.5.peds0942>
76. Lo W. Updates and future horizons on the understanding, diagnosis, and treatment of Sturge-Weber syndrome brain involvement / Lo W, Marchuk DA, Ball KL et al. // *Dev Med Child Neurol.* – 2012. – 54(3) – P. 214-223. <https://doi.org/10.1111/j.1469-8749.2011.04169.x>
77. Loddenkemper T. Complications during the Wada test / Loddenkemper T, Morris HH, Möddel G. // *Epilepsy and Behavior* – 2008. – № 3(13) – P. 551–553. <https://doi.org/10.1016/j.yebeh.2008.05.014>
78. Lopez A. J. Hemispherotomy for pediatric epilepsy: a systematic review and critical analysis / Lopez AJ, Badger C, Kennedy BC. // *Child's Nervous System* – 2021. – T. 37. – №7. – P. 2153–2161. <https://doi.org/10.1007/s00381-021-05176-x>
79. McKenzie KG. The present status of a patient who had the right cerebral hemisphere removed. // *Journal of the American Medical Association* – 1938. – 111 – p. 168.

80. Moosa A. N. Long-term functional outcomes and their predictors after hemispherectomy in 115 children / Moosa AN, Jehi L, Marashly A, et al. // *Epilepsia* – 2013. – №10(54) - P. 1771–1779. <https://doi.org/10.1111/epi.12342>
81. Mühlebner A. Epilepsy surgery in children and adolescents with malformations of cortical development-Outcome and impact of the new ILAE classification on focal cortical dysplasia / Mühlebner A, Gröppel G, Dressler A et al. // *Epilepsy Research* – 2014. – №9(108) – P. 1652–1661. <https://doi.org/10.1016/j.eplepsyres.2014.08.012>
82. Nagahama Y. Functional hemispherotomy in Rasmussen syndrome in the absence of classic MRI findings / Nagahama Y, Joshi C, Dlouhy B et al. // *Epilepsy and Behavior Case Reports* – 2017. – (7) – P. 24–27. <https://doi.org/10.1016/j.ebcr.2016.11.003>
83. Nahum A. S., Liégeois F. J. Language after childhood hemispherectomy: A systematic review // *Neurology* – 2020. – №23(95) – P. 1043–1056. <https://doi.org/10.1212/wnl.00000000000011073>
84. Nelles M. Functional hemispherectomy: postoperative motor state and correlation to preoperative DTI / Nelles M, Urbach H, Sassen R et al. // *Neuroradiology* – 2015. – №11(57) – P. 1093–1102. <https://doi.org/10.1007/s00234-015-1564-y>
85. Oppenheimer D. R., Griffith H. B. Persistent intracranial bleeding as a complication of hemispherectomy // *J Neurol Neurosurg Psychiatry* – 1966. – (3) – P. 229-240. <https://doi.org/10.1136%2Fjnp.29.3.229>
86. de Palma L. Outcome after hemispherotomy in patients with intractable epilepsy: Comparison of techniques in the Italian experience / de Palma L, Pietrafusa N, Gozzo F, et al. // *Epilepsy and Behavior* – 2019. – (93) – P. 22–28. <https://doi.org/10.1016/j.yebeh.2019.01.006>
87. Peacock W.J. Hemispherectomy for intractable seizures in children: a report of 58 cases / Peacock WJ, Wehby-Grant MC, Shields WD et al. // *Childs Nerv Syst* – 1996. – (7) – P. 376-384. <https://doi.org/10.1007/bf00395089>
88. Phung J. Etiology associated with developing posthemispherectomy hydrocephalus after resection-disconnection procedures / Phung J, Krogstad P, Mathern GW. // *J Neurosurg: Pediatrics* – 2013. – (5) – P. 469-475. <https://doi.org/10.3171/2013.8.peds13212>

89. Pinto A. L. Surgery for intractable epilepsy due to unilateral brain disease: A retrospective study comparing hemispherectomy techniques / Pinto AL, Lohani S, Bergin AM et al. // *Pediatric Neurology* – 2014. – №3(51) – P. 336–343. <https://doi.org/10.1016/j.pediatrneurol.2014.05.018>
90. Pollo C. Periinsular hemispherotomy: surgical technique, intraoperative EEG monitoring and results on seizure outcome / Pollo C, Debatisse D, Pralong E et al. // *Neurochirurgie* – 2008. – №3(54) – P. 303–310. <https://doi.org/10.1016/j.neuchi.2008.03.001>
91. Puka K, Tavares TP, Smith ML. Development of intelligence 4 to 11 years after paediatric epilepsy surgery // *Journal of Neuropsychology* – 2017. – №2(11) - P. 161–173. <https://doi.org/10.1111/jnp.12081>
92. Qu XP, Qu Y, Wang C, Liu B. Long-Term Cognitive Improvement After Functional Hemispherectomy // *World Neurosurgery* – 2020. – (135) – P. 520–526. <https://doi.org/10.1016/j.wneu.2019.12.058>
93. Ramantani G. Seizure control and developmental trajectories after hemispherotomy for refractory epilepsy in childhood and adolescence / Ramantani G, Kadish NE, Brandt A et al. // *Epilepsia* – 2013. – №6(54) – P. 1046–1055. <https://doi.org/10.1111/epi.12140>
94. Ramantani G. Not surgical technique, but etiology, contralateral MRI , prior surgery, and side of surgery determine seizure outcome after pediatric hemispherotomy / Ramantani G, Bulteau C, Cserpan D et al. // *Epilepsia* – 2023. – 64(5) – P. 1214-1224. <https://doi.org/10.1111/epi.17574>
95. Rasmussen T. Hemispherectomy for Seizures Revisited // *Canadian Journal of Neurological Sciences / Journal Canadien des Sciences Neurologiques* – 1983. – №2(10) - P. 71–78. <https://doi.org/10.1017/s0317167100044668>
96. Ribaupierre S. de, Delalande O. Hemispherotomy and other disconnective techniques // *Neurosurgical Focus* – 2008. – 25(3) – p.14. <https://doi.org/10.3171/foc/2008/25/9/e14>
97. Di Rocco C. Hemimegalencephaly: Clinical implications and surgical treatment / Di Rocco C, Battaglia D, Pietrini D et al. // *Child's Nervous System*. – 2006. – №8(22) – P. 852–866. <https://doi.org/10.1007/s00381-006-0149-9>

98. Rolinski R. Language lateralization from task-based and resting state functional MRI in patients with epilepsy / Rolinski R, You X, Gonzalez-Castillo J et al. // *Hum Brain Mapp* – 2020. – 41(11) – P. 3133-3146. <https://doi.org/10.1002/hbm.25003>
99. Rüber T, David B, Elger CE. MRI in epilepsy: Clinical standard and evolution // *Current Opinion in Neurology* – 2018. – T. 31. – № 2. – P. 223–231. <https://doi.org/10.1097/wco.0000000000000539>
100. Saito T. Transient water-electrolyte disturbance after hemispherotomy in young infants with epileptic encephalopathy / Saito T, Sugai K, Takahashi A et al. // *Child's Nervous System* – 2020. – №5 – (36) – P. 1043–1048. <https://doi.org/10.1007/s00381-019-04452-1>
101. Samanta D. Underutilization of epilepsy surgery: Part II: Strategies to overcome barriers / Samanta D, Singh R, Gedela S et al. // *Epilepsy and Behavior* – 2021. - T. 117. <https://doi.org/10.1016/j.yebeh.2021.107853>
102. Samanta D. Underutilization of epilepsy surgery: Part I: A scoping review of barriers / Samanta D, Singh R, Gedela S et al. // *Epilepsy and Behavior* – 2021. - T. 117. <https://doi.org/10.1016/j.yebeh.2021.107837>
103. Santos M. V. Risk factors and results of hemispherotomy reoperations in children / Volpon Santos M, Teixeira TL, Ioriatti ES et al. // *Neurosurgical Focus* – 2020. – №4(48) – p.5. <https://doi.org/10.3171/2020.1.focus19944>
104. Sarat Chandra P. Endoscopy-assisted interhemispheric transcallosal hemispherotomy: Preliminary description of a novel technique / Chandra PS, Kurwale N, Garg A et al. // *Neurosurgery* – 2015. – №4(76) – P. 485–494. <https://doi.org/10.1227/neu.0000000000000675>
105. Sarat Chandra P. Endoscope-assisted (with robotic guidance and using a hybrid technique) interhemispheric transcallosal hemispherotomy: A comparative study with open hemispherotomy to evaluate efficacy, complications, and outcome / Chandra PS, Subianto H, Bajaj J, et al. // *Journal of Neurosurgery: Pediatrics* – 2019. – №2(23) – P. 187–197. <https://doi.org/10.3171/2018.8.peds18131>
106. Scavarda D. Tailored suprainular partial hemispherotomy: A new functional disconnection technique for stroke-induced refractory epilepsy / Scavarda D, Cavalcante

- T, Trébuchon A et al. // *Journal of Neurosurgery: Pediatrics* – 2018. – №6(22) – P. 601–609. <https://doi.org/10.3171/2018.5.peds17709>
107. Schramm J. Pediatric functional hemispherectomy: Outcome in 92 patients / Schramm J, Kuczaty S, Sassen R et al. // *Acta Neurochirurgica (Wien)* – 2012. – №11(154) – P. 2017–2028. <https://doi.org/10.1007/s00701-012-1481-3>
108. Schramm J, Behrens E, Entzian W. Hemispherical deafferentation: an alternative to functional hemispherectomy // *Neurosurgery* – 1995 – 36(3) – P. 509-515. <https://doi.org/10.1227/00006123-199503000-00010>
109. Schramm J, Kral T, Clusmann H. Transsylvian Keyhole Functional Hemispherectomy // *Neurosurgery* – 2001. – 4 – P. 891-900. <https://doi.org/10.1097/00006123-200110000-00021>
110. Schur S. Significance of FDG-PET Hypermetabolism in Children with Intractable Focal Epilepsy / Schur S, Allen V, White A et al. // *Pediatric Neurosurgery* – 2018. – №3(53) – P. 153–162. <https://doi.org/10.1159/000487088>
111. Schusse C. M., Smith K., Drees C. Outcomes after hemispherectomy in adult patients with intractable epilepsy: Institutional experience and systematic review of the literature // *Journal of Neurosurgery* – 2018. – T.128. – №3. – P. 853–861. <https://doi.org/10.3171/2016.9.jns151778>
112. Seddighi A. Overview of Seizure and Epilepsy Syndromes and Their Multidisciplinary Management / Seddighi A., Zali, A., Nikouei, A. // *Reviews in Clinical Medicine* – 2018. – 5(4) – P. 150-155. <https://doi.org/10.22038/rcm.2019.25805.1213>
113. Shimizu H, Maehara T. Modification of peri-insular hemispherotomy and surgical results // *Neurosurgery* – 2000. – №2(47) – P. 367–373. <https://doi.org/10.1097/00006123-200008000-00018>
114. Shukla G. The lateralizing significance of version of head and dystonic limb posturing in epileptic seizures / Shukla G, Bhatia M, Gaekwad SB et al. // *Neurol India* – 2002. – 50(1) – P.33-36.
115. Shurtleff H. A. Pediatric hemispherectomy outcome: Adaptive functioning, intelligence, and memory / Shurtleff HA, Roberts EA, Young CC et al. // *Epilepsy and Behavior* – 2021. – 124. <https://doi.org/10.1016/j.yebeh.2021.108298>



116. Silva J. R. Left hemispherectomy in older children and adolescents: outcome of cognitive abilities / Silva JR, Sakamoto AC, Thomé Ú et al. // *Child's Nervous System* – 2020. – №6(36) – P. 1275–1282. <https://doi.org/10.1007/s00381-019-04377-9>
117. Smith-Bindman R., Miglioretti D. L., Larson E. B. Rising use of diagnostic medical imaging in a large integrated health system // *Health Affairs* – 2008. – №6(27) – P. 1491–1502. <https://doi.org/10.1377/hlthaff.27.6.1491>
118. Sood S. Anatomical hemispherectomy revisited—outcome, blood loss, hydrocephalus, and absence of chronic hemosiderosis / Sood S, Ilyas M, Marupudi NI, et al. // *Child's Nervous System* – 2019. – №8(35) – P. 1341–1349. <https://doi.org/10.1007/s00381-019-04256-3>
119. Staudt M. Reorganization after pre- and perinatal brain lesions // *Journal of Anatomy* – 2010. – № 4(217) – P. 469–474. <https://doi.org/10.1111/j.1469-7580.2010.01262.x>
120. Suárez-Piñera M. Perfusion SPECT, SISCOM and PET 18F-FDG in the assessment of drug-refractory epilepsy patients candidates for epilepsy surgery / Suárez-Piñera M, Mestre-Fusco A, Ley M et al. // *Revista Espanola de Medicina Nuclear e Imagen Molecular* – 2015. – №6 (34) - P. 350–357. <https://doi.org/10.1016/j.remn.2015.05.002>
121. Szaflarski J. P. Practice guideline summary: Use of fMRI in the presurgical evaluation of patients with epilepsy: Report of the Guideline Development, Dissemination, and Implementation Subcommittee of the American Academy of Neurology / Szaflarski JP, Gloss D, Binder JR et al. // *Neurology* – 2017. – 88(4) – P. 395-402. <https://doi.org/10.1212/wnl.00000000000003532>
122. Tanriverdi T. Morbidity in epilepsy surgery: An experience based on 2449 epilepsy surgery procedures from a single institution: Clinical article / Tanriverdi T, Ajlan A, Poulin N et al. // *Journal of Neurosurgery* – 2009. – №6(110) – P. 1111–1123. <https://doi.org/10.3171/2009.8.jns08338>
123. Tavares T. P. Memory outcomes following hemispherectomy in children / Tavares TP, Kerr EN, Smith ML. // *Epilepsy and Behavior* – 2020. – 112. <https://doi.org/10.1016/j.yebeh.2020.107360>

124. Tenney J.R., Schapiro M.B. Child Neurology: Hemiconvulsion-hemiplegia-epilepsy syndrome // *Neurology* – 2012. – №1(79) – P.1-4. <https://doi.org/10.1212/wnl.0b013e31825dce5f>
125. Tivarus M. E. Homotopic language reorganization in the right hemisphere after early left hemisphere injury / Tivarus ME, Starling SJ, Newport EL et al. // *Brain and Language* – 2012. – №1(123) – P. 1–10. <https://doi.org/10.1016/j.bandl.2012.06.006>
126. Traub-Weidinger T. Presurgical evaluation of pediatric epilepsy patients prior to hemispherotomy: The prognostic value of 18F-FDG PET / Traub-Weidinger T, Weidinger P, Gröppel G et al. // *Journal of Neurosurgery: Pediatrics* – 2016. – №6(18) – P. 683–688. <https://doi.org/10.3171/2016.5.peds1652>
127. Treiber J. M. Epilepsy surgery in tuberous sclerosis complex (TSC): emerging techniques and redefinition of treatment goals / Treiber JM, Curry DJ, Weiner HL et al. // *Child's Nervous System* – 2020. – №10(36) – P. 2519–2525. <https://doi.org/10.1007/s00381-020-04715-2>
128. Vadera S. Reoperative hemispherectomy for intractable epilepsy: A report of 36 patients / Vadera S, Moosa AN, Jehi L et al. // *Neurosurgery* – 2012. – №2(71) – P. 388–392. <https://doi.org/10.1227/neu.0b013e31825979bb>
129. Varadkar S. Rasmussen's encephalitis: Clinical features, pathobiology, and treatment advances / Varadkar S, Bien CG, Kruse CA et al. // *The Lancet Neurology* – 2014. – T. 13. – №2. – P. 195–205. [https://doi.org/10.1016/s1474-4422\(13\)70260-6](https://doi.org/10.1016/s1474-4422(13)70260-6)
130. Vicari S. Plasticity and reorganization during language development in children with early brain injury / Vicari S, Albertoni A, Chilosi AM et al. // *Cortex* – 2000. – 36(1) – P. 31-46. [https://doi.org/10.1016/s0010-9452\(08\)70834-7](https://doi.org/10.1016/s0010-9452(08)70834-7)
131. Villemure JG, Mascott CR. Peri-insular hemispherotomy: surgical principles and anatomy // *Neurosurgery* – 1995. – 37(5) – P. 975-81. <https://doi.org/10.1227/00006123-199511000-00018>
132. Villemure JG, Vernet O, Delalande O. Hemispheric Disconnection: Callosotomy and Hemispherotomy // *Adv Tech Stand Neurosurg* – 2000. – 26 – P. 25-78. [https://doi.org/10.1007/978-3-7091-6323-8\\_2](https://doi.org/10.1007/978-3-7091-6323-8_2)

133. Vitali P. Functional MRI in malformations of cortical development: Activation of dysplastic tissue and functional reorganization / Vitali P, Minati L, D'Incerti L et al. // Journal of Neuroimaging – 2008. – №3(18) – P. 296–305. <https://doi.org/10.1111/j.1552-6569.2007.00164.x>
134. Weil A. G. Functional hemispherectomy: Can preoperative imaging predict outcome? / Weil AG, Fallah A, Wang S et al. // Journal of Neurosurgery: Pediatrics – 2020. – №6(25) – P. 567–573. <https://doi.org/10.3171/2019.12.peds19370>
135. Wusthoff C. J. Electrographic seizures during therapeutic hypothermia for neonatal hypoxic-ischemic encephalopathy / Wusthoff CJ, Dlugos DJ, Gutierrez-Colina A et al. // Journal of Child Neurology – 2011. – №6(26) – P. 724–728. <https://doi.org/10.1177/0883073810390036>
136. Young C. C. Pediatric functional hemispherectomy: Operative techniques and complication avoidance / Young CC, Williams JR, Feroze AH et al. // Neurosurgical Focus – 2020. – №4(48) – P. 9. <https://doi.org/10.3171/2020.1.focus19889>
137. Zack M. M., Kobau R. Morbidity and Mortality Weekly Report National and State Estimates of the Numbers of Adults and Children with Active Epilepsy-United States, 2015 // MMWR Morb Mortal Wkly Rep. – 2017. – 66(31) – P. 821-825. <https://doi.org/10.15585/mmwr.mm6631a1>

## Этапы развития гемисферотомии

Год	Операция/модификация	Автор
1928	Гемисферэктомия	W. Dandy (США)
1928	Гемисферэктомия	J. Lhermitte (Франция)
1938	Первая гемисферэктомия, выполненная по поводу эпилепсии	K. McKenzie (Канада)
1950	Первая серия гемисферэктомий при эпилепсии	R. Krynauw (ЮАР)
1968	Гемидекортикация	R. Ignelzi, P. Bucy (США)
1970	Межполушарная комиссуротомия	A. Luessenhop (США)
1970, 1983	Модифицированная гемисферэктомия: тампонирование отв. Монро, подшивание ТМО.	P. Wilson, C Adams (США)
1983	Функциональная гемисферэктомия	T. Rasmussen (Канада)
1992	Вертикальная гемисферотомия (применен термин «гемисферотомия»)	O. DeLalende (Франция)
1995	Периинсулярная гемисферэктомия	J. Villemure (Канада)
1992	Модифицированная гемидекортикация: гемикортикэктомия	K. Welch, K. Winston (США)
1993	Модифицированная гемисферэктомия: подшивание сальника	J. Matheson (США)
1995	Полушарная деафферентация	J. Schramm (Германия)
1995	Модифицированная гемисферэктомия: обязательная пластика ТМО графт-лоскутом Zenoderm	H. Dunn (США)
1996	Профилактическая ликворшунтирующая операция после гемисферэктомии	W. Peacock (США)
1996	Модифицированная гемидекортикация	J. Carson (США)
1997	УЗ-навигированная функциональная гемисферэктомия	P. Kanev (США)
1998	Модифицированная анатомическая гемисферэктомия: имплантация силиконового протеза в операционную рану	V. Sorano (Италия)

*Продолжение таблицы*

Год	Операция/модификация	Автор
2000	Трансоперкулярная гемисферотомия	Н. Shimizu и Т. Maehara (Япония)
2001	Транссильвиевая key-hole гемисферэктомия	J. Schramm (Германия)
2014	Модифицированная вертикальная межполушарная гемисферотомия	К. Kawai (Япония)
2014	Субтотальная гемисферотомия	Н. Chugani (США)
2014	Модифицированная вертикальная экстравентрикулярная гемисферотомия	М. Giordano (Германия)
2015	Эндоскопическая гемисферотомия	S. Sood (США)
2015	Эндоскопическая межполушарная гемисферотомия	S.Chandra (Индия)

## Основные клинические сведения о пациентах, вошедших в исследование

Этиология	N, abs. (%)	Возраст (мес.)	Сторона		длительность эпилепсии (мес.)	гемипарез	Катамнез (мес.)	Находки в контрольно-латеральном полушарии
			левая abs. (%)	правая abs. (%)				
Врожденные патологии:	42(41,6)	Me, (Q1-Q3)/M ± SD 32(15-64)	16(15,8)	26(25,7)	Me, (Q1-Q3)/M ± SD 22(10-45)	abs. (%) 36(85,7)	Me, (Q1-Q3)/M ± SD 26(17-60)	abs. (%) 9(21,4)
унilaterальные 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	12(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)	10 и 18	2(100)	34(24-44)	2(100)
Приобретенные состояния:	44(43,6)	47(26-98)	31(30,7)	13(12,9)	38(23-61)	44(100)	31(12-53)	13(30,2)
глиоз/атрофия вследствие ОНМК	42(95,5)	43(25-96)	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)
э-т Расмуссена и ННЕ-синдром	10(9,9)	95(57-132)	4(4)	6(5,9)	28 ± 12	10(100)	14(7-65)	2(20)
С-м 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)

Классификация осложнений по механизму развития, их распределение в зависимости от этиологии и способа выполнения операции

Осложнения	Abs.(%)	Операция, abs.(%)		Этиология, abs.(%)		
		Латеральная	Вертикальная	Врожденная	Приобретенная	Прогрессирующая
Хирургические:	26(25,7)	13(23,6)	13(28,3)	19(43,2)	8(18,6)	2(14,3)
Кровопогоя	4(4)	2(3,6)	2(4,3)	4(9,1)	-	-
отек и дислокация мозга	2(2)	2(3,6)	-	2(4,5)	-	-
остеомиелит	3(3)	2(3,6)	1(2,2)	1(2,3)	2(4,7)	-
гидроцефалия	11(10,9)	3(5,5)	8(17,4)	6(13,6)	4(9,3)	1(7,1)
Прочие	6(5,9)	4(7,3)	2(4,3)	3(6,8)	2(4,7)	1(7,1)
Неврологические:	7(6,9)	3(5,5)	4(8,7)	4(9,1)	1(2,3)	3(21,4)
Невропатия ЧМН	1(1)	1(1,8)	-	-	-	1(7,1)
Псевдобульбарный синдром	3(3)	1(1,8)	2(4,3)	2(4,5)	1(2,3)	-
Водно-электролитные нарушения	2(2)	-	2(4,3)	2(4,5)	-	-
Ухудшение речи	2(2)	1(1,8)	-	-	-	2(14,3)
Всего пациентов:	28*	55	46	44	43	14

\*- у ряда пациентов зафиксирована комбинация из нескольких осложнений

Исходы хирургического лечения среди пациентов в зависимости от этиологии эпилепсии (используемый метод: Хи-квадрат Пирсона)

Исход (ENGEL)	Этиология эпилептогенного поражения						P
	Корковые дисплазии и полимикрогирия, abs. (%)	Гемимегалэнцефалия, abs. (%)	глиоз/атрофия вследствие энцефалита, abs. (%)	Энцефалит Расмуссена и ННЕ-синдром, abs. (%)	глиоз/атрофия вследствие ОНМК, abs. (%)	Синдром Sturge-Weber, abs. (%)	
IA	25 (100)	10(100)	2(100)	8(100)	42(100)	5(100)	2(100)
IB	18(72)	8(80)	2(100)	8(100)	35(85,4)	4(80)	1(50)
IIA	1 (4)	-	-	-	1 (2,4)	-	-
IIB	-	-	-	-	-	-	1 (50)
IIIA	3(12)	-	-	-	1 (2,4)	-	-
IIIB	-	-	-	-	1 (2,4)	-	-
IV A	1 (4)	1(10,0)	-	-	3 (7,3)	-	-
IV B	1 (4)	1(10,0)	-	-	-	1(20)	-

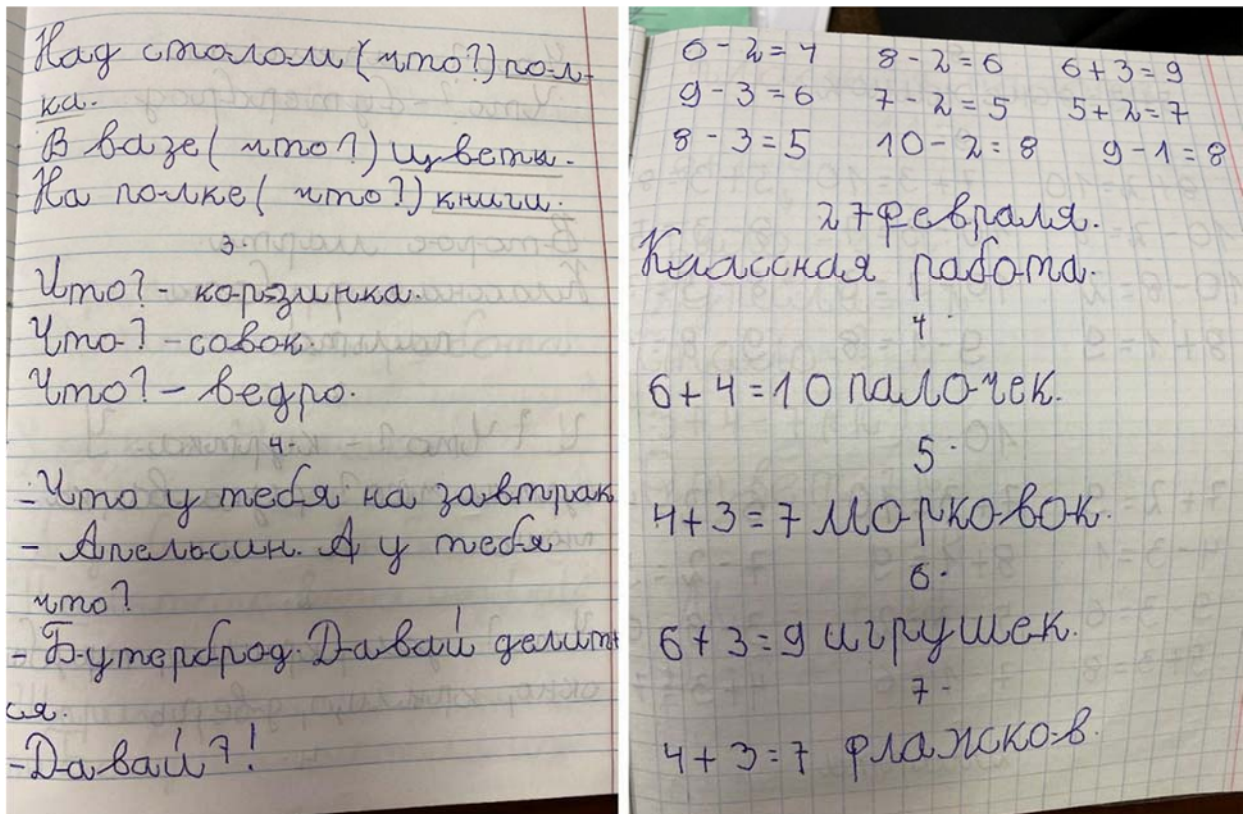
0,011



Анализ распределения видов осложнений среди 101 пациентов в зависимости от этиологии эпилепсии (используемый метод: Хи-квадрат Пирсона)

Осложнения	Подгруппы этиологии							p
	Геммиегалэнцефалия, abs. (%)	глиоз/атрофия вследствии ОНМК, abs. (%)	глиоз/атрофия вследствии энцефалита, abs. (%)	Синдром Sturge- Weber, abs. (%)	Туберозный склероз, abs. (%)	Унилатеральные корковые дисплазии и полимикрогирия, abs. (%)	Энцефалит Расмуссена, abs. (%)	
Массивная кровоотера	3 (25,0)	0 (0,0)	0 (0,0)	0 (0,0)	0 (0,0)	1 (3,6)	0 (0,0)	0,011
Отёк и дислокация	1 (8,3)	0 (0,0)	0 (0,0)	0 (0,0)	1 (50,0)	0 (0,0)	0 (0,0)	0,003
Гидроцефалия	4 (33,3)	4 (9,5)	0 (0,0)	0 (0,0)	0 (0,0)	2 (7,1)	1 (10,0)	0,251
Остеомелит	1 (8,3)	2 (4,8)	0 (0,0)	0 (0,0)	0 (0,0)	0 (0,0)	0 (0,0)	0,796
Псевдобульбарный синдром	0 (0,0)	1 (2,4)	0 (0,0)	0 (0,0)	0 (0,0)	1 (3,6)	1 (10,0)	0,875
Водно-электролитные нарушения	0 (0,0)	1 (2,4)	0 (0,0)	0 (0,0)	0 (0,0)	1 (3,6)	0 (0,0)	0,985
Невропатия черепного нерва	0 (0,0)	0 (0,0)	0 (0,0)	0 (0,0)	0 (0,0)	0 (0,0)	1 (10,0)	0,163
Ухудшение речи	0 (0,0)	0 (0,0)	0 (0,0)	0 (0,0)	0 (0,0)	0 (0,0)	2 (20,0)	0,005
Прочие осложнения	1 (8,3)	2 (4,8)	0 (0,0)	1 (20,0)	0 (0,0)	2 (7,1)	0 (0,0)	0,815

### Фото рабочей тетради пациента



Ребенку в возрасте 9 лет выполнена гемисферотомия слева. Пациент - вынужденная левша. По состоянию на 2021 год пациенту 12 лет, достигнут исход IA. Ребенок не без труда осваивает программу 2 класса общеобразовательной школы. Пациент овладевает письмом, арифметикой

### Фрагменты анкет пациентов

4. организовали занятия (искусство, спорт и т.д.)?	3	2	1	0
5. организовали экскурсии (музеи, театры и т.д.)?	3	2	1	0
6. организовали поездки на природу?	3	2	1	0
7. организовали мероприятия (праздники, конкурсы и т.д.)?	3	2	1	0
8. организовали экскурсии (музеи, театры и т.д.)?	3	2	1	0

**7. Комментарии и пожелания**  
Возможно, есть что-то важное в состоянии Вашего ребенка, о чем Вам хотелось бы рассказать, но это не вошло в анкету. Вы можете оставить Ваш комментарий ниже.

Хотелось бы сказать, что мы очень благодарны за все, что вы сделали для наших детей. Мы очень рады, что вы так заботитесь о них и делаете все, чтобы им было комфортно и интересно. Мы очень благодарны вам за все, что вы сделали для наших детей. Мы очень рады, что вы так заботитесь о них и делаете все, чтобы им было комфортно и интересно.

Уважаемые врачи! Большое спасибо за все, что вы сделали для наших детей. Мы очень благодарны вам за все, что вы сделали для наших детей. Мы очень рады, что вы так заботитесь о них и делаете все, чтобы им было комфортно и интересно.

**7. Комментарии и пожелания**  
Возможно, есть что-то важное в состоянии Вашего ребенка, о чем Вам хотелось бы рассказать, но это не вошло в анкету. Вы можете оставить Ваш комментарий ниже.

Уважаемые врачи! Хотелось бы сказать, что мы очень благодарны за все, что вы сделали для наших детей. Мы очень рады, что вы так заботитесь о них и делаете все, чтобы им было комфортно и интересно.

**7. Комментарии и пожелания**  
Возможно, есть что-то важное в состоянии Вашего ребенка, о чем Вам хотелось бы рассказать, но это не вошло в анкету. Вы можете оставить Ваш комментарий ниже.

Уважаемые врачи! Хотелось бы сказать, что мы очень благодарны за все, что вы сделали для наших детей. Мы очень рады, что вы так заботитесь о них и делаете все, чтобы им было комфортно и интересно.

## Анкета для родственников пациентов, прошедших хирургическое лечение эпилепсии

10. Если да, то как они изменились на сегодня: (области правильное)	Без измен	Наросли	Уменьш
11. Есть ли у ребенка сейчас двигательные нарушения? (области правильное)	Нет		Да
12. После операции появились другие новые нарушения. Если да, то (обведите нужное и кратко опишите в свободной форме, каков)	Нет		Да
13. До операции у ребенка были проблемы с поведением? (области правильное)	Нет		Да
14. Мог ли самостоятельно ребенок до операции обслужить себя (области правильное)	Нет		Да
15. Если да, то (подчеркните верное)			<ul style="list-style-type: none"> <li>• есть</li> <li>• ходить в туалет</li> <li>• одеваться</li> <li>• умываться</li> <li>• не было никакой</li> <li>• отдельные звуки</li> <li>• отдельные слоги</li> <li>• отдельные слова</li> <li>• фразовой, по существу</li> </ul>
16. Каков язык у ребенка до операции (подчеркните верное)			<ul style="list-style-type: none"> <li>• не было никакой</li> <li>• отдельные звуки</li> <li>• отдельные слоги</li> <li>• отдельные слова</li> <li>• фразовой, по существу</li> </ul>
17. Стал ли ребенок после операции лучше развиваться (области правильное)	Нет		Да
18. Если да, то (подчеркните верное)			<ul style="list-style-type: none"> <li>• расширился словарный запас</li> <li>• расширился объем знаний о мире</li> <li>• стала более осознанной игра</li> <li>• появились новые навыки самообслуживания</li> <li>• улучшилось общение с окружающими</li> </ul>
19. После операции поведение ребенка улучшилось. Он стал послушнее и более управляем (области правильное)	Нет		Да

Стр. 1

**Анкета для родственников пациентов, прошедших хирургическое лечение эпилепсии в ФГАУ «Национальный научно-практический Медицинский Исследовательский Центр нейрохирургии имени академика Н.Н. Бурденко» Министерства здравоохранения Российской Федерации.**

Данные, предоставляемые Вами, будут использованы исключительно в целях анализа результатов хирургического лечения эпилепсии и поиска путей их улучшения. Спасибо за предоставленные Вами данные. Нам очень важно Ваше мнение!

ФИО пациента: \_\_\_\_\_ Z

Дата заполнения анкеты: «\_\_» \_\_\_\_\_ 202\_ \_

<b>I. Общая информация</b>			
1. Есть ли у ребенка приступы на момент заполнения анкеты? (области правильное)	Нет	Да	
2. Если да, то укажите частоту и <u>добавьте, какое</u> :	От	До	(в день, неделю, месяц)
3. Если приступы сохраняются в настоящее время, был ли период без приступов после операции, и сколько он длился? (укажите в месяцах)			
4. Изменился ли характер приступов (кратко опишите в свободной форме)			
5. Сейчас ребенок принимает противосудорожные препараты: (области правильное)	Нет		Да
6. После операции отменилась противосудорожная терапия? (области правильное)	Нет		Да
7. Если нет, то получал ли ребенок противосудорожные препараты регулярно (области правильное)	Регулярно		Нерегулярно
8. Какие противосудорожные препараты и в какой дозировке принимает сейчас ребенок?			1. 2. 3.
9. До операции уже имелись двигательные нарушения (области правильное)	Нет		Да

Стр. 1



**II. Навыки самообслуживания на текущий момент.** Указать возраст. « \_\_\_\_ »  
 Пожалуйста, обведите подходящий ответ для каждого утверждения на  
 текущий момент:

Ваш ребенок:	Да	Нет
самостоятельно одевается	Да	Нет
самостоятельно раздевается	Да	Нет
самостоятельно ест, используя ложку и/или вилку	Да	Нет
носит памперсы днем и/или ночью	Да	Нет
демонстрирует дискомфорт (мокрый памперс, голод и т.п.)	Да	Нет
сам просится или самостоятельно идет в туалет	Да	Нет
умеет пользоваться туалетной бумагой	Да	Нет

### III. Поведение ребенка.

Пожалуйста, ответьте, описывают ли следующие утверждения поведение  
 Вашего ребенка за прошедшие 2 месяца?  
 (обведите подходящий ответ для каждого утверждения):

Мой ребенок:	Да, постоянно	Иногда, до _____ степени	Нет, никогда
1. не может концентрировать внимание, не может длительно удерживать его	2	1	0
2. не может спокойно усидеть, постоянно в движении	2	1	0
4. ломает чужие вещи, принадлежащие членам семьи или другим детям	2	1	0
6. не ладит с другими детьми	2	1	0
7. испытывает проблемы с речью	2	1	0
8. упрямый, строптивый, раздражительный	2	1	0
9. его настроение не соответствует ситуации	2	1	0
10. проявляет мало активности (пассивный)	2	1	0
11. проявляет агрессию по отношению к окружающим (кусается, дерется)	2	1	0
12. проявляет агрессию по отношению к себе (кусает и бьет себя)	2	1	0

Стр. 4

20. Какова речь у ребенка на текущий момент (подчеркнуть правильное)	<ul style="list-style-type: none"> <li>нет никакой</li> <li>отдельные звуки</li> <li>отдельные слоги</li> <li>отдельные слова</li> <li>фразава, по существу</li> <li>может выполнить задание по речевой инструкции</li> </ul>	Нет	Да
21. После операции с ребенком проводились реабилитационные занятия (занятия с логопедом, дефектологом и т.д.) (обвести правильное)	Нет	Да	
22. Если да, то, какие и где?			
23. Наблюдается ли ребенок у <u>дефектолога</u> по месту жительства	Нет	Да	
24. Стал ли Ваш ребенок посещать детские учреждения: (подчеркнуть верное)	<ul style="list-style-type: none"> <li>общеобразовательную школу</li> <li>специализированную школу</li> <li>детский сад (обычный)</li> <li>детсад (специализированный)</li> </ul>		
25. Что, по Вашему мнению, изменилось в целом после операции в <u>благоприятную</u> сторону? (кратко опишите в свободной форме)			
26. Что, по Вашему мнению, изменилось после операции в <u>отрицательную</u> сторону? (кратко опишите в свободной форме)			
27. После операции ребенок наблюдается в НИИЦН имени академика В.Н.Бурденко. (обвести правильное)	Нет	Да	
28. Если нет, то по какой причине? (с вниманием примем любой ответ)			

Стр. 3

#### IV. Познавательные способности (заполняется для детей от 7 лет и старше).

Если Ваш ребенок младше 7 лет, пожалуйста, не отвечайте на вопросы этого блока.

Ответьте, пожалуйста, как часто Ваш ребенок, по сравнению с другими детьми его/ее возраста, за последние 8 недель:

(Обведите одну цифру в каждой строке)

Мой ребенок:	Все время	часто	редко	Никогда
1. испытывал трудности сосредоточения внимания на одной деятельности?	3	2	1	0
2. испытывал трудности в решении логических задач? Каких именно, может, математических?	3	2	1	0
3. Правильно держит ручку или карандаш	3	2	1	0
5. не удерживает контур при раскрашивании или при обводке фигур	3	2	1	0
8. замедленно реагировал на то, что было сказано или сделано	3	2	1	0
9. Не смог довести до конца то или иное дело,	3	2	1	0
10. испытывал очевидные проблемы с памятью?	3	2	1	0
11. не мог вспомнить то, что прочитал (услышал) несколько часов или дней назад.	3	2	1	0
12. забывал, что хотел сделать	3	2	1	0
13. испытывал трудности при подборе правильного слова	3	2	1	0
14. испытывал трудности при понимании указаний, инструкций	3	2	1	0

Стр. 5

15. Не мог понять прочитанного	3	2	1	0
16. испытывал трудности при письме	3	2	1	0

#### V. Успехи в школе (заполняется для детей, посещающих школу).

Если Ваш ребенок еще не посещает школу, пожалуйста, не отвечайте на вопросы этого блока.

Школа (класс, тип обучения) \_\_\_\_\_

Школьная успеваемость:	Проблемное			Среднее			Выше среднего		
	1	2	3	1	2	3	1	2	3
1. Общая школьная успеваемость	1	2	3	4	5				
2. Чтение	1	2	3	4	5				
3. Письмо	1	2	3	4	5				
4. Математика	1	2	3	4	5				
5. Отношения с одноклассниками	1	2	3	4	5				
6. Участие в организованной деятельности (например, работа в паре, в команде и т.п.)	1	2	3	4	5				
7. Нарушение дисциплины в классе	1	2	3	4	5				

#### б. Социальная активность Вашего ребенка

Ответьте, пожалуйста, за прошедшие 8 недель как часто эпилептические приступы, принимаемые противосудорожные препараты или иные проблемы, связанные с эпилепсией:

(Обведите одну цифру в каждой строке)

У моего ребенка приступы:	Все время	часто	редко	Никогда
1. ограничили социальную активность Вашего ребенка (визиты в гости, встречи с друзьями, родственниками и т.п.)?	3	2	1	0
2. мешали завести друзей?	3	2	1	0
3. мешали общению в школе?	3	2	1	0

Стр. 6

4.	ограничивали занятия досугом (например, хобби, занятие спортом)?	3	2	1	0
5.	изолировали Вашего ребенка от других людей?	3	2	1	0
6.	ограничивали использование общественного транспорта?	3	2	1	0
7.	осложняли общение с друзьями?	3	2	1	0
8.	пугали других людей?	3	2	1	0

#### 7. Комментарии и пожелания

Возможно, есть что-то важное в состоянии Вашего ребенка, о чем Вам хотелось бы рассказать, но это не вошло в анкету. Вы можете оставить Ваш комментарий ниже.

---



---



---



---



---



---

Пожалуйста, укажите свою действующую электронную почту и номер мобильного телефона.

Электронная почта для обратной связи: MDemin@nsi.ru



Фото подростка (16 лет), которому в возрасте 6 лет выполнена гемисферотомия слева (причина эпилепсии – глиоз/атрофия полушария вследствие ОНМК). Пациент - вынужденный левша. По состоянию на 2022 год пациент избавился от приступов, самостоятелен, гемипарез соответствует дооперационному уровню. Выявлено улучшение и компенсация когнитивных функций по сравнению с дооперационным осмотром - отмечено развитие регуляторных функций и речи, отмечена очень хорошая социальная адаптация. Обращает на себя внимание положение правой кисти, в особенности отсутствие противопоставления I пальца (стрелка)



## Классификация исходов хирургического лечения эпилепсии по J. Engel (1993)

Класс	Описание
I класс	Отсутствие приступов, отрицательно влияющих на качество жизни
I A	Полное отсутствие приступов
I B	Наличие только аур
I C	Наличие приступов, нарушающих качество жизни после операции, но отсутствие таковых в течение последних 2 лет
I D	Генерализованные приступы только при отмене антиконвульсантов
II класс	Редкие приступы, нарушающие качество жизни
II A	Полное отсутствие приступов, нарушающих качество жизни после операции, но наличие редких приступов на момент оценки
II B	Редкие приступы, нарушающие качество жизни
II C	Частые приступы после операции, но редкие на момент обследования
II D	Приступы, проявляющиеся только во время сна
III класс	Существенное улучшение
III A	Существенное снижение частоты приступов
III B	Отсутствие приступов, влияющих на качество жизни в течение не менее 2 лет после операции, но их рецидив на момент обследования
IV класс	Несущественное улучшение
IV A	Снижение частоты без улучшения качества жизни
IV B	Отсутствие динамики