

B.C. Иванов

**СПИННОМОЗГОВЫЕ ГРЫЖИ У ДЕТЕЙ ГРУДНОГО ВОЗРАСТА:
СОВРЕМЕННЫЕ ПОДХОДЫ К ДИАГНОСТИКЕ И ЛЕЧЕНИЮ**

*Детская республиканская клиническая больница МЗ РТ, г. Казань,
Казанский государственный медицинский университет*

Реферат. Приведены результаты обследования 119 детей в возрасте от одного дня до 15 лет со спинномозговыми грыжами. Представлена томографическая картина спинного мозга и грыжевого мешка, краиновертебрального перехода, головного мозга у пациентов со спинномозговыми грыжами. Показано, что адекватная ранняя коррекция возможна, когда есть адекватная ранняя диагностика и соответствующее анестезиологическое пособие.

Ключевые слова: спинномозговые грыжи, грудной возраст, методы нейровизуализации.

B.C. Иванов

САБЫЙЛЫК ЧОРЫ БАЛАЛАРЫНДА АРКА МИЕ
БҮСЕРЕ: АЛАРГА ДИАГНОЗ КҮЮГА ••М
Д•ВАЛАУГА ЗАМАНЧА ЯҚЫН КИЛУ

Арка миенд• бүсере булган 1 көнлект•н алып 15 яшк•
кад•р булган 119 балага тикшерү анализи н•ти•л•ре
бирелг•н. Арка миे бүсере булган пациентларны• арка мие
h•м бүсер капчығыны•, краиновертебраль аралықны•, баш
миене• томографик картинасы китерелг•н. Башланғыч
адекват коррекцияне• башланғыч адекват диагностика h•м
тиешле анестезиологик кулланма булган очракта гына
мөмкин ик•нлеге беленде.

Төп төшөнч•л•р: арка миенд•ге бүсер, сабыйлык чоры,
нейровизуалььштерү ысууллары.

V.S. Ivanov

**MYELOCELE IN INFANTS: MODERN
APPROACHES TO DIAGNOSIS AND THERAPY**

Investigation results are given of 119 children from one day from birth up to 15 years old, having myelocle. There were presented a tomographic picture of myelocle and hernial sac, of craniovertebral transition and of brain in patients with myelocle. It was shown that an adequate early correction is possible in case, when there is an adequate early diagnosis and good anesthesiologic means.

Key words: myelocle, infants, neurovisualisation methods.

Спинномозговая грыжа — порок развития спинного мозга вследствие дефекта закрытия нервной трубы, который часто сопровождается выраженным неврологическими дисфункциями и может приводить к инвалидности. Частота их встречаемости, по данным различных авторов, составляет 1—5 на 1000—3000 новорожденных [1, 2]. Спинномозговая грыжа часто сочетается с гидроцефалией, аномалией Арнольда—Киари, гипоплазией мозжечка, мозолистого тела, кистами головного мозга, гипоплазией спинного мозга, его удвоением [1, 2, 7]. Помимо этого, у детей со спинномозговыми грыжами нередко наблюдаются пороки костной системы (костная косолапость, дисплазия тазобедренных суставов, артритипоз, сколиоз, кифоз, деформация грудной клетки, синдактилия, атрезия твердого неба), аномалии краиновертебрального перехода (высокое стояние зуза, платибазия и т.д.). Таким образом, спинномозговая грыжа часто является маркёром других потенциальных пороков организма.

Этиология аномалии развития нервной трубы поливалентна. Дискутируются разные теории: значение наследственности, воздействие факторов внешней среды, недостаток фолиевой кислоты, различные заболевания родителей, в том числе инфекционные, перенесенные матерью на ранних сроках беременности [2, 9]. В зависимости от содержания грыжевого мешка и степени вовлечения нервных структур спинномозговые грыжи подразделяются на meningocele, meningoradiculocele, myelomeningocele, myelocistocele, lipomeningocele. Диагностический процесс должен быть направлен на выявление возможных пороков у детей со спинномозговыми грыжами (сама грыжа очевидна уже при внешнем осмотре, т.е. по форме наиболее доступна, но

порой не требует первичной коррекции). В настоящее время основным требованием в диагностике является малая инвазивность, особенно в детской практике. Такие современные методы, как УЗИ, компьютерная томография (РКТ), магнитно-резонансная томография (МРТ), отвечают этому требованию и позволяют объективно оценить наличие порока или пороков и их анатомические особенности [5, 9].

Среди перечисленных методов наиболее адекватна МРТ. Для неё характерна высокая информативность в выявлении аномалий головного, спинного мозга, краиновертебрального перехода, а также содержимого грыжевого мешка [2, 5]. Полученная информация позволяет выработать оптимальный алгоритм хирургического лечения на самых ранних сроках жизни ребенка.

С 1994 по 2005 г. в нейрохирургическом отделении Детской республиканской клинической больницы получали лечение 119 детей со спинномозговыми грыжами в сочетании с другими пороками ЦНС и без них. По возрасту пациенты были распределены следующим образом: новорожденные (0—1 мес.) — 46 (38,66%), дети младенческого возраста (1 мес. — 1 год) — 43 (36,13%), младшего дошкольного (1—3 года) — 9 (7,56%), старшего дошкольного (3—7 лет) — 10 (8,4%) и школьного (7—15 лет) — 11 (9,24%) возраста. Мальчиков было 61, девочек — 58.

Всем детям проводилось комплексное обследование: неврологический осмотр, оценка глазного дна, нейросонография (НСГ) при открытом большом родничке, УЗИ внутренних органов, урологическое обследование, осмотр ортопедом. Визуализация структур головного и спинного мозга, краиновертебрального перехода, содержимого грыжевого мешка осуществлялась с помощью МРТ и РКТ. МРТ визуализация была проведена 80 (67,2%) из 119 детей, РКТ — 39 (32,8%).

По данным нашего исследования, спинномозговая грыжа наиболее часто локализовалась в пояснично-крестцовом отделе позвоночника (41,2%). По локализации грыж распределение было следующим: пояснично-крестцовый стык — 41,2%, поясничный уровень — 31,9%, крестцовый — 18,5%, шейный — 4,2%, грудопоясничный стык — 2,5% и грудной уровень — 1,7%. Размеры грыжевого мешка варьировали от величины грецкого ореха до головы новорожденного. В 7,53% наблюдений отмечалось

увеличение размеров грыжи с момента рождения ребенка. Более чем в 70% наблюдений поверхность спинномозговых грыж представляла собой истощенные покровы с участками мацераций и изъязвлений, гипертрихозом и наличием пигментных пятен в области шейки грыжи. По данным МРТ, более чем у половины пациентов содержимое грыжевого мешка было многокамерным (рис. 1), что коррелировало с интраоперационными находками. МРТ показало, что в 46,2% наблюдений содержимым спинномозговой грыжи являлись корешки спинного мозга и конского хвоста, в 26,9% — помимо корешков был вовлечен и дисплазированный спинной мозг. В 20,2% наблюдений нервные структуры в грыжевом мешке отсутствовали, в 6,7% содержимым грыжевого мешка являлась жировая ткань, иногда с корешками.



Рис.1. Sag T₂-Ви. Визуализируется разделенный септами грыжевой мешок, заполненный ликвором.

Анализ соотношения между локализацией и вариантом грыжевого выпячивания (табл. 1) показал максимальное их количество (41,17%) в пояснично-крестцовой области, причем в большинстве случаев менингорадикулоцеле. Минимальное их количество (1,68%) располагалось в грудной (по одному менингоцеле и менингиомелоцеле) и в грудопоясничной (2,52%) областях.

Наиболее частым спутником спинномозговых грыж была гидроцефалия (54,6%), причем ее наличие и выраженность коррелировали с локализацией грыж, степенью вовлечения спинного мозга и корешков. Люмбосакральной локализации грыжи в сочетании с нижней параплегией и расстройствами тазовых функций наиболее часто сопровождалась гидроцефалией. При сравнении частоты встречаемости гидроцефалии

Таблица 1
Соотношение спинномозговых грыж по содержимому грыжевого мешка и локализации

Содержание грыжевого мешка	Локализация грыжи						Всего
	шейная	грудная	грудо-поясничная	поясничная	пояснично-крестцовая	крестцовая	
Оболочки, ликвор (менингоцеле)	4	1	0	10	5	4	24
Оболочки, корешки спинного мозга, ликвор (менингорадикулоцеле)	1	0	0	15	29	10	55
Оболочки, спинной мозг, его корешки, ликвор (менингиомиелоцеле)	0	1	2	10	13	3	29
Оболочки, кистозно-измененный спинной мозг, его корешки, ликвор (миелоцистоцеле)	0	0	1	1	0	1	3
Оболочки, жировая ткань, ликвор (липоменингоцеле)	0	0	0	2	0	4	6
Оболочки, жировая ткань, корешки спинного мозга, ликвор (липоменинго-радикулоцеле)	0	0	0	0	2	0	2
Итого	5	2	3	38	49	22	119
%	4,20	1,68	2,52	31,93	41,17	18,49	

относительно морфологического варианта грыжи и её локализации удалось выявить, что гидроцефалия чаще сочеталась с менингорадикулоцеле (32), а также при локализации грыжи в поясничном и пояснично-крестцовом отделах (25 и 28). У 42,9% пациентов обнаружились гипоплазия и аплазия мозолистого тела, у 2,5% — арахноидальные кисты (две — в области прозрачной перегородки и одна — в сильвиевой щели), в одном наблюдении была микроцефалия. У 42 (35,3%) больных имела место аномалия Арнольда—Киари, у одного ребенка в проекции медуллоцервикального перехода — удвоение мозгового ствола.

По результатам анализа данных клинического обследования и нейровизуализации у 20 (16,8%) детей обнаружились патологические изменения позвоночника и спинного мозга, в большинстве случаев представленные гипоплазией последнего (8,4% от всех наблюдений), что хорошо видно по данным МРТ. У одного ребенка имела место диастематомиelia на поясничном уровне (рис. 2). У 2,5% детей спинной мозг был кистозно изменен. В одном наблюдении в СМГ, помимо корешков, установлена незрелая опухоль (эмбриональный рак), расположенная на внутренней выстилке грыжи.

Кроме пороков ЦНС, были выявлены аномалии внутренних органов и опорно-двигательного аппарата; их частота зависела от выраженности поражения спинного и головного мозга. Имела место патология костно-суставной системы: врожденная косолапость (у 14%), дисплазия тазобедренных суставов (у 5,4%), артрогрипоз

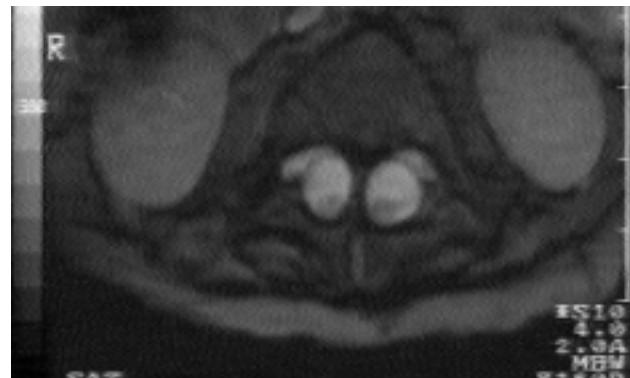


Рис.2. Acs T₂-Ви. Визуализируется костная перемычка, разделяющая спинной мозг на 2 части на уровне конуса.

(у 2,2%), деформация позвоночника (у 3,2%), деформация тазового кольца (у 1,1%), кокциодисплазия (у 1,1%), платибазия (у 1,1%). Расщелина твёрдого и мягкого нёба диагностирована у 2,2% пациентов. Патология сердечно-сосудистой системы была представлена малыми аномалиями сердца (3,2%), ВПС (2,2%). Наряду с этими пороками в 13,2% случаев наблюдалась тимомегалия.

Современная нейровизуализация, особенно МРТ, позволила выявить порок и определить адекватную тактику поэтапного лечения больных со спинномозговыми грыжами, сочетающимися с пороками других систем. Выбор тактики лечения при спинномозговых грыжах определялся характеристиками грыжевого мешка и оценкой возможностей выполнения пластики грыжевых ворот, а также состоянием ребёнка и сочетанием заболевания с другими пороками развития. Большой размер грыжевых ворот, а также наличие

СПИННОМОЗГОВЫЕ ГРЫЖИ У ДЕТЕЙ ГРУДНОГО ВОЗРАСТА: СОВРЕМЕННЫЕ ПОДХОДЫ К ДИАГНОСТИКЕ И ЛЕЧЕНИЮ

слабо развитых мышц спины являлись показанием к отдалению сроков операции, если это не ухудшало состояние пациента.

Основным принципом операций при спинномозговых грыжах являлись иссечение грыжевого мешка, устранение фиксации спинного мозга и его корешков, герметичная пластика дефекта твердой мозговой оболочки окружающими тканями или аллотрансплантатом, кожная пластика. Вмешательства проводились под увеличением с использованием микроскопа. При наличии сочетанной патологии ЦНС, а именно гидроцефалии, выбор тактики оперативного лечения строился также на оценке общего состояния при поступлении. При наличии прогрессирующей гидроцефалии, требующей неотложной хирургической коррекции, а также напряженной спинномозговой грыжи первым этапом вмешательства являлась шунтирующая операция, соответственно вентрикулоперитонеостомия (в 36 наблюдениях) либо герниоперитонеостомия (в 3).

При выявлении по данным нейровизуализации аномалии Арнольда—Киари и наличии выраженных клинических проявлений этого порока в 2 случаях первым этапом проводилась декомпрессия задней черепной ямки, а затем герниотомия. Одному ребенку после удаления грыжи потребовалась декомпрессия задней черепной ямки ввиду нарастания стволовой симптоматики. Однако при рождении ребенка с разорвавшейся спинномозговой грыжей и сопутствующей ликвореей ситуация становится ургентной из-за опасности возникновения инфекционных осложнений (менингит, менингоэнцефалит, вентрикулит). Хирургическая тактика в таких случаях направлена на быстрейшее «закрытие ворот» для инфекции и раннее проведение противовоспалительной терапии. Хирургическая коррекция проводилась под интубационным наркозом с обязательным мониторированием показателей пульса, АД, насыщения крови кислородом, температуры тела. Послеоперационные лечебные мероприятия были направлены на поддержание водно-электролитного баланса, профилактику воспалительных осложнений, создание оптимальных условий для благоприятного заживления раны, проведение ранней реабилитации (ЛФК, массаж, физиолечение). В раннем послеоперационном периоде у 9 детей после герниотомии отмечался регресс неврологической симптоматики в виде

появления движений в ногах и улучшения функций тазовых органов.

Результаты лечения пациентов со спинномозговой грыжей оценивались перед выпиской. Положительная динамика после лечения отмечалась у 79,5% пациентов. Умерли 7 (5,9%) детей, из них 6 прооперировали в периоде новорожденности (13% по отношению ко всем новорожденным). Причинами летального исхода являлись сопутствующая патология (у 3 — пороки развития), послеоперационные воспалительные осложнения (в 3), а также грубые некорrigируемые метаболические нарушения (у 1).

Таким образом, полноценная диагностика, адекватное анестезиологическое пособие и дифференцированное хирургическое лечение дают возможность для более ранней коррекции этого порока. Современные методы визуализации (МРТ, РКТ, УЗИ) позволяют неинвазивно исследовать спинной мозг, содержимое грыжевого мешка, краиновертебральный переход, головной мозг на ранних сроках жизни ребенка. В последние 2 года пациентов оперируют в течение первого месяца жизни, и это является стандартом оказания помощи детям со спинномозговой грыжей в Республике Татарстан.

ЛИТЕРАТУРА

1. Арендт А.А., Нерсесянц С.И. Основы нейрохирургии детского возраста. — М., 1968.
 2. Воронов В.Г. Пороки развития спинного мозга и позвоночника у детей. — 2002.
 3. Иванов В.С., Данилов В.И., Фатыхова Э.Ф., и др. Спинномозговые грыжи: современный подход к диагностике и лечению.// Медико-фармацевтический вестник Татарстана (лечебная часть), № 36 (168) от 22.09.04. — С. 5.
 4. Иванов В.С., Данилов В.И., Пашаев Б.Ю. и др. Тактика ведения детей со спинномозговыми грыжами в РТ / Материалы VI Дальневосточной конференции нейрохирургов и неврологов «Современные технологии в нейрохирургии и неврологии». — Хабаровск, 23-25.09.2004. — С. 73—74.
 5. Коновалов А.Н., Корниенко В.Н., Пронин И.Н. Магнитно-резонансная томография в нейрохирургии. — М., 1997.
 6. Лившиц А.В. Хирургия спинного мозга. — М., 1990.
 7. Орлов Ю.А., Плавский Н.В. // Вопр. нейрохир. — 1993. — № 3. — С. 29—30.
 8. Albright A.L., Pollack I.F., Adelson P.D. Principles and practice of pediatric neurosurgery. — New York, Stuttgart, Thieme, 1999. — C.1300.
 9. McLoine D.G. et al. Pediatric Neurosurgery: surgery of the developing nervous system. — USA, 2001.

Поступила 27.11.07.