

В.А. Хачатрян, Г.М. Еликбаев

ОПТИМИЗАЦИЯ ДИАГНОСТИЧЕСКИХ И ЛЕЧЕБНЫХ МЕРОПРИЯТИЙ У ДЕТЕЙ С МИЕЛОДИСПЛАЗИЕЙ

*Российский научно-исследовательский нейрохирургический институт
им. проф. А.Л. Поленова, г. Санкт-Петербург*

Дети с миелодисплазией страдают выраженными в различной степени двигательными нарушениями, недержанием мочи, кала, трофическими расстройствами, паретической косоплапостью, врожденным вывихом бедер, гидроцефалией и годами наблюдаются специалистами разного профиля без видимого эффекта и взаимодействия. Многие исследователи едины в мнении о том, что нарушение эмбрионального развития является основной из причин возникновения пороков развития спинного мозга и позвоночника. У детей все заболевания, охватываемые понятием «миелодисплазия», имеют разнообразные клинические проявления (нижние параличи и парезы, расстройства функции тазовых органов, трофические язвы, паретические деформации стоп), но патогенез их взаимосвязанный и взаимозависимый, поэтому, по нашему мнению, требует одновременного воздействия на многие стороны заболевания.

В РНХИ им. проф. А.Л. Поленова с 2000 по 2006 г. пролечено 114 детей с миелодисплазией. Из них мальчиков было 65, девочек — 49. Возраст больных колебался от 2 месяцев до 17 лет. Дети от периода новорожденности до одного года составляли 26 (22,8%), от одного года до 3 лет — 11 (9,6%), от 3 до 7 лет — 31 (27,2%), от 7 до 11 лет — 27 (23,7%), от 11 до 17 лет — 19 (16,7%). Всем больным проводились клиническо-неврологические, рентгенологические, инструментальные исследования. Установлено 149 пороков развития спинного мозга и позвоночника, которые наблюдались в различных сочетаниях между собой. Среди больных с недоразвитием спинного мозга большую часть составляли дети со спинномозговыми грыжами — 36 (24,1%). Больных с мальформацией Арнольда—Киари было 33 (22,1%), с липомой, *spina bifida occulta* и синдромом фиксированного спинного мозга — соответственно по 19 (12,8%) больных, со

сирингомиелией — 10 (6,7%), с диастематомиелией — 7 (4,7%), с арахноидальными кистами — 6 (4%).

У большинства больных с миелодисплазией глубокие денервационные процессы в структурах органов малого таза приводили к расстройствам функции мочевого выделения и эвакуаторной функции толстой кишки, которые проявлялись постоянным недержанием мочи и кала. В клинической практике при медико-социальной реабилитации детей с миелодисплазией важно было уделять внимание нарушениям не только кало-мочевыделительной функции организма, но и костно-суставной системы. Сочетание недоразвития спинного мозга с деформацией позвоночника и стоп было в 13 наблюдениях.

Еще одной важной проблемой в лечении детей с миелодисплазией являлось сочетание пороков развития. Сочетанные пороки развития спинного мозга были установлены в 76 (66,7%) случаях, которые наблюдались в различных сочетаниях между собой. Низкий процент можно объяснить старшим возрастом у леченных детей. При обследовании детей, наряду с традиционными рентгенологическими методами, проводили КТ, МРТ, УЗИ, предоставляющие новые возможности визуализации врожденной спинномозговой патологии.

Недоразвитие спинного мозга сопровождалось выраженными неврологическими расстройствами, оказывающими отрицательное влияние на формирование и рост организма, и приводило к расстройству функции внутренних органов. Неблагоприятный в отношении жизни и дальнейшего психофизического развития прогноз при миелодисплазии усугублялся сопутствующими гидроцефалиями, нарушениями функции тазовых органов, костно-суставными деформациями, прогрессирующим дефицитом функции спинного мозга и лимфотеннозной недоста-

точностью в нижних конечностях. Успех лечения сочетанных пороков развития спинного мозга в значительной мере зависел от характера анатомических и функциональных нарушений, рано начатого лечения и профилактики послеоперационных осложнений.

При изучении сочетанных пороков развития спинного мозга мы столкнулись с проблемой отсутствия единого мнения исследователей о показаниях к хирургическому вмешательству, сроках его проведения, оценке степени восстановления нарушенных функции спинного мозга после операции, причинах осложнений, возникающих во время операции и в различные сроки после нее и детального анализа летальных случаев. В клинике РНХИ им. проф. А.Л. Поленова летальность среди больных с врожденными пороками развития спинного мозга и позвоночника составила 6,3%.

Пороки развития спинного мозга у детей, особенно до года, часто сочетались с расстройствами ликворообращения, следствием которых является гидроцефалия. У детей до года сопутствующая гидроцефалия встречалась в 22 (84,6%) случаях. В послеоперационном периоде у таких больных обычно отмечалось нарастание гидроцефального синдрома, поэтому вначале проводилась ликворшунтирующая операция.

В отдаленном периоде у большинства больных после хирургического вмешательства по поводу врожденных пороков развития позвоночника и спинного мозга не всегда можно добиться регресса неврологической симптоматики и восстановления двигательных, тазовых, чувствительных, трофических и вегетососудистых нарушений. Во многом оно связано со спаечно-рубцовым процессом в месте первичной пластики грыжевых ворот при спинномозговых грыжах, составляющих большую долю патологии, а также утолщением или укорочением конечной нити, диагностированным на МРТ. У 19 больных был обнаружен синдром фиксированного спинного мозга, обусловленный фиксацией корешков, конечной нити или самого спинного мозга из-за аномалии развития в зоне патологического очага с явными

клиническими проявлениями, представленными прогрессирующим неврологическим дефицитом, ортопедическими деформациями и кожными проявлениями. Всем больным проводилось комплексное обследование, включавшее осмотр специалистами, МРТ, рентгенологическое исследование зоны поражения. Смещение спинного мозга ниже L2 позвонка на МРТ во всех случаях являлось диагностическим критерием фиксированного спинного мозга. Во время операции спинной мозг и его корешки высвобождались от фиксирующих факторов (спаечно-рубцовых тканей, тяжей, липом). При полном освобождении от натянутых элементов спинной мозг сокращался и поднимался проксимально по позвоночному каналу. В послеоперационном периоде важным моментом считается соблюдение правил ухода за больным.

Термин «миелодисплазия» требует широкого внедрения в нейрохирургическую практику.

Наши результаты и данные литературы показывают частую встречаемость детей с миелодисплазией с большим количеством вариантов аномалий развития спинного мозга, сочетающихся между собой. При пороках развития спинного мозга у детей до года в 84,6% случаев встречалась сопутствующая гидроцефалия. Необходима разработка нового патогенетически обоснованного подхода при лечении и реабилитации детей с миелодисплазией.

Операции при врожденных аномалиях спинного мозга необходимо выполнять малотравматическим, нейромикрохирургическим путем в специализированном учреждении, так как в отдаленном периоде возможно возникновение синдрома фиксированного спинного мозга, связанного со спаечно-рубцовым процессом в месте первичной операции.

Поступила 14.02.07.

