



Усманханов О.А., Халикулов Э.Ш.

КЛИНИЧЕСКАЯ ДИАГНОСТИКА И ТАКТИКА ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ СОЧЕТАННЫХ АНОМАЛИЙ РАЗВИТИЯ НЕВРАЛЬНОЙ ТРУБКИ

Ташкентский педиатрический медицинский институт;
Национальный детский медицинский центр

Цель исследования. Изучить особенности клинического течения осложненных форм спинномозговых грыж в сочетании с другими пороками развития центральной нервной системы

Материалы и методы исследования: научно-исследовательская работа проводилась в клинику Детского Национального Медицинского Центра. В основу работы изложено данные 25 больных с различными формами аномалий развития центральной нервной системы.

Результаты. На основании проведенных комплексных исследований 55% случаев было выявлено различные сопутствующие патологии развития невралной трубки. Полноценное коррекция всей неральной трубки позволяет достичь желуамых результатов.

клинических проявлений и сложности хирургического лечения spina bifida complicata (липомы), привлекает внимание многих ученых из разных стран мира. Постепенно стойкое прогрессирующее неврологическая симптоматика, наблюдаемая при липоматозных процессах в условиях синдрома фиксированного спинного мозга, настораживают нейрохирургов в выборе времени, характера и тактики хирургического приема. По данным Э.В. Сырчина (2005) в период новорожденности и в раннем детстве прогрессирование очаговой неврологической симптоматики обычно не наблюдаются. К концу первого года жизни зримо замечают задержку физического развития детей с постепенным прогрессированием спастических парезов нижних конечностей, искривлением и приведением

дошкольного периода в 5-7 лет, к выше указанным жалобам присоединяется нарушение функции тазовых органов по типу истинного недержания мочи. В некоторых наблюдениях встречается нарушение смешанного характера - задержка или недержание мочи. С физиологическим ростом позвоночника и перемещением конуса спинного мозга в краниальном направлении (в условиях синдрома фиксированного спинного мозга) ближе к 7-8 годам развития ребенка выражено проявляются грубые кифо-сколиотические деформации позвоночника (отсутствующие в раннем детском возрасте) вплоть до 4 степени. В этот же период на момент увеличения массы тела и период активной ходьбы, зарождаются трофические расстройства нижних конечностей в области коленных суставов, голени (при ползании) вплоть до появления остеомиелита пяточной кости (при ходьбе).

кровообращения в условиях синдрома фиксированного спинного мозга, сочетание заболевания с другими нейроортопедическими аномалиями развития приводят стойкой инвалидизации пациентов.

Из всех люмбосакральных аномалий развития, spina bifida complicata составляет 35% (La Macra с соавт., 1997), а пятая часть из них принадлежит к липомиеломенингоцеле. По данным других авторов (В.Г. Воронов 2002; Э.В. Сырчина 2005) липомы встречаются от 11,5% до 16,2% случаев от всех spina bifida. Очень часто сопутствующей патологией spina bifida complicata является ортопедическая аномалия, такие как сколиотические деформации позвоночника (%), двусторонняя или односторонняя косолапость (%) а так же врожденный вывих бедра (%). Кроме того, параллельно с ортопедическими заболеваниями пациенты часто страдают урологической патологией - геморрагического цистита (%), хронического пиелонефрита (%), инфекцией мочевыводящих путей (%).

Многие аспекты хирургического лечения спинальных дефектов развития невральнй трубки хорошо отработаны. Стандартная ситуация, алгоритм обследования и хирургическое лечение spina bifida complicata проводится обычно средний возраст 6-7 лет, а в некоторых случаях пациенты оперируются в возрасте в 20-30 лет. Столь позднее обращение пациентов связано с медленным и постепенным проявлением неврологической картины заболевания.

Операции, проводимые по поводу данной патологии, как правило, не полностью устраняют

изначальный грубый неврологический дефицит. Как известно, при оболочечных спинномозговых грыжах хирургическая коррекция проводится по мере возможности в раннем возрасте. При угрозах и разрывах грыжевого мешка операция выполняется в порядке экстренности, по жизненным показаниям. Что касается тактики хирургического лечения липоматозного процесса имеются различные мнения. Одни авторы считают, оперативное вмешательство надо проводить по мере прогрессирования очаговой неврологической симптоматики, другие исследователи придерживаются мнения более раннего хирургического вмешательства, до прогрессирования неврологической симптоматики (4). Кроме того, объем хирургического вмешательства часто ограничивается удалением только экстравертебральной и экстрадуральной части липомы, при этом изменяется только косметический вид больного. В таких случаях сохраняется синдром фиксированного спинного мозга, у пациентов по мере роста продолжает прогрессировать очаговая симптоматика после ранее проведенной операции.

Цель работы - улучшение результатов хирургического лечения липомиелоцеле, путем совершенствования диагностического процесса и патогенетически обоснованной хирургической тактики.

Материалы и методы

Наши клинические наблюдения представлены 25 больными (14,1%) от всех больных со spina bifida, осложнёнными различными липомами, которые проходили обследование и лечение за период с 2015-2023 года в клинике Национального детского медицинского центра.

Таблица 1

Характеристика больных по возрасту и пола

Пол	Возрастные периоды				Всего
	до года	от 1 до 3 лет	от 4 до 10 лет	старше 10 лет	
Мальчики	-	-	7	1	8
Девочки	6	2	6	3	17
Всего	6	2	13	4	25

Пациенты в основном были в возрасте до года и дети 6-7 лет. Чаще всего липомы встречались у лиц женского пола. В 13 наблюдениях липомы располагались поясничнокрестцовом отделе, в 10 -

на поясничном, в 2 - х грудопоясничном уровне. По локализации липомиелоцеле в 18 наблюдениях были по средней линии и 7 латерализованные чаще в левую сторону.

Сочетание spina bifida complicate с другими аномалиями

Мальформация Анольда-Киари	10	55,5 %
Сирингомиелия	1	5,5 %
Нормотензивная гидроцефалия	1	5,5 %
косопласть	1	5,5 %
Интрадуральные кисты	2	11 %

Пациентам проводилось комплексное обследование помимо клинико-неврологического включавшее: спондилографию и краниографию, МРТ головного мозга и спинного мозга, нейроофтальмологический осмотр и нейропсихологическое тестирование, медико-генетический скрининг, ЭЭГ, электроцеребеллографию, электро-нейромиографию, соматосенсорные вызванные потенциалы. Из инвазивных обследований были применены: МСКТ-перфузия головного и спинного мозга, МСКТ-гернио-, миело- и цистернографии. Практически у всех пациентов spina bifida complicate сочеталась с другими пороками. Наиболее часто наблюдали с мальформацией Арнольда-Киари в 14 случаях (55,5%). Примечательно отметить, что у больных со spina bifida complicate гипертензионную гидроцефалию не наблюдали.

Хирургическое лечение проводилось всем пациентам, причём сочетание с другими аномалиями требовало проведения 2-х или многоэтапной хирургической коррекции. При сочетании липомы с мальформацией Арнольда-Киари первым этапом проводили костнодуральную декомпрессию шейно-затылочной области, а вторым этапом - иссечение липомы. В виду отсутствия клинических проявлений гидроцефалии и сирингомиелии хирургия по отношению к этим аномалиям не предпринималась.

Принципы хирургии spina bifida осложненных форм включала следующие ключевые этапы: 1) мобилизацию экстравертебральной части липомы и выделение грыжевых ворот; 2) адекватный доступ, позволяющий обеспечить хирургический приём и прямую визуализацию на всех этапах вмешательства; 3) пластика твёрдой оболочки мозга с позиции реконструкции субдурального пространства 4) менинго-радикуломиелолиз; 5); по возможности радикальная резекция липомы; 6) наружное дренирование сформированной

субдуральной полости; 7) мышечно-фасциальная пластика костного дефекта. Основные этапы хирургического вмешательства проводилось с применением увеличительной оптики и микрохирургического инструментария.

Дополнительная резекция незаращённых дужек была выполнена у 9 детей, ламинэктомия 12 позвонков осуществлена у 7. Радикальная резекция жировиков удалась у 2 пациентов. Субтотальная резекция липом произведена у 10. Менинго-радикулолиз осуществлён у 11. Пластика твёрдой оболочки искусственным материалом выполнена у 4 детей. Полной дефиксации спинного мозга удалось добиться у 1 больного, частичной - у 11. Мышечно-фасциальная пластика грыжевых ворот осуществлена у 7. Наружное дренирование сформированной субдуральной полости произведено у всех детей.

Результаты и обсуждение. После костно-дуральной декомпрессии, как первого этапа хирургической коррекции сочетанного порока были обнаружены следующие изменения: 1) улучшение чувствительности в конечностях и аногенитальной области отмечено у 2 больных. 2) у 3 детей появились позывы на мочу и кал. 3) в 2-х наблюдениях зафиксировано уменьшение чувства тяжести в ногах. 4) в 1 случае прошла боль в ноге. Кроме того, у 2-х пациентов консистенция грыжевого мешка стала ортостатически зависимой (в горизонтальном положении выпячивание стало податливым и мягким, а в вертикальном - приобретало одутловатую форму). В двух случаях отмечено кратковременное головокружение и редкая рвота. После реконструкции вертебро-медуллярной аномалии отмечены следующие изменения: 1) улучшение чувствительности наблюдали в 2-х случаях; 2) увеличение амплитуды движений - в 3-х; 3) улучшение контроля функции тазовых органов - в 4-х; 4) нормализовался спастический тонус сгибателей пальцев стоп - в 1; 5) улучшение трофики стоп - в 2-х; 6) прекращение головной боли - в 1-м. Негативные явления после

ПЕДИАТРИЯ

представлены следующим образом: 1) нарастание контроля функции тазовых органов отмечено у 3-х пациентов; 2) нарастание двигательного дефицита - у 3-х. Помимо этого, в одном наблюдении имела место раневая ликворея и в 2-х случаях наблюдалась транзиторная псевдоменингоцеле.

Таким образом, сравнительно небольшой клинический материал подтверждает то положение, что диагностика и лечение *spina bifida complicata* с липомой процесс сложный, многоступенчатый и неоднозначный. Только следование принципам скрупулезной детализации и педантичной хирургической стратегии, дополненные физиологической дозволенностью и технической возможностью, могут в определённой степени обеспечить приемлемый результат.

Выводы

1. Хирургическая коррекция сложных аномалий развития требует проведения комплекс диагностических исследований, инвазивных и неинвазивных методов. Использование доступных методов визуализации позволяет широкомасштабно планировать тактику хирургического лечения врожденных спинномозговых грыж

2. Лечение сочетанных аномалий развития требует проведения последовательного многоступенчатого этапного хирургической коррекции сложных аномалий нервной системы в сопряжении с другими пороками развития ЦНС.

Литература

1. Сысоев К.В. Автореферат диссертации на соискание ученой степени кандидата медицинских наук. Санкт-Петербург. 2017.
2. Ferreira Furtado LM, Da Costa Val Filho JA, Dantas F, Moura de Sousa C. Tethered Cord Syndrome After Myelomeningocele. 2020;(14)12:10949.
3. Geyik M, Alptekin M, Erkutlu I, Geyik S, Erbas C, Pusat S, Kural C. Childs Nerv. Syst. Tethered cord syndrome in children: a single-center experience with 162 patients. 2015;(31)9:1559-1563.
4. McVeigh LG, Anokwute MC, Belal A, Raman NV, Zieles K, Szymanski KM, Misseri R, Jea A. Spinal column shortening for secondary tethered cord syndrome: radiographic, clinical, patient-reported, and urodynamic short-term outcomes. Neurosurg Pediatr. 2021;7:1-10.
5. Ohe N, Futamura A, Kawada R, Minatsu H, Kohmura H, Hayashi K, Miwa K, Sakai N. Secondary tethered cord syndrome in spinal dysraphism Childs Nerv Syst. 2000;(16)7:457-461.
6. Samantha Horn, Michael Moses, Dennis Vasquez-Montes. Tethered Cord Syndrome in the United States Cluster Analysis of Presenting Anomalies and Associated. Bull Hosp Jt Dis. 2020;(78)3:157-162.
7. Ahmedova, Dildora, and G. Kézdi. "The Impact of Population Ageing on Private Savings Rate: Empirical Evidence from the OCDE Members Countries." Submitted to the Central European University Department of Economics. Budapest. Hungary (2011).
8. Ахмедова, Д. И., Б. Т. Халматова, and Д. Т. Ашурова. "Бронхообструктивный синдром у детей раннего возраста и принципы его лечения." Метод. реком.:Т (2004): 21.
9. Akcura, F., D. Ahmedova, and P. Menlikulov. "Health For All: A Key Goal for Uzbekistan in the New Millennium." Tashkent: United Nations Development Programme (2006).