

УДК 616.833.2-007.43

А.Е. КУРМАНБЕКОВ, А.Н. ДЬЯЧЕНКО, П.А. КИРЬЯНОВ

Алматинская региональная детская клиническая больница

## ТЯЖЕЛЫЕ СПИНАЛЬНЫЕ ДИЗРАФИИ У ДЕТЕЙ

Статья посвящена актуальным проблемам лечения детей с тяжелыми врожденными пороками развития центральной нервной системы. Охарактеризована тяжесть клинко-анатомических форм спинальных дизрафий у детей в условиях регионов со вторичным тяжелым неврологическим дефицитом. Описаны тактика и методика хирургического лечения детей в периоде новорожденности.

**Ключевые слова:** новорожденные, дети, гидроцефалия, спинномозговая грыжа, хирургическое лечение.

**Д**иагностика и лечение врожденных пороков развития центральной нервной системы представляют актуальную проблему в связи с неуклонным ростом данной патологии, высоким уровнем летальности и тяжелой инвалидизацией. Частота рождения детей со спинномозговой грыжей составляет один случай на 1000 – 3000 новорожденных [1, 2, 3].

На базе АРДКБ находилось на стационарном лечении в период 2012-2014 годов 14 детей в возрасте от периода новорожденности до 6 месяцев с внутренней окклюзионной гидроцефалией, сочетанной с тяжелыми формами спинальных дизрафий. Во всех случаях врожденная патология не была своевременно выявлена в процессе пренатальной диагностики, хотя проводилось плановое УЗИ плода, и тяжелые пороки обнаруживались после рождения ребенка. При опросе родителей выявлено, что они не проводили предварительной подготовки к рождению ребенка, предварительно не обследовались и не принимали поливитамины, включавшие фолиевую кислоту.

Диагностика основывалась на результатах комплексного обследования: клинко-неврологического, лабораторного, офтальмоскопии, компьютерной томографии. Типичными клиническими проявлениями данной патологии являлись макрокrania, наличие обширного грыжевого мешка, нижние параплегии, дисфункции тазовых органов в виде энуреза и экопреза. Спинальные грыжи (рис. 1) в 12 случаях по клинко-анатомической форме были представлены менингомиелорадикулоцеле, в 2 случаях выявлен рахизис. Благоприятных клинко-анатомических форм спинномозговых грыж в виде менингоцеле не наблюдалось. Менингомиелорадикулоцеле характеризовались пояснично-крестцовой локализацией, широким основанием, большими размерами напряженного грыжевого мешка (более 12,0 см в диаметре). Сопровождались во всех случаях наличием мацераций с постоянным мокнутием, наложениями фибрина и серозно-гнояного отделяемого. У 8 больных отмечалась также грубая кифотическая деформация пояснично-крестцового отдела позвоночника, при которой зона дизрафии располагалась в центре резко выступающих поперечных отростков расщепленных позвонков. В 2-х случаях наблюдалось сочетание с интрадуральным липоматозом и диастематомиелией. Обнаружен и ряд переходных форм между менингомиелоцеле и рахизисом, что усложняет дифференцировку между этими наиболее тяжелыми формами дизрафий. Описанные особенности порока развития обуславливают высокий риск спонтанного разрыва оболочек грыжи и постоянную угрозу генерализации восходящего менингоэнцефалита.

По данным компьютерной томографии определялись выраженная вентрикуломегалия, субтотальная диффузная атрофия головного мозга.

Комплексное консервативное лечение на всех этапах госпитального лечения, проводимое в условиях отделений

реанимации и нейрохирургии, слагалось из следующих компонентов: дегидратация, нейропротективная, массивная антибактериальная терапия.

Хирургическое лечение, проведенное в экстренном порядке по жизненным показаниям у 12 больных, включало удаление спинномозговой грыжи, пластику дефекта задней стенки позвоночного канала и пластику дефекта кожи.

У 2 детей с рахизисом выявлены противопоказания к хирургическому лечению в связи с крайне тяжелым состоянием, глубокой недоношенности, обширностью дефекта, наличием сопутствующих тяжелых врожденных пороков развития сердечно-сосудистой, мочевыделительной и опорно-двигательной систем.

Операции проводились на 5-6-й день рождения ребенка в 1-2-е сутки после поступления ребенка в клинику с обязательной предоперационной подготовкой. Техника операций следовала принципам операции Байера, но значительно варьировала в осуществлении ее компонентов. Иссечение оболочек грыжевого мешка требовало максимального сохранения жизнеспособной кожной ткани. При выполнении данного этапа операции соблюдалось бережное выделение элементов спинного мозга, его корешков и сохранившихся оболочек спинного мозга посредством гидропрепаровки тканей и электрокоагуляции эмбриональных спаек. Как правило, элементы спинного мозга – эпиконус непосредственно покрывался истонченными мокнущими оболочками грыжевого



Рисунок 1 – Инфицированная обширная спинномозговая грыжа

мешка, для исключения его травматизации мы сохраняли этот важный анатомический узел с оболочками. Выявленные при ревизии конгломерата содержимого грыжевого мешка липоматозные узлы и костные перегородки (диастематомиелия) иссекались. Отпрепарированные элементы спинного мозга и его корешков облигатно обрабатывались местными антисептиками и анатомично укладывались в позвоночный канал. Во избежание развития по мере роста ребенка синдрома «натяжения спинного мозга» соблюдали принцип формирования позвоночного канала с внутренним просветом без участков десерозации и сохранением целостности мягких оболочек. Тщательное восстановление герметичности твердой мозговой оболочки явилось залогом послеоперационной ликвореи с последующими осложнениями. Мобилизация и создание мышечно-апоневротической стенки проводились с использованием методов свободной и несвободной пластики в зависимости от клинико-анатомических особенностей операционного поля.

Формирующиеся после удаления грыжевого мешка обширные дефекты кожи округлой и эллиптической формы значительно усложняют проведение операции. Размеры дефектов, сопровождающие тяжелые дизрафии, колебались в пределах 10-15,0 см в диаметре. Прилегающие участки кожи, окаймляющие грыжевой мешок, имеют рубцовые изменения, атрофичны, истончены, местами носят проявления низкой тканевой дифференциации, что в значительной мере усложняет использование их в качестве пластического материала и обуславливает замедленные процессы репарации и заживления операционной раны. В связи с огромным дефицитом пластического материала дефекты кожи невозможно и противопоказано закрывать посредством механического сведения краев раны, эффективными были только методики несвободной пластики кожи, в ряде случаев требовавшие нанесения послабляющих разрезов.

Все оперированные больные были выписаны через 35-45 дней госпитализации в удовлетворительном состоянии. Согласно плану реабилитации, через 1 месяц дети повторно госпитализировались в неврологическое отделение. Проводились полное клинико-неврологическое обследование и этапная реабилитация. У 10 детей определялась стабилизированная субкомпенсированная умеренная гидроцефалия, у 2 детей прогрессирующая внутренняя окклюзионная гидроцефалия. Психомоторное развитие детей происходило с отставанием на 1 месяц. В неврологическом статусе отмечаются стойкая нижняя параплегия и парапарезы различной степени. Дисфункции тазовых органов протекали с благоприятной динамикой и полностью восстановились у 5 детей, у 7 детей энурез и энкопрез удерживаются в прежнем объеме. Все дети направлены на дальнейшее обследование специалистов в отделения детской ортопедии, урологии и проктологии.

Таким образом, у детей, поступающих из регионов, преобладают тяжелые формы спинальных дизрафий в виде менингомиелорадикулоцеле и рахизиса.

В условиях региональной клиники для детей с тяжелыми спинальными дизрафиями предпочтительна тактика экстренных реконструктивно-пластических операций в первые сутки после поступления в клинику в связи с угрозой разрыва оболочек грыжевого мешка и развитием массивной ликворопотери и восходящей нейроинфекции.

Тяжесть инвалидизации реконвалесцентов требует формирования и совершенствования этапной мультидисциплинарной реабилитации.

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

- 1 Воронов В.Г. Клиника, диагностика и хирургическое лечение пороков развития спинного мозга и позвоночника у детей: автореф. дисс. ... докт. мед. наук. / В.Г. Воронов. – СПб., 2000. – 47 с.
- 2 Иванов В.С. Спинномозговые грыжи у детей грудного возраста: современные подходы к диагностике и лечению / В.С. Иванов // Неврологический вестник им. В.М. Бехтерева, 2008. – Т. XL, вып. 2. – С. 20-23
- 3 Майтиков К.К. Сравнительная характеристика сроков и хирургических методов лечения спинномозговых грыж у детей: автореф. дисс. ... канд. мед. наук / К.К. Майтиков. Новосибирск, 1993. – 17 с.

#### Т Ұ Ж Ы Р Ы М

**А.Е. КУРМАНБЕКОВ, А.Н. ДЬЯЧЕНКО,  
П.А. КИРЬЯНОВ**

*Алматылық аймақтық балалар клиникалық аурухана  
БАЛАЛАРДА АУЫР ЖҰЛЫН ДИЗРАФИЯЛАРЫ*

Көрсетілген клиникалық зерттеуде ауыр туа пайда болған орталық жүйке жүйесінің (менингомиелорадикулоцеле, рахизис) ақауы бар балаларды стационар жағдайында емдеу қолайсыз клиникалық ағыммен өтті. Ажыратылған сатылы емдеу схемасы негізделді. Арнайы нейрохирургиялық бөлімше жағдайында арнайы пренатальді диагностиканы, жанұяны жоспарлау шараларын жетілдіруге, декомпенсация сатысындағы және асқынулар пайда болғанға дейін нәресте өмірінің алғашқы 1-ші айларында уақытылы және сатылы ем жүргізудің шараларына ерекше көңіл бөлінген.

**Негізгі сөздер:** нәресте, балалар, вентрикулит, гидроцефалия, жұлын жарығы, хирургиялық шипа.

#### S U M M A R Y

**A.E. KURMANBEKOV, A.N. DYACHENKO,  
P.A. KIRYANOV**

*Almaty Regional Children's Clinical Hospital  
HEAVY SPINAL DIZRAFIYA AT CHILDREN*

Clinical supervision over patients of children's age with heavy forms of spinal dizrafiya (to the meningomyeloradikulotsela, rachizis) are given. Data of kliniko-neurologic and tool inspection are provided. The opinion of specialists of clinic on tactics of early emergency surgical treatment, features of operation is stated. The closest results of the carried-out treatment are described, need of landmark multidisciplinary rehabilitation is shown.

**Key words:** newborns, children, hydrocephaly, spinal hernia, surgical treatment.