

УДК 616.833.2-007.43

*А. Е. Курманбеков*Алматинская региональная детская клиническая больница  
г. Алматы**ТЯЖЕЛЫЕ СПИНАЛЬНЫЕ ДИЗРАФИИ У ДЕТЕЙ****АННОТАЦИЯ**

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

**Ключевые слова:** спинальные дизрафии у детей.

Приведены результаты клинических наблюдений за пациентами детского возраста с тяжелыми формами спинальных дизрафий (менингомиелорадикулоцеле, рахишизис). Представлены данные клинико-неврологического и инструментального обследования. Изложено мнение специалистов клиники о тактике раннего экстренного хирургического лечения, особенностях операции. Описаны ближайшие результаты проведенного лечения, показана необходимость этапной мультидисциплинарной реабилитации.

Диагностика и лечение врожденных пороков развития центральной нервной системы представляет 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 [1-3].

На базе АРДКБ на стационарном лечении в период 2012-2014 гг. находилось 14 детей в возрасте от периода новорожденности до 6 мес. 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 предварительную подготовку к рождению ребенка, предварительно не обследовались

и не принимали поливитаминов, включавших фолиевую кислоту.

Диагностика основывалась на результатах комплексного обследования: клинико-неврологического, лабораторного, офтальмоскопии, компьютерной томографии. Типичными клиническими проявлениями данной патологии являлись макрокращения, наличие обширного грыжевого мешка, нижние параплегии, дисфункции тазовых органов в виде энуреза и экопреза. Спинномозговые грыжи (рис. 1), в 12 случаях по клинико-анатомической форме были представлены менингомиелорадикулоцеле, в 2-х случаях выявлен рахишизис. Благоприятных клинико-анатомических форм спинномозговых грыж в виде менингоцеле не наблюдалось. Менингомиелорадикулоцеле характеризовались поя-



Инфицированная обширная спинномозговая грыжа



нично-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-гнойного 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. Обнаружены и некоторые переходные формы между менингомиелоцеле и рахизизисом, 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: дегидратации, нейропротективной, массивной антибактериальной терапии.

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-х детей с рахизизисом выявлены противопоказания к хирургическому лечению в связи с крайне тяжелым состоянием, глубокой недоношенностью, обширностью дефекта, наличия сопутствующих тяжелых врожденных пороков развития сердечно-сосудистой, мочевыделительной и опорно-двигательной системы.

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 выполне-

нии 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 мешка. Для исключения его травматизации 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 проводилось с использованием методов свободной и несвободной пластики в зависимости от клинко-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 некоторых случаях требовавшие нанесения послабляющих разрезов.

Все оперированные больные были выписаны через 35-45 дней госпитализации в удовлетворительном состоянии. Согласно плану реабилитации, через 1 мес. 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 мес. В неврологическом статусе отмечаются стойкая нижняя параплегия и параспарезы различной степени. Дисфункции тазовых органов протекали с благоприятной динамикой и полностью восстановились у 5 детей, у 7 детей – энурез и энкопрез удерживался 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 рахизисис. 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.

#### ЛИТЕРАТУРА

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

#### ТҮЙІН

Мақала орталық жүйке жүйесінің ауыр туа біткен ақаулары бар балаларды емдеудің өзекті мәселелеріне арналған. Екінші реттік ауыр неврологиялық тапшылығы бар аймақтар жағдайында балалардағы арқалық дизрафияның клиника-анатомиялық түрінің ауырлығы сипатталған. Нәресте кезеңіндегі балаларды хирургиялық емдеудің тәсілдері мен әдістері көрсетілген.

**Түйінді сөздер:** балалардағы арқа дизрафиясы.

#### SUMMARY

This article covers the current issues of therapy in children who have severe congenital defects of development of central nervous system. The authors described the severity of clinical and anatomical forms of spinal dysraphias accompanied with heavy neurological deficit in children at regional hospitals. The authors described the tactics and technique of surgical therapy in children during the neonatal period.

**Key words:** spinal dysraphism in children.