

**\МИНИСТЕРСТВО ВЫСШЕГО И СРЕДНЕГО СПЕЦИАЛЬНОГО  
ОБРАЗОВАНИЯ РЕСПУБЛИКИ УЗБЕКИСТАН**

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ УЗБЕКИСТАН**

**САМАРКАНДСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ  
ИНСТИТУТ**

На правах рукописи

**УДК:616.832.9-007.43.053.08**

**ХАМРАЕВА УМИДА МАВЛЯНОВНА**

**ЛЕЧЕНИЕ НЕВРОЛОГИЧЕСКИХ РАССТРОЙСТВ ПРИ СПИННО-  
МОЗГОВЫХ ГРЫЖАХ У ДЕТЕЙ**

Специальность 5А510205 Детская неврология

**МАГИСТЕРСКАЯ ДИССЕРТАЦИЯ**

**На соискание академической степени магистра**

**Научный руководитель:**

**д.м.н., профессор Джурабекова А.Т.**

Самарканд -2014

## ОГЛАВЛЕНИЕ

	Стр.
<b>ВВЕДЕНИЕ</b>	<b>5-6</b>
<b>ГЛАВА 1. ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ</b>	<b>7-17</b>
1.1. Медико-социальные и этиопатогенетические аспекты пороков развития невральной трубки	7-11
1.2. Современные аспекты диагностики и лечения СМГ	11-17
<b>ГЛАВА 2. Материалы и методы исследования</b>	<b>18-28</b>
2.1. Характеристика клинического материала	18-22
2.2. Методы исследования	22-24
2.2.1. Мультиспиральная компьютерная томография (МСКТ)	24
2.2.2. Магнитно-резонансная томография (МРТ)	24
2.3. Тактика и схема лечения детей со спинномозговой грыжей	25-27
2.4. Методы статистической обработки результатов исследования и анализа данных	27-28
<b>ГЛАВА 3. Результаты собственных исследований</b>	<b>29-58</b>
3.1. Анализ течения перинатального и интранатального периодов	29-31
3.2. Результаты клинико-неврологических и параклинических исследований	31-55
3.2.1. Общие клинические данные и местные проявления СМГ у детей	31-38
3.2.2. Результаты параклинических методов исследования	39-47
3.2.3. Неврологический статус у детей при СМГ	<b>47-55</b>
3.3. Сопутствующие заболевания и пороки развития при СМГ	<b>56-58</b>
<b>ГЛАВА 4. Нарушения функций тазовых органов у детей при СМГ</b>	<b>59-67</b>
<b>ГЛАВА 5. Лечение неврологических нарушений у детей при</b>	<b>68-78</b>

<b>СМГ</b>	
5.1. Комплексное лечение СМГ и нарушений функции тазовых органов у детей	<b>68-73</b>
5.2. Динамика неврологических расстройств на этапах лечения	<b>73-75</b>
5.2.1. Динамика неврологических нарушений у больных группы сравнения	<b>73-74</b>
5.2.2. Динамика неврологических нарушений у больных основной группы	74-75
5.3. Непосредственные и отдаленные результаты лечения	<b>75-78</b>
<b>ЗАКЛЮЧЕНИЕ</b>	<b>79-88</b>
<b>ВЫВОДЫ</b>	<b>89</b>
<b>ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ</b>	<b>90</b>
<b>СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ</b>	<b>91-105</b>

## СПИСОК УСЛОВНЫХ ОБОЗНАЧЕНИЙ

<b>ВПР</b>	-	врожденные пороки развития
<b>ВСМГ</b>	-	врожденная спинномозговая грыжа
<b>ВУИ</b>	-	внутриутробная инфекция
<b>КТ</b>	-	компьютерная томография
<b>МАК</b>	-	мальформация Арнольда-Киари
<b>МРТ</b>	-	Магнитно-резонансная томография
<b>МСКТ</b>	-	мультиспиральная компьютерная томография
<b>НСГ</b>	-	Нейросонография
<b>СМ</b>	-	спинной мозг
<b>СМГ</b>	-	спинномозговая грыжа
<b>СРВ</b>	-	скорость распространения возбуждения
<b>США</b>	-	Соединенные Штаты Америки
<b>УЗИ</b>	-	ультразвуковое исследование
<b>ЦНС</b>	-	центральная нервная система
<b>ЭНМГ</b>	-	Электронейромиография
<b>HLA</b>	-	генотип системы гистосовместимости

## ВВЕДЕНИЕ

**Актуальность работы.** Медицинскую и социальную значимость диагностики, профилактики и лечения врождённых и наследственных заболеваний нервной системы трудно переоценить. Одной из важных проблем современной перинатологии является рост врожденных пороков развития (ВПР), популяционная частота которых в различных странах, по данным ВОЗ, колеблется в пределах 2,7-16,3% [67].

Врожденные аномалии различных органов и систем встречаются у 5% новорожденных. В структуре причин перинатальной, неонатальной и младенческой смертности они составляют 25%. Среди ВПР аномалии центральной нервной системы (ЦНС) составляют 30%. Они протекают наиболее тяжело, сопровождаются осложнениями и высокой летальностью, инвал иди задней детей на продолжительный срок, или на всю жизнь.

Одной из важнейших является проблема лечения и реабилитации детей со спинномозговыми грыжами (СМГ) в силу роста их частоты, тяжести течения и исхода. В структуре пороков невральнoй трубки СМГ составляют 65% и встречаются в 0,4-4,2 случаев на 1000 новорожденных [8, 41, 123].

Наиболее неблагоприятными исходами спинномозговых грыж в медицинском и социальном плане являются прогрессирующая гидроцефалия, периферические парезы и параличи нижних конечностей; тазовые расстройства в виде недержания мочи и кала, приводящие к инвалидизации детей [40, 91, 123].

Адекватная реабилитация и социальная адаптация больных этой группы в значительной степени зависит от своевременной диагностики и комплексного лечения всех нарушений. Длительное и сложное лечение больных с пороками развития ЦНС, медико-педагогическая коррекция дефектов и социальная помощь детям-инвалидам требуют значительных моральных и экономических затрат [8, 37, 42, 58, 102].

**Цель исследования:** разработать комплекс лечебных мероприятий при спинномозговых грыжах у детей до и после оперативного вмешательства.-

**Задачи исследования:**

1. Выделить особенности клинического течения и характер неврологических расстройств у детей при СМГ различных локализаций.
2. Оценить информативность современных методов диагностики (МСКТ, МРТ) при СМГ.
3. Разработать оптимальную лечебную тактику при СМГ с нарушениями функции тазовых органов у детей.

**Научная новизна.** Установлено, что возникновения СМГ полиэтиологичны. Риск рождения детей с пороками развития увеличивается среди матерей с экстра - и генитальной патологией, при родственных браках, отягощенном течении беременности.

Определено, что у 24% новорожденных, с СМГ высока предрасположенность к прогрессированию неврологических признаков, местных проявлений болезни и осложнений, преимущественно связанных с изменениями грыжевого мешка.

Установлено, что у 18,3% детей с СМГ выраженность и разнообразие неврологических нарушений обусловлены другими ассоциированными остеоневроальными аномалиями со стороны позвоночника и спинного мозга.

Выявлено, что дисфункция тазовых органов при СМГ достигает 84%. Изолированные и/или сочетанные нарушения акта дефекации и мочеиспускания выявляются в 72,2% случаев у новорожденных и детей до 3-х месяцев. Результаты настоящего исследования подтверждают целесообразность дифференцированного лечения с неонатального периода.

**Апробация работы.**

Утверждение темы 22.12.2012 на кафедральном совещании и на факультетском совещании лечебного, стоматологического и ВМД факультетов 15.03.2013. Апробация магистерской диссертации на кафедральном заседа-

нии (19.10.2013), на межкафедральном заседании (09.11.2013) на кафедре Неврологии и курсом ФУВ с участием кафедры психиатрии, экстренной педиатрии, госпитальной педиатрии с генетикой и неонатологии.

### **Опубликованность результатов.**

По теме диссертации опубликовано 3 журнальные статьи.

### **Структура и объем диссертации.**

Диссертация изложена на 107 страницах компьютерного текста (Times New Roman №14), состоит из введения, обзора литературы, описания материалов методов исследования, клинико-неврологической характеристики обследованных детей и их обсуждение, ранняя реабилитация детей со спинномозговых грыжах, заключение, выводы, практические рекомендации и указатель литературы.

Работа иллюстрирована 10 таблицами и 28 рисунками. Указатель литературы содержит 130 источника: 102 на русском и 28 на иностранном языках.

## **1.1. Медико-социальные и этиопатогенетические аспекты пороков развития невральной трубки**

Медицинскую и социальную значимость диагностики, профилактики и лечения врождённых и наследственных заболеваний трудно переоценить. Частота врождённой и наследственной патологии в популяции составляет, в среднем, 5%. Из них пороки развития составляют 2,5%, хромосомные нарушения - 0,8% и моногенные заболевания - 1% [13, 25, 120]. Одной из проблем современной перинатологии является рост врожденных пороков развития, которые признаны ВОЗ индикаторами качества окружающей среды и включены в группу экоассоциированных заболеваний. Отмечаемый некоторыми авторами рост их частоты, как правило, является улучшением их диагностики. В структуре перинатальной смертности врождённая и наследственная па-

тология занимают второе- третье место. Чем ниже летальность от асфиксии, родовой травмы, респираторных нарушений, тем выше удельный вес пороков развития в структуре неонатальной и младенческой смертности, достигающим до 20-25%, а среди детей, умерших до 9 летнего возраста, 20%. Проблема определяется не только частотой летальных исходов, но и тяжёлыми хронически текущими заболеваниями, приводящими к инвалидности. Длительное и сложное лечение больных с пороками развития, медико-педагогическая коррекция дефектов и социальная помощь детям-инвалидам требуют значительных моральных и экономических затрат [2, 8, 14, 65, 70, 85]. По данным литературы, распространённость врождённых пороков в России в настоящее время колеблется от 3 до 7% [8, 105]. Максимальная частота грубых структурных нарушений наблюдается среди спонтанно абортированных плодов, где она достигает 80-85%. По данным мониторинга, частота врождённых пороков развития нервной системы по отдельным регионам Российской Федерации колебалась в больших пределах и составила от 0,1 до 0,9 на 1000 рождений. [45].

Среди пороков развития невральнoй трубки спинномозговая грыжа, анэнцефалия и энцефалоцеле, соответственно, составляют 65%, 25%, 10%. Нарушения развития ЦНС составляют более 30% всех пороков, обнаруживаемых у детей.

В Узбекистане пороки ЦНС достигают 54,9%. Анализ причин мертворождаемости установил, что при наличии ВПР у мертворожденных 78,2% составляют пороки развития ЦНС [3, 82]. По данным А.Ш.Шодиева и соавторов (2008), популяционные исследования врожденных нейрохирургических аномалий развития среди детей в Самаркандской области выявили, что частота гидроцефалии, краниостеноза, черепно - и спинномозговых грыж составила 2 случая на 1000 родившихся детей. Указанные аномалии чаще наблюдались среди городского населения. По данным этих же авторов, 18,5% детей с пороками развития нервной системы были госпитализированы в возрасте 4-7 мес., 42% - с 7 месяцев до одного года, 23,3% - с одного года до 3

лет. По данным А.Т.Матчановой [72], причиной 17,1%, ранней неонатальной смертности служили 32 вида врожденных пороков развития. Второе место занимали пороки развития нервной системы составившие 10,5%. Увеличение частоты госпитализации детей с СМГ в хирургические стационары отмечены в работах многих клиницистов [47, 111, 124].

Согласно гипотезе Muller R.F. и Yong I.D. (2001), при пороках невральнoй трубки большинство плодов погибает антенатально в результате специфического наследственно детерминируемого отсева. Ген, контролирующий такой отсев, в норме рецессивен и локализован на X-хромосоме. При его доминантной мутации механизм отсева не срабатывает, большинство беременностей доношиваются и рождаются дети с аномалиями.

Реализация аборта связана с функцией плаценты, и чем выше «доза» мутантного гена, тем больше вероятность сохранения беременности при пораженном эмбрионе. При таком механизме наследования отсева мутантные гены чаще и в большей степени будут наблюдаться при беременностях плодами женского пола. Этим, по мнению авторов, можно объяснить избыток девочек среди новорожденных с анэнцефалией и спинномозговой грыжей и преобладание мужских плодов среди пораженных абортов.

Врождённые пороки развития могут быть обусловлены хромосомными аномалиями, моногенными мутациями или иметь мультифокальное происхождение [25, 36, 116]. В основе пороков развития спинного мозга (СМ) лежат дисгенезия или недоразвитие эктодермы и мезодермы, приводящие к аномалиям развития позвоночника и центральной нервной системы (ЦНС). Патогенез пороков развития СМ сложен. Помимо наследственных факторов большое значение для их формирования имеет влияние на зародыш или на плод в самые ранние периоды его развития инфекций, интоксикаций, травмы, эндокринных и обменных нарушений. [65, 66]. Повреждающие воздействия приводят к нарушениям эмбриогенеза и неправильному замыканию нервной трубки, а затем к несмыканию, расщеплению (арафии) заднего шва на всём протяжении формирующегося СМ. Расщепление СМ может сопровождаться

незаращением, расщеплением тел и дуг позвонков и тканей, расположенных внутри и вне позвоночного канала. Наиболее часто пороки развития СМ локализируются в концевой его части (крестцовые и поясничные сегменты), в которых наиболее поздно наступает замыкание нервной трубки. Пороки развития СМ обычно бывают множественными и часто сочетаются с аномалиями развития головного мозга и черепа. Степень тяжести порока развития СМ может быть различной: от тяжелой с практически полным отсутствием СМ, до легких, незначительных, не вызывающих после рождения выраженных нарушений функций. Однако под влиянием вторичных причин экзогенного и эндогенного характера последние создают основу для возникновения нарушений в более поздние периоды жизни.

Врожденные пороки развития ЦНС являются следствием нарушения одного или нескольких основных процессов развития мозга: образование нервной трубки, деление ее краниального отдела на парные образования, миграция и дифференцировка нервных клеточных элементов. Они проявляются на трех уровнях: клеточном, тканевом и органном. Это положение в полной мере относится к конечному мозгу и в несколько меньшей степени - к стволовым отделам, структурные нарушения которых могут быть результатом повреждения конечного мозга. По мнению ряда авторов, большинство пороков развития ЦНС обусловлены взаимодействием генетических и средовых факторов. К факторам риска относят возраст матери, особенно старше 30 лет; гинекологические заболевания, применение противозачаточных средств, злоупотребление алкоголем в первые месяцы беременности, внутриутробные инфекции [8, 29, 36, 67, 121, 122]. Внутриутробные инфекции являются одной из наиболее важных проблем перинатологии в силу катастрофического роста болезней, передающихся половым путем. В этиологии инфекций, встречающихся при более серьезных поражениях ЦНС, особая роль придается вирусам семейства *Herpesviridae* [29, 41, 42]. Частота ВУИ колеблется от 6 до 53%, достигая 70% среди недоношенных детей [65, 36].

Анализ статистики проявления спинномозговой грыжи показал заметную географическую вариабельность. В Ирландии частота появления аномалии составляет 3-4 случая, на Британских островах - 2-3, 5, а в Восточной Европе и США - 0,1-0,6 случая на 1000 рождений. Развитие этой аномалии может быть вызвано самыми различными тератогенными факторами окружающей среды, хромосомными дефектами, нарушением активности многих генов, цитостатическими препаратами, недостатком витаминов, радиологическими воздействиями, цитоплазматическими факторами или тучностью беременных женщин. Профилактика спинномозговой грыжи связана с широким применением фолиевой кислоты, что позволило в США уменьшить её частоту за 15 лет в 1,5 раза. Однако вне внимания исследователей остаются патогенез заболевания, и его проявление в эмбриональном и раннем плодном периодах онтогенеза. Кулаков В.И. и соавторы (2007) проанализировали акушерско-гинекологический анамнез женщин, родивших детей со спинномозговой грыжей [67]. Пробандами послужили 88 индивидуумов с названными пороками. Установлено достоверное увеличение у обследованных женщин частоты токсикозов и многоводия, достоверное снижение массы тела новорожденного. Изучение акушерского анамнеза по литературным данным показало, что ранние спонтанные аборт в анамнезе матерей здоровых детей и с пороками развития встречаются практически с одинаковой частотой. В то же время в группе матерей пробандов с генетической отягощённостью 20,0% беременностей закончились поздним спонтанным выкидышем, что значительно превышает частоту подобного исхода беременности как у матерей здоровых детей (2,4%), так и у матерей пробандов без генетической отягощённости (2,6%). Частота преждевременных родов в семьях пробандов с генетической отягощённостью составила 39,2%, а без генетической отягощённости - 38%, у матерей здоровых детей - 12,9%. Эти данные свидетельствуют о том, что в семьях с генетической отягощённостью действует дополнительный механизм, способствующий элиминации плодов с дефектами развития невральной трубки, т.е. происходит более интенсивный отсев.

Таким образом, изучение этиологии, особенностей клинического течения, разработка оптимальных сроков и методов хирургического лечения и реабилитации детей с данным пороком развития на современном этапе актуально и представляет большое научное и практическое значение.

## **1.2. Современные аспекты диагностики и лечения СМГ**

У 5,6% детей с СМГ краниально от грыжи могут быть такие аномалии строения, как гидромиелия, диастематомиелия, сирингомиелия. От пораженных тел позвонков могут отходить хрящевые и костные выросты; иногда здесь обнаруживаются липомы, дермоидные кисты и тератомы, сдавливающие ткань мозга [13, 15, 104].

В большинстве случаев спинномозговые грыжи при наличии *myelocoele* или *myeloschisis* осложняются гидроцефалией. Boyer К.М., Yeates К.О., Enrile В.С. (2006) обследовал 172 ребенка в первые недели и месяцы жизни. Они установили, что при локализации грыжи в поясничной области гидроцефалия обнаруживается у 89% детей; при локализации грыжи в других участках спинного мозга - у 63%. В зависимости от тяжести неврологических расстройств, отражающих степень поражения спинного мозга значительно точнее, чем внешний вид дефекта, авторы определили следующие отношения: при нижней параплегии водянка наблюдается почти постоянно (93% детей), без параплегии - у 60% детей.

Спинномозговые грыжи у детей до 1 года в сочетании с гидроцефалией встречаются довольно часто. По данным различных авторов, подобное сочетание колеблется в пределах 50-80% и отягощает клиническую картину заболевания. Авторы утверждают, что это самые тяжелые больные с выраженной неврологической симптоматикой, отставанием в психомоторном и физическом развитии, сочетанием спинномозговой грыжи с гидроцефалией с другими пороками развития. Клиническая картина гидроцефалии у детей с СМГ

старших возрастных групп различается степенью ее компенсированности и течением: интермиттирующее, стабильное и прогрессирующее. [68, 73, 115].

До недавнего времени диагноз дисфункции мочевого пузыря применялся исключительно к детям старше 3 лет, т. е. с момента завершения формирования "зрелого типа мочеиспускания". Однако в публикациях всё чаще появляются сведения о том, что данное патологическое состояние наблюдается и у детей раннего возраста [37, 103, 109, 114]. Распознать нарушения мочеиспускания в условиях незрелости нервных центров и структур мочевого пузыря, ответственных за нейрогуморальное обеспечение его функции, трудно. Связано это, в первую очередь, со сложностью клинического обследования (анамнез, жалобы) и оценкой признаков, которые характеризуют состояние контроля над мочеиспусканием у новорожденных и детей первых месяцев жизни (число мочеиспусканий, эффективный объём мочевого пузыря, характер струи мочи, удержание мочи и т.д.).

Сложность клинического изучения данной проблемы состоит в чрезвычайной неустойчивости уродинамики нижних мочевых путей в этом возрасте, негативной реакции ребёнка на обследование, отсутствии опыта применения специальных методов исследования уродинамики у детей данной возрастной категории [37]. Тем не менее, раннее выявление расстройств мочеиспускания и восстановление нормальной уродинамики на уровне нижних мочевых путей очень важны для профилактики и своевременной коррекции поражения органов мочевыделительной системы.

Энурез - это непроизвольное мочеиспускание во время ночного или дневного сна, в основе которого лежит утрата условного рефлекса на интероцептивные импульсы мочевого пузыря, растягиваемого скопившейся мочой [32, 39, 40].

Нейрогенные дисфункции мочевого пузыря проявляются его малой ёмкостью при высоком внутрипузырном давлении.

При нейрогенных дисфункциях мочевого пузыря расстройство мочеиспускания значительно снижает качество жизни ребенка, сопровождается

его социальной изоляцией, снижением уровня самооценки, конфликтам в семье и может стать причиной развития вторичных изменений мочевыводящей системы, приводящих к нефросклерозу, артериальной гипертензии и хронической почечной недостаточности, усугубляющих первичные нарушения. Сведения о видах нарушений мочеиспускания и методах их лечения при СМГ недостаточно полны и противоречивы.

Основное значение в диагностике заболеваний СМ имеет неврологическое обследование больного, направленное на установление топике поражения. Сопоставление симптомов локального сегментарного поражения СМ с распространенностью проводниковых, двигательных и чувствительных нарушений, характером изменения функций тазовых органов обычно позволяет с высокой точностью установить локализацию патологического очага и его объём.

Современная диагностика спинномозговых грыж у детей предполагает применение комплекса традиционных клинических и рентгенологических методов обследования, включая компьютерную и магнитно - резонансную томографию [4, 13, 15, 30, 75].

Такие обследования позволяют до операции определить анатомическую форму спинномозговой грыжи, морфологическую характеристику задней стенки позвоночного канала в области грыжи, уточнить размеры грыжевого отверстия и грыжевого канала, определить содержимое грыжевого мешка и, по возможности, место прикрепления к его стенке корешков конского хвоста спинного мозга.

В то же время часто встречаются взаимоисключающие мнения о диагностических возможностях, показаниях к применению и степени безопасности различных методик рентгенологического исследования позвоночного канала [96, 106, 117].

Попытки отдельных авторов провести сравнительный анализ информативности различных методик рентгенологического исследования при спинномозговых грыжах либо не охватывали весь объем возможного нейро-

рентгенологического обследования [68, 115], либо основывались на ограниченном количестве наблюдений.

Магнитно-резонансная томография (МРТ) в настоящее время наиболее информативный метод, позволяющий диагностировать заболевание на ранних стадиях, определить тактику хирургического лечения, прогнозировать исходы заболевания [75, 123]. Возможности одномоментной визуализации головного и спинного мозга позволяют оценить нарушения дренажной функции ликворопроводящей системы как на уровне кранио-вертебрального перехода, так и в головном мозге. На основании МРТ возможна диагностика и других изменений в самом спинном мозге: липом, интрамедуллярных полостей [30, 106, 117, 120].

Нейросонография (НСГ) - новая качественная ступень изучения патологии заднего мозга. Её внедрение в неврологическую и нейрохирургическую практику расширило возможности диагностического изображения у новорожденных и детей грудного возраста. Метод нашел широкое применение при различной патологии нервной системы: воспалительных заболеваниях, родовой травме и аномалиях развития нервной системы [34, 38, 44, 62, 66].

НСГ визуализирует различные изменения в структурах головного мозга, гидроцефалию, гипоплазию мозолистого тела, гипоплазию мозжечка. Внутритрубная диагностика патологических изменений, характерных для аномалии нервной системы, основывается на визуализации патологических изменений в спинном мозге, патогномичных признаках повреждения заднего мозга.

Частота повторного рождения ребенка с пороками развития ЦНС составляет 3-4%, что указывает на необходимость пренатальной диагностики в широких масштабах [85]. Значительный прогресс в этом направлении достигнут после внедрения в практику ультразвуковых методов исследования. Локализацию поражения, функциональное состояние структур СМ определяют с помощью таких электрофизиологических методов, как электронейро-

миография, электромиелография, регистрации вызванных электрических потенциалов СМ [26, 54].

Таким образом, значение дополнительных методов диагностики в клинической неврологии неравнозначно [44]. Литературные данные о возможности использования НСГ в диагностике патологии головного и спинного мозга, а также о динамике изменений в нервной системе крайне скудны. Только комплексное обследование больного с использованием, в первую очередь, НСГ может дать полное представление о форме, характере и степени поражения нервной системы.

Единственным радикальным методом лечения спинномозговых грыж является хирургическое вмешательство. До сих пор ведутся споры о сроках оперативного лечения и эффективности существующих методик. Зачастую ребенку со спинномозговой грыжей для коррекции сопутствующих заболеваний и осложнений требуются несколько операций [59]. Сложность хирургической тактики заключается в том, что с устранением спинномозговой грыжи лечение большинства больных не заканчивается [5, 10, 50]. Как правило, наличие грыжевого выпячивания, наполненного спинномозговой жидкостью, в сочетании с неврологическими расстройствами является основным критерием показаний к операции. Истончение стенок грыжевого мешка, склонность их к изъязвлению, быстрое увеличение размеров грыжи, разрыв стенки мешка, возможность нагноения и развития менингита и менингоэнцефалита обосновывают необходимость раннего грыжесечения [18, 31, 59].

Суть операции состоит в щадящей ревизии грыжевого мешка и пластике дефекта в дугах позвонков и кожных покровов. Методики грыжесечения отличаются лишь незначительными элементами герниопластики [64, 80].

Прогноз при спинномозговой грыже всегда опасен. Около половины детей с пороками развития позвоночника и спинного мозга погибают в первые недели; от 80 до 90% - в течение первого года жизни в результате трофических нарушений, нарастающей гидроцефалии и менингита, развивающихся вследствие перфорации грыжевого мешка с ликвореей.

Оперативное лечение, проведенное в ближайшие часы и недели после рождения, предупреждает развитие осложнений и способствует лучшему восстановлению функций СМ.

Лечение СМГ имеет не только медицинское, но и большое социальное значение. Судьба детей в значительной степени зависит от формы дефекта. Spina bifida occulta и meningocele у большинства детей не осложняются гидроцефалией, и общий прогноз для жизни оказывается благоприятным, хотя в ряде случаев могут возникать неврологические расстройства, связанные с разрастанием жировой эпидуральной клетчатки и другими процессами в измененном участке позвоночного канала [33, 47].

По общему мнению, прогноз при спинномозговых грыжах зависит как от тяжести местных изменений спинного мозга, так и от выраженности гидроцефалии. Ранняя спонтанная компенсация, в более тяжелых случаях - наложение вентрикуло-атриального или вентрикуло-перитонеального шунта, несколько повышает шансы на выживание и перспективы психомоторного развития.

По данным авторов у 92% больных с СМГ отмечается сохранный интеллект. Тем не менее, у большинства обследованных выявляются выраженные нервно-психические расстройства резидуально-органического генеза [76].

Прогноз зависит от формы и степени тяжести порока. При полном рахисхизисе плоды нежизнеспособны. При спинномозговых грыжах наиболее неблагоприятный прогноз у больных с миелоцеле и миеломенингоцеле и в значительной степени зависит от локализации кисты и состояния спинного мозга. Своевременное успешное оперативное вмешательство предупреждает развитие осложнений, главным образом восходящую гнойную инфекцию, а также прогрессирование неврологических расстройств; существующие неврологические изменения обычно сохраняются. При других формах СМГ даже с наличием вторичных изменений оперативные вмешательства дают стойкий положительный эффект, а иногда приводят к полному выздоровле-

нию. Однако, следует подчеркнуть, что при тяжелых формах СМГ комплексные мероприятия не всегда дают желаемые результаты, поэтому проводятся повторные оперативные вмешательства, направленные на восстановление иннервации путем транспозиции в поясничную область одного или двух межреберных нервов [91], или реиннервация и реваскуляризация мочевого пузыря при недержаниях мочи путем подшивания к экстраперитонизированному мочевому пузырю лоскутов, выкроенных из латеральных отделов прямой мышцы живота [87].

Диагностика и тактика лечения нарушений акта дефекаций как частого проявления СМГ также не получили полного освещения в литературе. Несмотря на многолетнее изучение проблемы врожденных спинномозговых грыж (ВСМГ) многие стороны ее остались нерешенными [4]. Необходимость улучшения качества диагностики и лечения этого заболевания связана с высокой частотой ВСМГ.

## Глава 2. МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

### 2.1. Характеристика клинического материала

Клинический материал представлен больными, находившимися на лечении в детских лечебно-профилактических учреждениях г.Самарканда, в отделении детской неврологии клиники СамМИ по диагностике и комплексному лечению 38 больных детей с СМГ в возрасте от одного дня до 12 лет. Больные дети были разделены на две группы. Первая группа - группа сравнения ретроспективный анализ 43,2% пациентов с СМГ, обследованных и лечившихся традиционным способом. Вторая - основная группа из 56,8% детей с СМГ.

Распределение больных по возрасту и полу принадлежности приведено на рисунке 2.1.

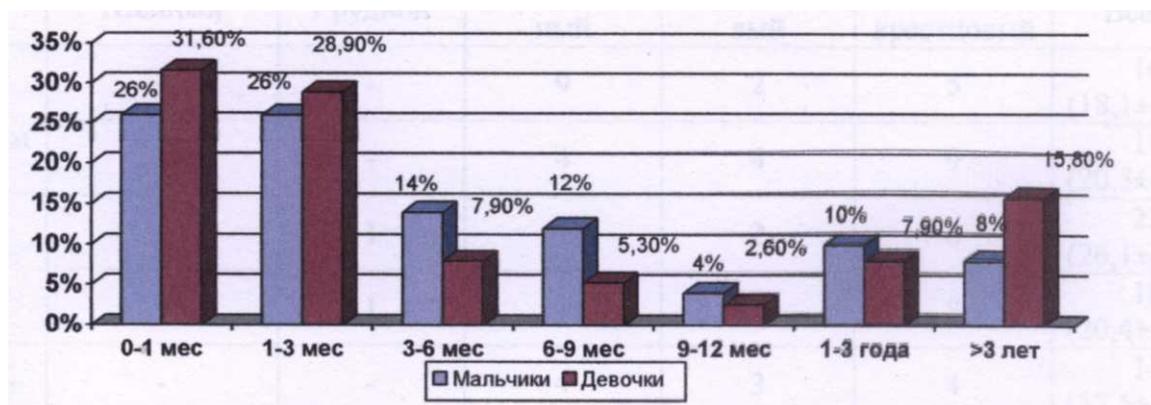


Рис. 2.1. Распределение больных по возрасту и полу

Как видно из диаграммы, среди больных больше всего детей младенческого возраста - до 12 месяцев (79,5%).

По численности преобладали мальчики - 51,1%, девочек было 48,9%. СМГ в области шейных позвонков наблюдалась у 2,3% больных; грудной клетки - у 2,3%; поясничной области - у 43,2%; крестцовой - у 14,8%; пояснично-крестцовой - у 37,5% (рис. 2.2).



**Рис. 2.2. Локализация СМГ относительно позвоночного столба.**

Поперечный размер грыжевого мешка колебался от 1,5 до 12 см. Наиболее частая локализация ( $57,9 \pm 5,3\%$ ) и большие размеры СМГ отмечалась в поясничном и пояснично-крестцовом отделах позвоночника (табл. 2.1).

**Таблица 2.1**

**Размеры и локализация СМГ относительно позвоночного столба**

Размеры СМГ	Локализация по позвоночному столбу					Всего:
	Шейный	Грудной	Пояснич-ный	Крестцо-вый	Пояснично-крестцовый	
Малая - менее 5 см	-	-	9	2	5	$18,1 \pm 4,1\%$
	1	-	4	4	9	$20,5 \pm 4,3\%$
Средняя - 5-10 см	1	1	13	2	6	$26,1 \pm 4,7\%$
	-	1	7	2	8	$20,4 \pm 4,3\%$
Большая - более 10 см	-	-	4	3	4	$12,5 \pm 3,5\%$
	-	-	1	-	1	$2,3 \pm 1,6\%$
Всего:	$2,3 \pm 1,6\%$	$2,3 \pm 1,6\%$	$43,2 \pm 5,3\%$	$14,8 \pm 3,8\%$	$37,5 \pm 5,2\%$	100%

**Примечание:** в числителе больные основной группы, в знаменателе - больные группы сравнения.

Клинико-морфологические формы СМГ у наблюдавшихся больных представлены в таблице 2.2.

**Таблица 2.2**

**Клинико-морфологические формы СМГ**

Формы СМГ	Основная группа, %	Группа сравнения, %	Всего, %
Скрытая расщелина (Spina bifida)	4	-	2,3±1,6
Менингоцеле	24	31,6	27,3±4,7
Миеломенингоцеле	26	47,4	35,2±5,1
Менингоградикулоцеле	24	13,2	19,3±19,3
Миелоцистоцеле	12	5,3	9,1±3,1
Рахишизис	4	2,6	3,4±1,9
Spina bifida complicate	6	-	3,4±1,9
<b>Итого:</b>	<b>56,8±5,3</b>	<b>43,2±5,3</b>	<b>100</b>

Значительно преобладала - 94,3±2,5% - кистозная форма заболевания; скрытая расщелина с явными признаками нарушения функции тазовых органов наблюдали у 2,3±1,6% больных; полный рахишизис диагностирован у 3,4±1,9% больных. Среди морфологических форм заболевания процесс с вовлечением спинного мозга или его корешков наблюдалась в 70,5±4,9% случаях.

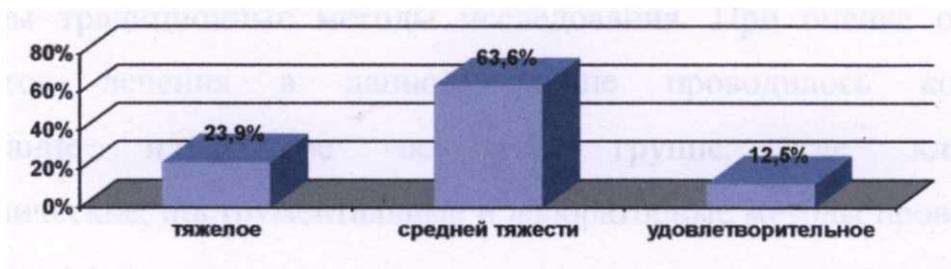
При кистозной расщелине среди больных основной группы в 3,4±1,6% случаях имела место Spina bifida complicate - незаращение дуг позвонков, сочетающееся с разрастаниями жировой и фиброзной ткани - липоменингоцеле (1,1±1,1%), тератоидными образованиями (2,3±1,6%).

Сроки госпитализации и возраст больных, подлежащих оперативному лечению, устанавливали в зависимости от размеров грыжи и состояния грыжевого покрова, течения болезни и характера осложнений.

Анамнестическое изучение течения беременности и перинатального периода жизни детей с СМГ не позволило четко выделить доминирующую причину возникновения порока, но установлено значение различных эндогенных и экзогенных факторов.

Такие сопутствующие заболевания, как пневмония у 7,9%, внутриутробная инфекция с поражением внутренних органов у 10,2%, родовая черепно-спинальная травма у 13,6% или сопутствующие пороки развития (аномалии развития мочевыводящих путей у 11,4%, ЖКТ - 1,1%; ЦНС - 3,4%) отягощали течение СМГ.

Состояние детей при поступлении было оценено как тяжелое в 23,9% случаев; средней тяжести - у 63,6%, у 12,5% больных - удовлетворительное (рис. 2.4).



**Рис. 2.3. Состояние обследованных детей с СМГ при поступлении**

Оперативное лечение проводилось 84,1% из 38 больных. Из них 56,8% оперированы в возрасте 1-28 дней, 27% - от 1 месяца до 1 года, 16,2% - 1- 12 лет. 15,9% детям - 42,9% больным группы сравнения и 57,1% больным основной группы - оперативное вмешательство не проводилось. 64,3% детей были признаны неоперабельными из-за тяжелых сопутствующих заболеваний и множественных сочетанных врожденных пороков развития.

В 21,4% случаях родители отказались от оперативного вмешательства из-за явного неблагоприятного прогноза. 14,3% больных из основной группы со скрытой СМГ (*spina bifida*) не нуждались в оперативном вмешательстве, им проводилось консервативное лечение.

Летальный исход наблюдался в 5,6% случаев. Из них 40% ребенка из основной группы и 60% - из группы сравнения. 60% новорожденных умерли в период предоперационной подготовки от различных сопутствующих соматических заболеваний, в 40% больных умерли в послеоперационном периоде.

Отдаленные результаты лечения в сроки от 3 до 12 лет изучены у 76,3% больных группы сравнения и у 80% основной группы, в сроки от 6 месяцев до 3 лет.

## **2.2 Методы исследования**

Детям группы сравнения до оперативного вмешательства были проведены традиционные методы исследования. При оценке отдаленных результатов лечения в данной группе проводилось комплексное исследование идентичное основной группе, где клинические, параклинические, инструментальные и лабораторные методы проведены до и после лечения.

По акушерскому анамнезу изучалось состояние здоровья матерей, характер течения беременности и родов, проводилось полное клинико-параклиническое обследование локального, соматического, неврологического статуса больных детей с СМГ.

При клиническом осмотре оценивали общее состояние, учитывали факторы, обуславливающие тяжесть состояния больного и отягощающие течение СМГ. Определяли локализацию грыжевого выпячивания по позвоночному столбу, его вид, размеры и состояние грыжевых оболочек, выявляли сопутствующие заболевания и пороки развития других органов и систем.

Физическое развитие определяли по антропометрическим данным - масса тела, рост, окружность головы и грудной клетки, длина и окружность конечностей в симметрических участках. Для сравнения мы использовали данные динамики антропометрических показателей нормальных новорожденных и детей до одного года, предложенные М.Э.Абдуллаевой (2003) [1].

Неврологическое исследование проводили по общепринятой методике. Двигательную активность оценивали, по адаптированной нами для детей шкале НИИ неврологии РАМН (Столярова Л.Г., Кадыков А.С., Ткачева Г.Р., 1982):

- отсутствие парезов и параличей - 2 балла;
- легкий парез - 1 балл;
- выраженный парез - 0,5 балла;
- паралич - 0 баллов.

Для оценки состояния функции тазовых органов и определения вида нарушения мочеиспускания и акта дефекации проводили Дополнительные урологические и проктологические исследования.

Для определения вида дисфункции мочевого пузыря изучали частоту, объем, суточный ритм спонтанных мочеиспусканий, учитывали характер позыва и выделения мочи, степень удержания мочи при надавливании на мочевой пузырь и перемене положения тела ребенка. Ёмкость мочевого пузыря определяли по формуле (возраст ребенка в годах плюс 60 мл) и методом УЗИ. Количество остаточной мочи определяли при помощи катетеризации после акта мочеиспускания также методом УЗИ. При помощи ультрасонографа в покое и при наполнении мочевого пузыря.

Состояние запирающего аппарата прямой кишки оценивали на основании клинического осмотра промежности и ануса (сомкнут, частично сомкнут, зияет) и по степени выраженности анального рефлекса. Клинико-неврологические нарушения акта дефекаций и функциональное состояние запирающего аппарата прямой кишки оценивали по разработанным критериям в баллах.

Для уточнения диагноза проводили специальные методы исследования. Обзорная спондилография выполнена больным группы сравнения. При проведении МСКТ или МРТ среди больных основной группы необходимость в спондилографии отпадала.

### **2.2.1. Мультиспиральная компьютерная томография (МСКТ)**

Шкала плотностей от - 1000 до 0, от 0 до +1000 ед. Хаунсфилда (H). Физико-технические условия исследования - 125 кВ, экспозиция - 460 мАс, толщина томографического среза - 2 мм, шаг стола - 5мм.

Полученные изображения были подвергнуты качественному и количественному анализу. К качественным характеристикам относятся наличие дополнительных теней (опухоли, геморрагии, ишемия, кисты), нарушение целостности костной ткани, содержимого грыжевого мешка. Важнейшими количественными показателями являются размеры костного дефекта. Детям грудного и младшего детского возраста применяли общую анестезию во избежание появления двигательных артефактов на изображениях. Результаты интерпретировались специалистом - радиологом.

### **2.2.2. Магнитно-резонансная томография (МРТ)**

Магнитно-резонансная томография головного мозга проводилась в коронарной и саггитальной плоскостях. Толщина среза и шаг томографа - 3-5 мм.

МРТ поясничного и пояснично-крестцового отделов позвоночника и спинного мозга проводилась в 3-х проекциях на саггитальной, коронарной и трансверзальной проекциях в T1, T2 режимах. Изображения получали в коронарном срезе шагом 5 мм в режиме T1; в трансверзальном срезе - шагом 3 мм в режиме T2; в саггитальном срезе шагом - 3 мм в режимах T1 и T2.

Генерация радиочастотных импульсов осуществлялась в спин-решетчатом T1 и спин-эховом T2 режимах.

Детям грудного и младшего детского возраста применяли общую анестезию, во избежание появления двигательных артефактов на изображениях. Результаты интерпретировались специалистом - радиологом.

### **2.3. Тактика и схема лечения детей с спинномозговой грыжей**

Детям с СМГ в послеоперационном периоде проводили восстановительную терапию, включавшую медикаментозное и физиотерапевтическое воздействия, направленные на предупреждения развития спаечного процесса, рассасывания спаек, улучшения кровообращения, облегчения проведения нервных импульсов и восстановление функции нейромышечного аппарата. Курс лечения составлял 15-20 дней в течение 2 лет каждые 3-4 месяца, а в последующем - 2 раза в год.

При лечении нарушений функций тазовых органов у детей группы сравнения не учитывались их типы, что влияло на эффективность проведенных терапевтических мероприятий.

Детям основной группы назначалось следующее лечение.

При гипорефлекторном типе нарушения мочеиспускания: базисная терапия + нивалин.

При гиперрефлекторном типе нарушения мочеиспускания: базисная терапия + дриптан+атропин (электрофарезом).

При детрузорно - сфинктерном дессинергическом типе нарушения мочеиспускания: базисная терапия + дриптан.

Базисное лечение включало препараты, влияющие на нейромедиаторные системы мозга (энцефабол, церебролизин, кортексин, глутаминовая кислота,); нейромедиаторы (пантокальцин) витамины группы (В, С, А, Е), циннаризин, цитохром; биостимуляторы и рассасывающие препараты (апилак, алоэ, лидаза, фибс).

При гипорефлекторной дисфункции проводили курс стимуляции детрузорной активности мочевого пузыря нивалином внутримышечно в течение 10 дней, в последующем в виде таблеток продолжительностью 30-40 дней. Детям в возрасте до одного года проводили электрофорез с нивалином в область мочевого пузыря.

Нивалин является конкурентным обратимым ингибитором фермента ацетилхолинэстеразы (АChE), за счет которого обеспечивается замедление

гидролиза эндогенного медиатора ацетилхолина. Действующее вещество Нивалина - алкалоид галантамина гидробромид, извлеченный из подснежника белоснежного (*Galanthus nivalis*) по технологии, разработанной болгарскими учеными в 1956 г. Препарат облегчает холинергическую передачу, усиливая и пролонгируя действие эндогенного ацетилхолина, является эффективным как при пероральном, так и при парентеральном применении. Нивалин облегчает нервно-мышечную передачу в скелетных мышцах, проявляет антагонизм в отношении курареподобных средств недеполяризующего действия, повышает тонус гладких мышц внутренних органов, усиливает секрецию экзокринных желез. Первоначально Нивалин применяли в анестезиологической практике в качестве антагониста эффекта недеполяризующих миорелаксантов, затем он быстро перешел в другие области медицины - неврологию, офтальмологию, гастроэнтерологию, реаниматологию, кардиологию, физиотерапию. При индивидуальной дозировке, для него характерно «мягкое» проявление эффекта. Применение Нивалина показано, как взрослым, так и детям. Нивалин назначался в следующих возрастных дозировках: -1-2 года - 0,25-0,5мг в сутки;

- 3-5 лет - 0,5- 1мг в сутки;
- 6-8 лет - 0,75-2мг в сутки;
- 9-11 лет - 1,25-3мг в сутки;
- 12-14 лет - 1,75-5мг в сутки.

Также применяли электрофорез раствором нивалина в область мочевого пузыря.

Нивалин вводили местно путем электрофореза через положительный электрод - анод для образования депо в подкожной ткани, что пролонгирует действие препарата именно на пораженную часть нервной системы и позволяет избежать нежелательных системных побочных эффектов.

На анод накладывают фильтровальную бумагу, смоченную 1-1,5 мл 0,25% раствором препарата. Для детей младшего возраста сила тока составляет 0,1 мА/см, старшего возраста - 0,2мА/см.

Нивалин хорошо проникает через ГЭБ. При правильной дозировке препарат менее токсичен, чем остальные АХЭП.

При гиперрефлекторной дисфункции и детрузорно - сфинктерной десинергии в комплекс медикаментозной терапии включали: М-холинолитики, атропин путём электрофореза на область мочевого пузыря по 5 дней; седативную терапию перед сном (биопассит, новопассит, пустырник) в возрастной дозировке. Дриптан является холинэргическим (спазмолитическим) препаратом, его приём способствует снижению тонуса гладких мышц мочевого пузыря (detrusora) и увеличивает его ёмкость; позывы к мочеиспусканию при лечении возникают значительно реже; прерывает раздражающие нерегулярные импульсы со стороны центральной нервной системы. Длительный приём таблеток не вызывает зависимости. Дриптан применяется по 2,5 - 5 мг не чаще 2 раза в день, суточная доза для детей - 10 мг продолжительностью 30-40 дней. Атропин - электрофорез области мочевого пузыря. Электроды располагают в области крестца и над лонным сочленением. Сила тока - до 15 мА, 20 мин, ежедневно или через день. Атропин - электрофорез парализует парасимпатическую систему.

#### **2.4. Методы статистической обработки результатов исследования и анализа данных**

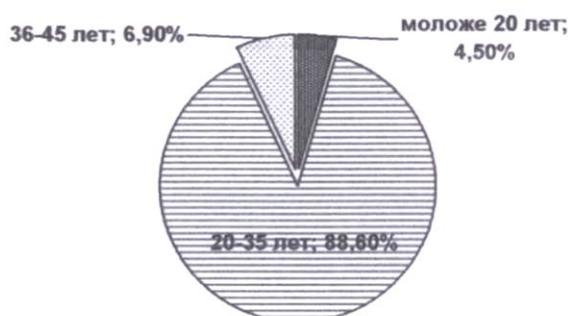
Полученные данные подвергали статистической обработке на персональном компьютере Pentium-4 по программам, разработанным в пакете EXCEL с использованием библиотеки статистических функций с вычислением среднеарифметической ( $M$ ), среднего квадратичного отклонения ( $\sigma$ ), стандартной ошибки ( $m$ ), относительных величин (частота, %), критерий Стьюдента ( $t$ ) с вычислением вероятности ошибки ( $P$ ).

Различия средних величин считали достоверными при уровне значимости  $P < 0,05$ . При этом придерживались существующих указаний по статистической обработке данных клинических и лабораторных исследований

## Глава 3. РЕЗУЛЬТАТЫ СОБСТВЕННЫХ ИССЛЕДОВАНИЙ

### 3.1. Анализ течения перинатального и интранатального периодов

Из анамнестических данных выяснено, что обследованные дети родились в основном у молодых матерей, благоприятного для деторождения возраста от 20 до 35 лет было ( $88,6 \pm 3,4\%$ ;  $P < 0,05$ ), в возрасте 36-45 лет - ( $6,9 \pm 2,7\%$ ), моложе 20 лет - ( $4,5 \pm 2,2\%$ ) (рис. 3.1).



**Рис. 3.1. Возраст матерей детей, обследованных при рождении**

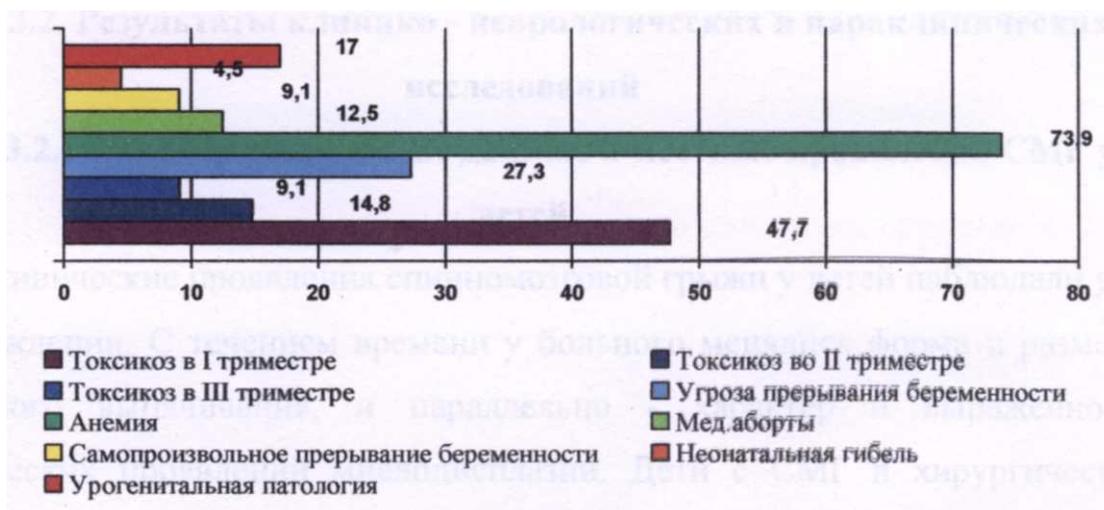
Рождение детей с СМГ отмечено среди родственных браков в 8,0%, случаях, 21,6% - среди малообеспеченных семей, 48,9% - нормально обеспеченных и 28,4% - хорошо обеспеченных семьях. Только в одном случае отмечена данная патология у одного из них. Повторное рождение детей с другими пороками развития ЦНС наблюдалось в 3,4% случаях.

Изучение акушерского анамнеза и социального статуса показало, что дети с СМГ родились у жительниц города и сел соответственно, в  $56,8 \pm 5,2\%$  и  $43,2 \pm 5,2\%$  случаях ( $P > 0,05$ ).

Неблагополучный перинатальный анамнез отмечен в 89,8% случаях. Токсикоз в первом триместре беременности отмечался у 47,7%, во втором триместре - у 14,8%, в третьем триместре у - 9,1% женщин, в течение всей беременности - у 5,7%. Патологическое течение данной беременности на фоне ОРВИ отмечено у 42%, выраженного токсикоза - у 35,2%, угроза пре-

рывания беременности - у 27,3%, анемия - у 73,9%, приема лекарственных препаратов по поводу экстрагенитальных патологий - 28,4% рожениц.

Изучение акушерского анамнеза показало, что среди повторно беременных матерей 63,6% анамнез отягощен у 93,2% рожениц. Медицинские аборт были у 12,5%, самопроизвольное прерывание беременности - у 9,1% и у 4,5% женщин наблюдалась неонатальная гибель новорожденного в течение первых недель жизни (рис 3.2.).



**Рис. 3.2. Факторы риска возникновения спинномозговых грыж.**

Анализ течения интранатального периода выявил осложнения в родах у 31,8% детей в виде затрудненного выведения головки и плечиков, длительного безводного периода, стремительных родов, вторичной родовой слабости и применения медикаментозной стимуляции. В 3 случаях родоразрешение закончилось кесаревым сечением. Указанные обстоятельства видимому послужили причиной родовой травмы.

Изучение акушерского анамнеза показало, что группой риска детей с СМГ являлись матери с нормальным социальным статусом (49%). Группой возрастного риска являлись матери оптимального фертильного возраста ( $88,6 \pm 3,4\%$ ;  $P < 0,05$ ). Большинство детей с СМГ рождены от первой беременности. Течение беременности ребенком со спинномозговой грыжей отягоще-

но у матерей с высокой заболеваемостью анемией (74%), ОРВИ (42%), ранними токсикозами (47,7%), угрозой самопроизвольного выкидыша (27,3%), урогенитальной патологией (17%). Частота патологического течения беременности и заболеваемость матерей были взаимосвязаны с тяжестью порока.

### 3.2. Результаты клинико-неврологических и параклинических Исследований

#### 3.2.1. Общие клинические данные и местные проявления СМГ у детей

Клинические проявления спинномозговой грыжи у детей наблюдали уже при рождении. С течением времени у больного менялись форма и размеры грыжевого выпячивания, и параллельно - характер и выраженность клинических проявлений миелодисплазии. Дети с СМГ в хирургический стационар были госпитализированы в различные сроки жизни. Наиболее часто - в течение первой недели - 18,2%, второй недели - 4,5%, третьей недели - 2,3%, четвертой недели - 1,1%. 54,5% детей были госпитализированы в грудном возрасте, 19,3% в возрасте 3-12 лет. Критериями срока госпитализации больных на обследование или для проведения оперативного вмешательства были течение и размеры спинномозговой грыжи, характер осложнений и вид сопутствующей патологии (рис.3.3.).

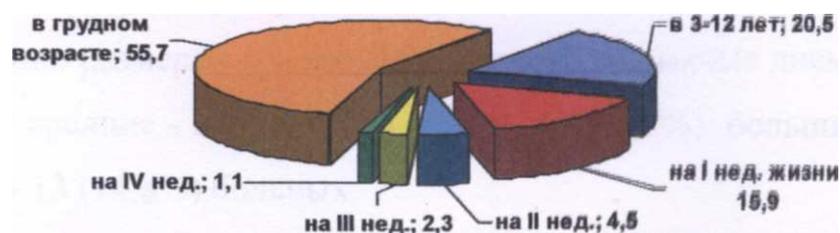
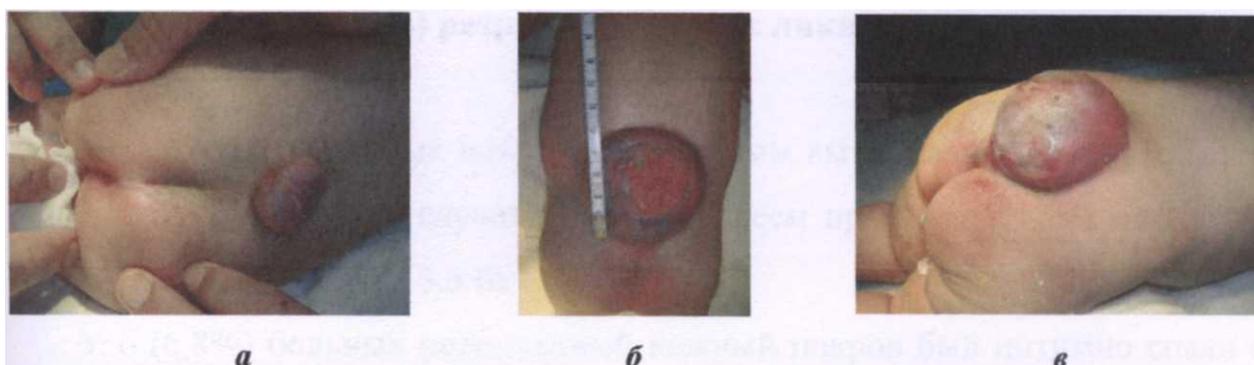


Рис. 3.3. Сроки госпитализации и возраст детей с СМГ

Клинико-неврологические проявления СМГ и их выраженность, несомненно, зависят от их локализации (рис. 3.4) и размеров (рис. 3.5).



**Рис. 3.4. Локализация СМГ в различных отделах позвоночного столба: а) шейно-грудном, б) грудном, в) поясничном, г) пояснично-крестцовом**

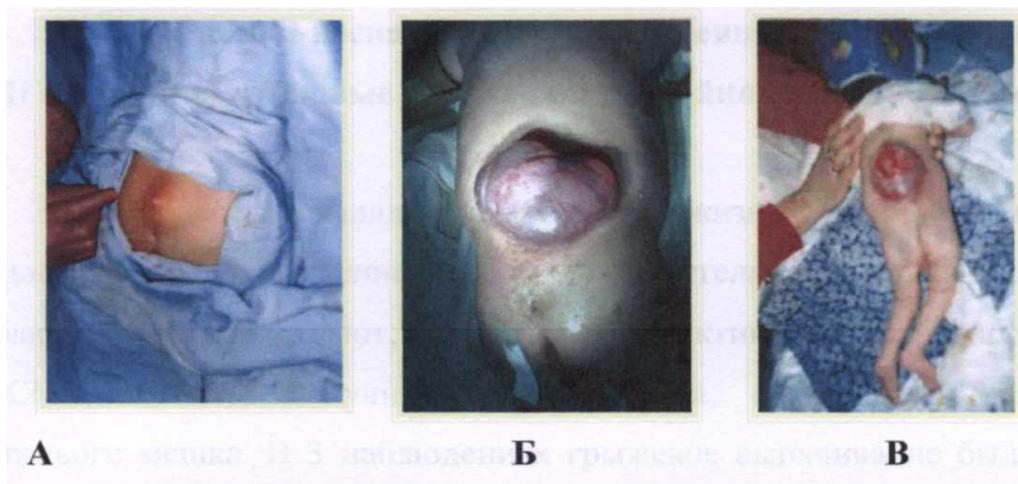


**Рис. 3.5. Различные размеры СМГ: а) малые; б) средние; в) большие**

Локализация СМГ в области шейных позвонков наблюдалась у 2,3% больных, в области грудной клетки - у 2,3%, поясничной области - у 43,2%, пояснично-крестцовой - у 37,5% и крестцовой - у 14,8%.

Поперечный размер грыжевого мешка колебался от 1,5 до 12см. Соответственно размерам мы разделили грыжи на: малые диаметром до 5 см - 39,8%; средние - диаметром 5-10 см - 45,5%; большие - диаметром более 10 см - 14,8% больных.

Состояние грыжевого покрова является одним из основных факторов, влияющих на течение и возникновение осложнений при СМГ у детей. Из 38 наблюдаемых нами детей у 32,9% грыжа полностью была покрыта нормальной кожей и подкожножировой клетчаткой (рис. 3,6 а).



**Рис. 3.6. Состояние грыжевого покрова при СМГ. а) покрытая нормальной кожей, б) покрытая истонченной кожей, в) разрыв оболочки с ликвореей**

У 18,2% больных кожа над грыжевым выпячиванием утончалась к верхушке. В 31,8% случаях грыжа на всем протяжении была покрыта истонченной кожей (рис. 3.6 б).

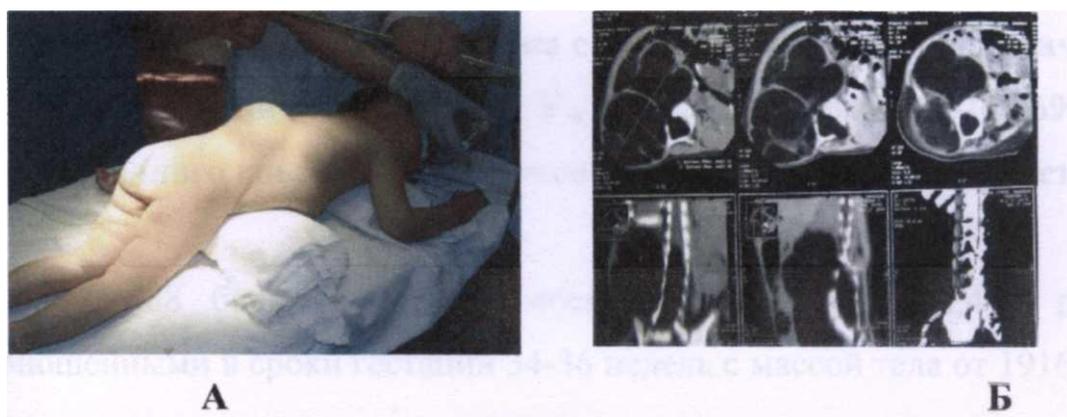
У 6,8% больных истонченный кожный покров был интимно спаян с грыжевым мешком. У 10,2% детей отмечался разрыв оболочек (рис. 3.6 в).

У 13,6% детей диагностировано гнойное или гнойно-фибринозное воспаление оболочек грыжи (рис. 3.7 а). У 6,8% из них наблюдались рубцовые изменения в грыжевом мешке (рис. 3.7 б).

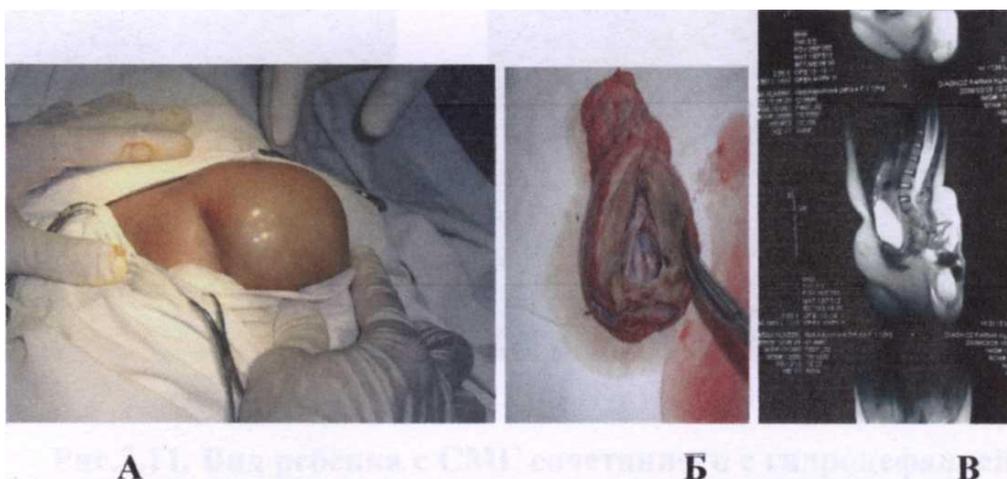


**Рис. 3.7. Гнойно-воспалительные изменения грыжевого покрова при СМГ у детей: а) рубцовые изменения, б) гнойно-фибринозное воспаление**

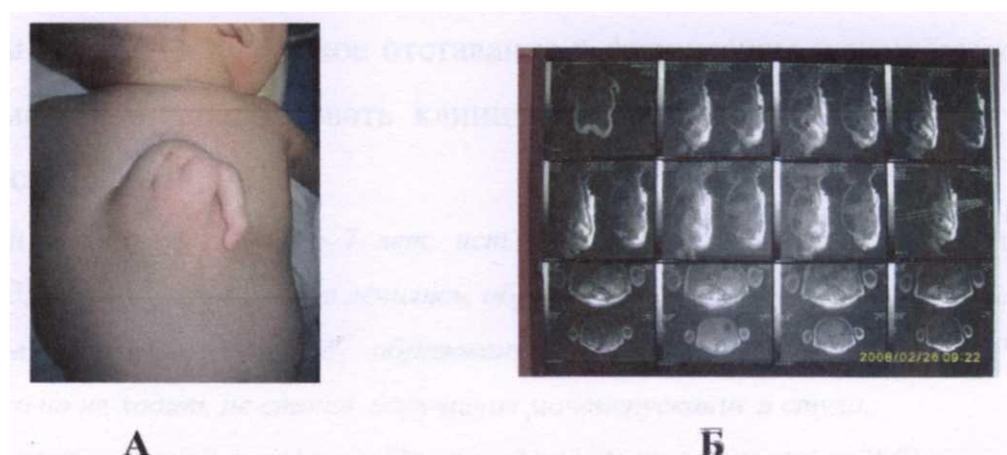
Этот процесс проявлялся на 3-4 неделе жизни среди неоперированных больных как осложнение гнойно-воспалительного процесса. Данные наблюдения подтверждают, что при выборе тактики лечения новорожденных с СМГ необходимо учитывать изменения, связанные с оболочками грыжевого мешка. В 3 наблюдениях грыжевое выпячивание было сращено липоматозным включением (рис.3.8), увеличивающим размеры грыжи; в двух случаях - тератоидным образованием (рис. 3.9. и 3.10), придающим грыже необычный вид.



**Рис. 3.8. Липоменингецеле в поясничном отделе позвоночника у больного Р.Х., 1 г.6 мес., а) вид грыжевого выпячивания, б) КТ позвоночника**



**Рис. 3.9.** Спинномозговая грыжа, сочетанная с тератомой крестцового отдела позвоночника, больная А.Д. 8мес., а) вид грыжевого выпячивания, б) макропрепарат удаленной опухоли, г) компьютерные томограммы



**Рис. 3.10.** Спинномозговая грыжа с тератомой трудно - поясничного отдела позвоночника, больной А. У., 3 мес.: а) вид тератоидного грыжевого выпячивания, б) КТ позвоночного столба

Среди 38 больных с СМГ обеих групп  $11,4 \pm 3,4\%$  родились недоношенными в сроки гестации 34-36 недель с массой тела от 1916 до 4600 гр.

При динамическом наблюдении отставание в физическом развитии отмечено у  $64,8 \pm 5,1\%$ , резкое отставание - у  $4,5 \pm 2,2\%$ , явления паратрофии - у  $4,5 \pm 2,2\%$  больных (рис.3.11).



**Рис.3.11. Вид ребенка с СМГ сочетанного с гидроцефалией и паратрофи-  
ей, больная С.С., а) общий вид больного, б) вид нижних конеч-  
ностей**

В остальных  $26,2 \pm 4,7\%$  случаях рост и масса тела соответствовали возрастным показателям. Резкое отставание в физическом и психомоторном развитии можно иллюстрировать клиническим примером ребенка с СМГ, родившегося из двойни.

*Больной А.Х. до 7 лет нигде не лечился, обратились для оперативного лечения.*

*Жалобы на опухолевидное образование в поясничной области. Ребёнок самостоятельно не ходит, не стоит, нарушение мочеиспускание и стула.*

*Из анамнеза - болен с рождения. При рождении диагностирована СМГ.*

*Соматический статус при поступлении: общее состояние относительно удовлетворительное, ребёнок отстаёт в физическом развитии от брата-близнеца.*

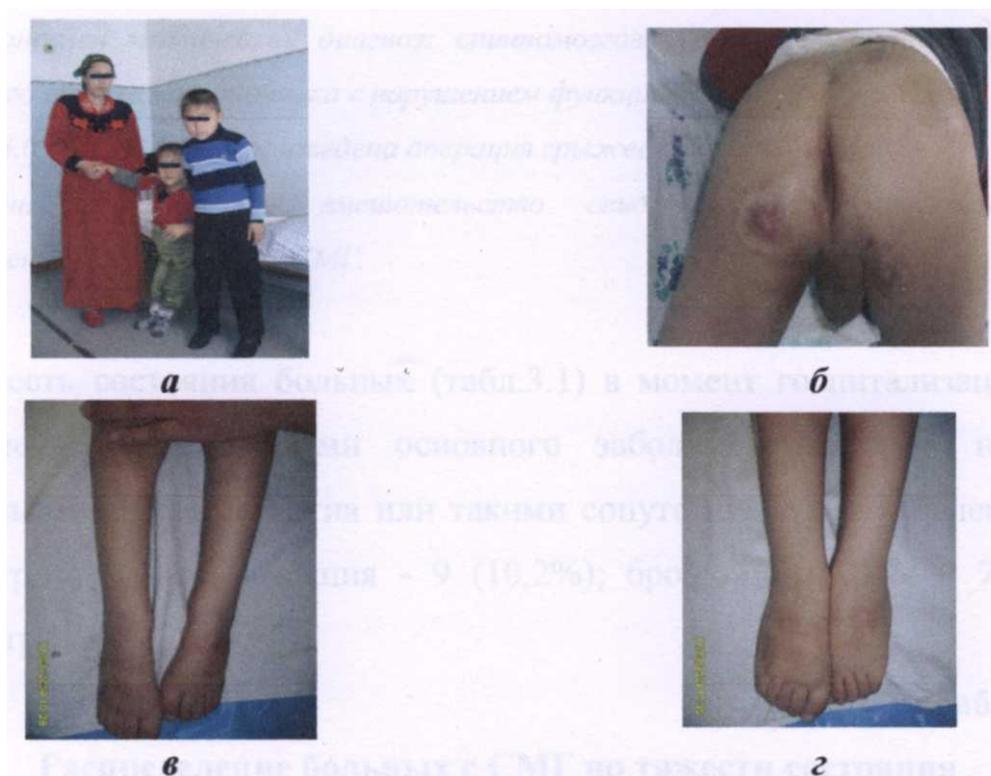
*По внутренним органам без особенностей.*

*Неврологический статус: в сознании, адекватен. Со стороны черепно-мозговых нервов без патологии.*

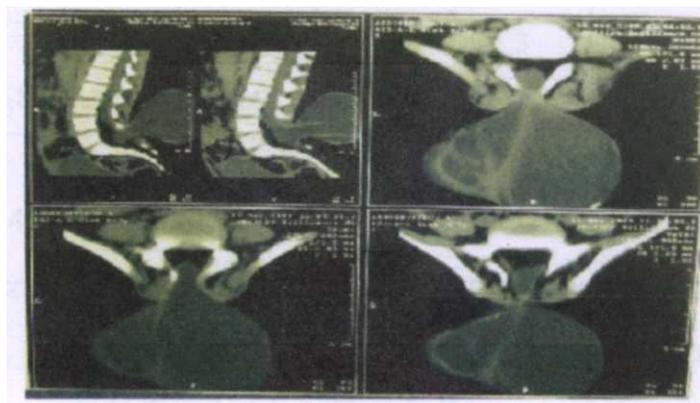
*Движения в руках не ограничены. В ногах вялый парализ. Мышечный тонус в ногах снижен. Сила мышц 1-2 балла. Пателлярный рефлекс справа отсутствует, слева снижен, Ахиллов рефлекс отсутствует с двух*

сторон. Брюшные рефлексы снижены, подошвенный рефлекс не вызывается с двух сторон. Болевая и тактильная чувствительность сохранена. Наблюдаются трофические изменения в ягодичной области (рис.3.12).

Функции тазовых органов: гиперрефлекторный тип нарушения мочеиспускания. Позывы частые, императивные; учащение мочеиспусканий: до 7-8 мочеиспусканий в сутки; длительный акт мочеиспускания, несмотря на небольшое количество выделяемой мочи. На УЗИ мочевого пузыря наличие - остаточной мочи свыше 15% от емкости мочевого пузыря. На сериях мультиспиральных компьютерных томограмм признаки *spina bifida* на уровне L4 и ниже. Менингоградикулоцеле (рис. 3.13).



**Рис.3.12. а) физическое развитие больного, родившегося из двойни: б) трофические расстройства в ягодичной области, в) асимметрия нижних конечностей, г) трофические язвы на тыльной поверхности стоп.**



**Рис.3.13. МСКТ позвоночника**

*Установлен клинический диагноз: спинномозговая грыжа (менинго-радикулоцеле) поясничного отдела позвоночника с нарушением функций спинного мозга.*

*Больному произведена операция грыжесечения по Байеру.*

*Позднее оперативное вмешательство свидетельствует о тяжести и многочисленных осложнениях СМГ.*

Тяжесть состояния больных (табл.3.1) в момент госпитализации была обусловлена как явлениями основного заболевания, так и наличием сочетанных пороков развития или такими сопутствующими заболеваниями, как внутриутробная инфекция - 10,2%; бронхопневмония - 7,9%; родовая травма - 13,6%.

**Таблица 3.1.**

**Распределение больных с СМГ по тяжести состояния**

Состояние	Возраст							
	0-1 мес	1-3 мес	3-6 мес	6-9 мес	9-12 мес	1-3 года	3-12 лет	Итого
Удовлетворительное	-	-	2	3	2	2	2	12,5±3,5

Средней тяжести	11	18	7	5	1	6	8	63,6±5,1
Тяжелое	7	5	1	-	-	-	-	14,8±3,8
Крайне тяжелое	7	1	-	-	-	-	-	9,1±3,1
Всего	28,4±4,8	27,3±4,7	11,4±3,4	9,1±3,1	3,4±1,9	9,1±3,1	11,4±3,4	

У 24% новорожденных тяжесть состояния усугублена осложнениями, со стороны грыжевой оболочки: разрыв оболочек с ликвореей - у 10,2%, гнойное воспаление грыжевых оболочек с развитием вторичного менингоэнцефалита - у 13,6%.

### 3.2.2. Результаты параклинических методов исследования

Диагностика спинномозговых грыж требует комплексного подхода. Использование высокоинформативных методов исследования позволяет определить морфологические формы СМГ, сопутствующие пороки развития и выбрать индивидуальную тактику комплексного лечения.

Мы предлагаем следующий алгоритм диагностики СМГ (рис.3.14), позволяющий оценить характер и течение заболевания, виды и степень неврологических нарушений, сопутствующие патологии, выбрать соответствующую тактику лечения, наметить план ранних реабилитационных мероприятий.

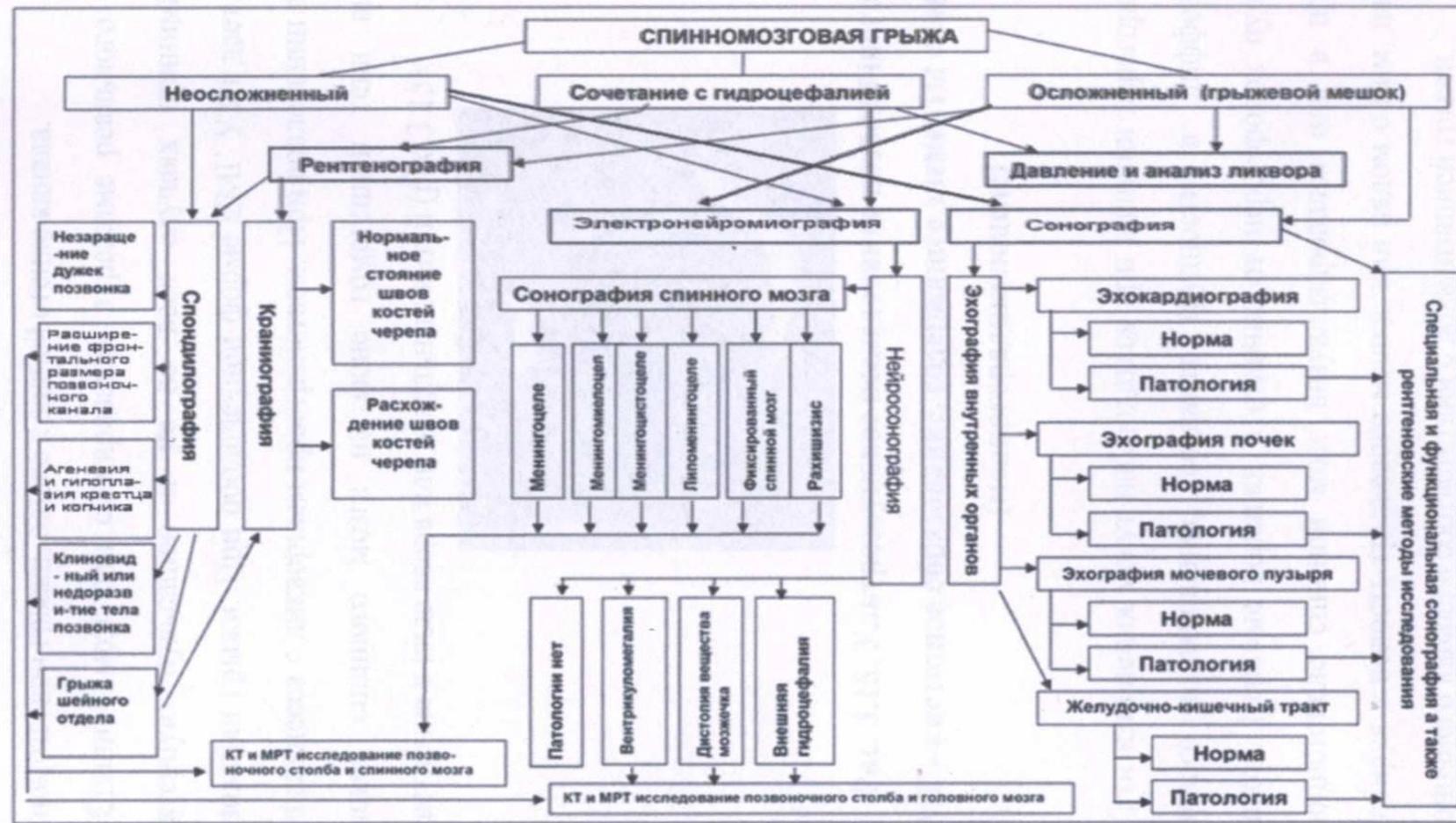
Ультразвуковое исследование спинного мозга через грыжевое образование проведено 68% больным основной группы. Оценены стенки грыжевой кисты и грыжевых ворот. Позвоночный канал при сканировании в аксиальной плоскости выглядел в виде гиперэхогенной округлой структуры с четкими контурами. Задняя стенка позвоночного канала на этом уровне имела де-

фект, и при сканировании визуализировалась как обрыв контуров или дефект на протяжении задней дуги, что обусловлено наличием spina bifida. Сканирование в сагиттальной плоскости позвоночного канала до операции позволяло выявлять наличие и протяженность грыжевых ворот. Грыжевые ворота визуализировались в виде эхонегативного образования между позвоночным каналом и наружной частью грыжевого мешка.

Спинной мозг выглядел гипэхогенным образованием в форме трубки с наличием анэхогенной (интрамедуллярной) полости внутри него.

Наличие интрамедуллярной полости определяло размеры самого спинного мозга на уровне спинномозговой грыжи. Расположение спинного мозга в позвоночном канале было эксцентричным в месте локализации спинномозговой грыжи, ближе к задней стенке канала.

## Осмотр детского невропатолога

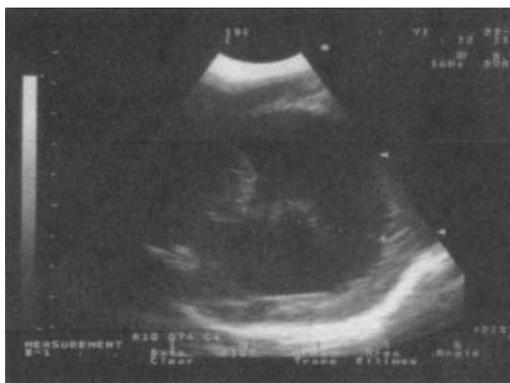


Осмотр педиатра

Осмотр нейрохирурга

## Осмотр детского хирурга

Спинной мозг при сканировании в режиме реального времени имел характерную пульсацию и не во всех случаях принимал участие в образовании грыжи. При оболочечной форме СМГ УЗИ дает просветление, сообщаемое с ликворным пространством. При вовлечении в полость СМГ корешков спинного мозга на фоне гомогенной тени вырисовывается просветление в виде веера или отдельных нитей (рис.3.15).

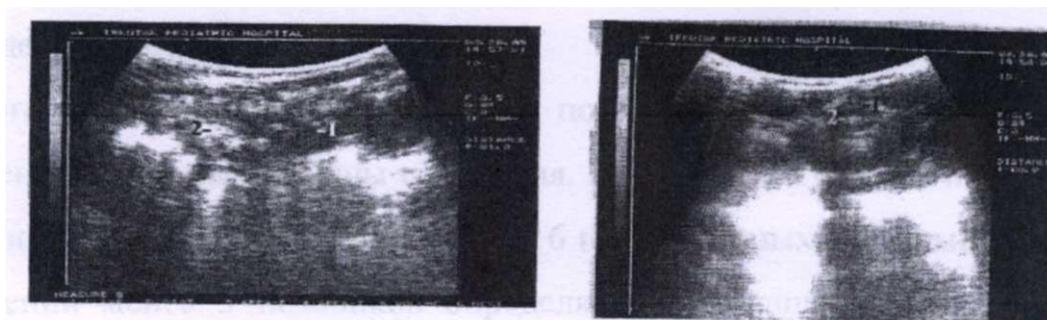


**Рис. 3.15. Ультразвуковое исследование позвоночного канала при СМГ - кистозное образование, содержащее элементы спинного мозга (менингоградикулоцеле)**

Эти изменения могут наблюдаться при наличии перегородки в составе грыжевого выпячивания, создавая трудности в дифференциации от корешков. Нервные корешки в отличие от перегородок пульсируют. При миелоцистоцеле спинной мозг визуализировался или в просвете ворот, пролабируя в полость грыжевого мешка, или рядом с ним, находясь внутри позвоночного канала в соответствии с локализацией грыжи.

Спинномозговая грыжа у 3 больных основной группы сочеталась с липомой. Диагностика в таких случаях не составляла технических трудностей. Липома во всех трех случаях локализовалась в поясничнокрестцовой области, в подкожной клетчатке, прилегая к грыжевому выпячиванию в заднем субарахноидальном пространстве в виде неппульсирующего гиперэхогенного образования (рис. 3.16). Ультразвуковое исследование головного мозга

при СМГ является ценным методом определения сопутствующей гидроцефалии, наблюдения за ее динамикой у 22 детей.



**Рис 3.16. Липоменингоцеле, больная, К., 9 лет. (а). Аксиальное сканирование. 1- позвоночный канал; 2-липомагодная ткань, (б) Продольное сканирование. 1- позвоночный канал; 2- липоматозная ткань**

При СМГ, сочетавшихся с гипертензионно-гидроцефальным синдромом в 8 случаях отмечена вентрикуломегалия за счет дилатации III и боковых желудочков (рис.



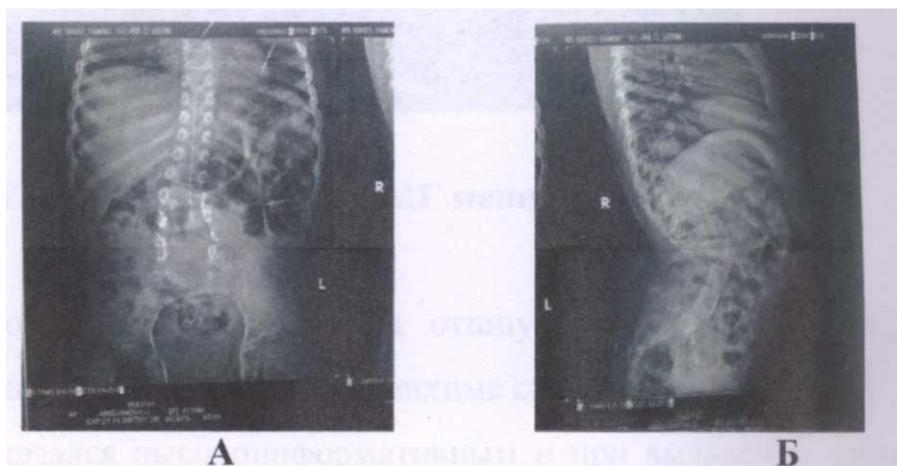
3.17).

**Рис. 3.17. Нейросонография головного мозга при СМГ с гидроцефалией, расширение желудочков мозга больная С.С., 4- мес.**

Изменения IV желудочка зависели от степени расширения супратенториальных отделов желудочковой системы. Однако следует отметить, что не все отделы боковых желудочков расширились в равной степени. Вентри-

куломегалия различной степени за счет равномерного расширения всей желудочковой системы отмечалась у 2 детей. Дилатация преимущественно задних рогов боковых желудочков визуализировалась у 8,6% детей в возрасте до 1 месяца.

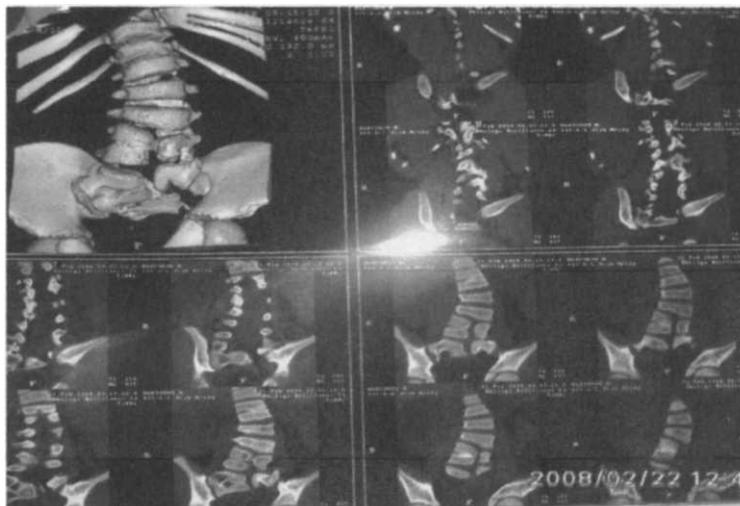
Рентгенологическое исследование позвоночника - спондилография - проведена у группы сравнения. На спондилограммах незаращение дужек позвоночного канала выявлено у 6 больных. Костный дефект на протяжении менее 3 позвонков определялся у 4 пациентов; незаращение дужек 3-6 позвонков - у 1. Аналогичные изменения задней стенки позвоночного канала, с вовлечением более 6 позвонков, наблюдались у 1 пациента. Спондилография позволила более четко определить наружные контуры грыжевого мешка и достоверно уточнить его внешние размеры (3.18).



**Рис. 3.18. Спондилограмма а) прямая проекция, б) боковая проекция, больная А.У. возраст 2 мес.; незаращение дужек поясничных позвонков, умеренный сколиоз, выраженный лордоз**

В основной группе главным параклиническим методом диагностики была мультиспиральная компьютерная томография. МСКТ спинного мозга на уровне миелодисплазии проводилась 44%, в сочетании с компьютерной томографией головного мозга - в 1 случае. Преимуществом этой методики по сравнению со спондилографией и обычной КТ является возможность уточнить размеры костного дефекта задней стенки позвоночного канала в различ-

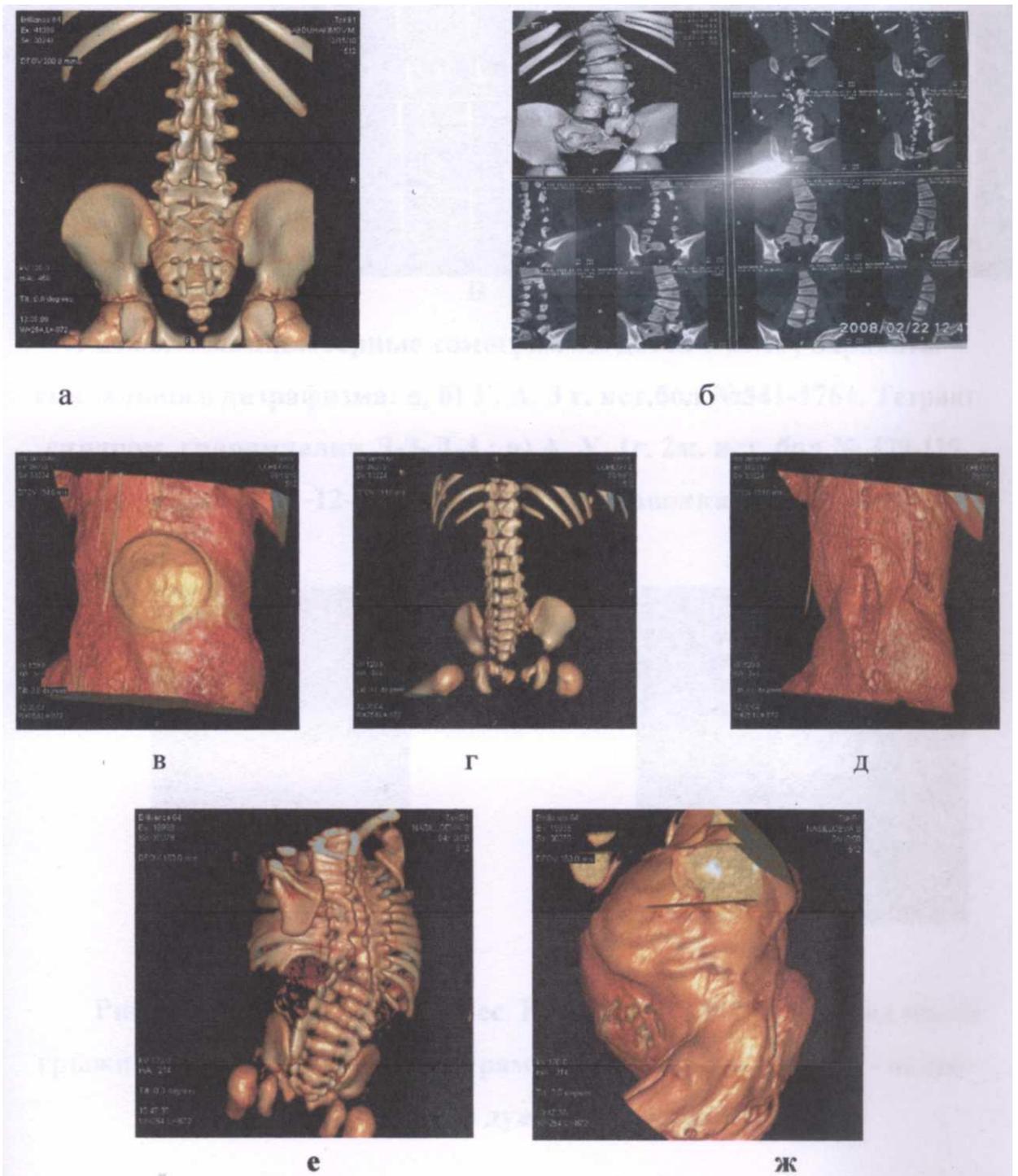
ных плоскостях. МСКТ на уровне миелодисплазии позволила получить полную информацию как о локализации, размерах, форме и протяженности грыжевых ворот, состоянии грыжевого хода, характера грыжевого содержимого и морфологическом варианте СМГ (рис.3.19).



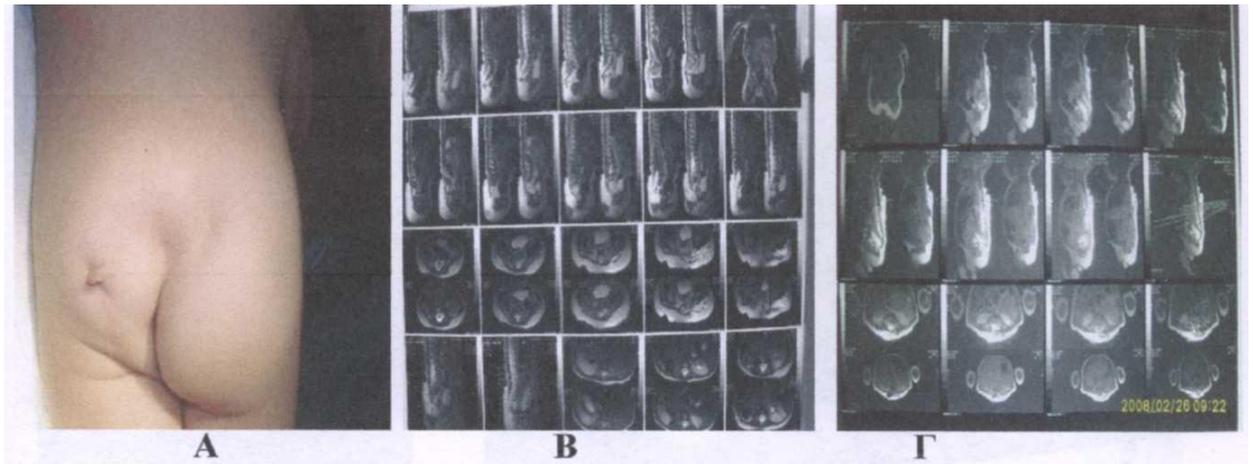
**Рис. 3.19. МСКТ при СМГ менингоградикулоцеле**

Кроме того дифференцированы отшнуровавшиеся кисты в полости грыжевого мешка, перегородки в паренхиме спинного мозга.

Метод оказался высокоинформативным и при выявлении других форм спинального дизрафизма, обусловленных аномалиями развития позвоночника (рис.3.20) и спинного мозга (рис.3.21). Данные МСКТ высокоинформативны при СМГ, приближающейся к скрытой расщелине, при которой щель кожных покровов закрывается в утробной жизни, и ребенок рождается с едва заметным грыжевым выпячиванием в поясничной или верхней крестцовой области, иногда пигментированным и покрытым волосами (рис.3.22).



**Рис. 3.20.** Мультиспиральные компьютерные томограммы больных детей с СМГ, а) не за рашен не дужек S 1; б) не за рашение дужек и деформация поясничных позвонков, отсутствие крестца и копчика; в) грыжевое выпячивание в поясничной области; г) расщепление дужек всех позвонков; д) дефект мягких тканей и позвоночника в проекции грыжи; е) расщепление дужек всех позвонков; ж) диспропорция тела



**Рис. 3.21. Компьютерные томограммы детей с СМГ, варианты спинального дизрафизма:**



**Рис.3.22. Больная У. Х. 3 мес., а) вид малой грыжи, б) компьютерная томограмма позвоночного столба – полное незарращение дужек позвонков.**

Размеры грыжи были едва заметны у одного ребенка с дермальным синусом (рис.3.23). Несмотря на малые размеры грыжевого выпячивания у этих больных выявлены выраженные неврологические нарушения.

МСКТ и МРТ - исследования показали высокую эффективность в комплексной диагностике СМГ у детей.



**Рис. 3.23. Больной Ж. М. 4 мес.; а) вид грыжевого образования, б) МРТ позвоночника и спинного мозга больного с дермальным синусом крестцового отдела позвоночника.**

При МСКТ получили информацию о состоянии костных структур и изменениях в них; определили размер, локализацию, протяженность дефекта и морфологическую характеристику грыжевого содержимого. Данные МРТ были более информативны для выявления изменений спинного мозга. На наш взгляд, использование МСКТ и МРТ в диагностике пороков развития спинного мозга, в том числе СМГ предпочтительно в связи с получением взаимно дополняющих диагностических данных.

### **3.2.3. Неврологический статус у детей с СМГ**

Клинико-неврологические исследования больных с СМГ выявили сочетание диффузных или очаговых поражений центральной нервной системы (ЦНС). Характер патологических изменений ЦНС отличался разнообразием. Очаговые неврологические расстройства сводились к клиническим проявлениям нарушения проводимости корешков конского хвоста и к тазовым нару-

шениям. В редких случаях наблюдались признаки поражения спинного мозга на уровне конуса и эпиконуса.

Среди 38 обследованных у 25% СМГ сопровождалась гидроцефалией. У 27,3% больных клинические признаки гидроцефалии проявились в первые часы жизни и были очень выраженными, что облегчило ее диагностику. У 50% до года наблюдались признаки гидроцефалии: напряжение большого родничка, преобладание окружности головы над окружностью грудной клетки, расхождение швов костей черепа. Прогрессирование гидроцефалии наблюдалось у 22,7% больных. Нарастающая гидроцефалия встречалась в основном у больных с нагноением грыжевых оболочек или при грыжах очень большого размера. Комплексное медикаментозное лечение оказалось эффективным только у 27,3% детей, что позволило сохранить их состояние стабильным. Клиника различных форм спинномозговых грыж была вариабельной в зависимости от локализации и размеров грыжевого дефекта (табл. 3.3).

Симптомы недостаточности иннервации черепно-мозговых нервов у больных с СМГ объяснялись сопутствующей гидроцефалией и родовыми травмами.

У данных больных ограничение подвижности глазных яблок отмечалось в 18,2%, сходящееся косоглазие - в 13,6% случаях, сглаженность носогубной складки отмечалась у 27,3%, снижение глотательного рефлекса и поперхивание при глотании - у 22,7% больных.

У детей с менингоцеле наблюдались негрубые изменения неврологического статуса: мышечная гипотония - у 4,2%, мышечная гипертония - у 16,7%, оживление сухожильных рефлексов у 16,7% больных, снижение чувствительности у 8,3% больных. Тазовые расстройства в виде гиперрефлекторного наблюдались у 12,5%, и гипорефлекторный мочевого пузыря - у 25% больных.

Таблица 3.3.

## Клиника различных форм спинномозговых грыж

Виды грыж Симптомы	Менингоцеле	Менинго- адидулоцеле	Менинго- миелоцеле	Миелоци- стоцеле	Рахизизис	Spina bifida	Spina bifida complicata
Ограничение активных движений	-	94%	100%	100%	100%	-	33,3%
Мышечная гипотония	4,2%	47%	51,6%	87,5%	100%	-	33,3%
Мышечная гипертония	16,7%	47%	16%	12,5%	-	-	-
Снижение сухожильных рефлексов:							
BR	37,5%	17,6%	6,5%	25%	100%	-	-
SR	16,7%	-	3,2%	12,5%	100%	-	-
PR	4,2%	47%	32,3%	50%	100%	-	-
AR	4,2%	70,6%	-	-	100%	-	-
Повышение сухожильных рефлексов:							
BR	8,3%	35,3%	3,2%	12,5%	100%	-	-
SR	8,3%	35,3%	3,2%	12,5%	100%	-	-
PR	12,5%	17,6%	-	-	100%	-	-
AR	16,7%	47%	16%	12,5%	-	-	-
Снижение кожных рефлексов:							
Брюшных	29,2%	23,5%	12,9%	37,5%	100%	-	33,3%
Кремастерного	-	-	-	-	66,7%	-	-
анального	-	5,9	3,2%	25%	100%	-	-
Анестезия/гипестезия:							
по проводниковому типу	-	52,3%	48,4%	37,5%	100%	-	-
по сегментарному типу:	8,3%	-	6,5%	62,5%	-	-	-
Вегето-трофические нарушения кожи, ногтей (трофические язвы, пролежни)	-	52,3%	93,5%	100%	100%	-	33,3%
Нарушения функций газовых органов:							
гипорефлекторный	25%	23,5%	6,5%	-	100%	-	-
гиперрефлекторный	12,5%	47%	32,3%	12,5%	-	50%	100%
детрузорно-сфинктерная диссинергия	-	29,4%	51,6%	87,5%	-	-	-

У больных с менингоградикулоцеле, менингомиелоцеле и миелоцистоцеле наблюдались более грубые изменения нервной системы. При менингоградикулоцеле ограничение движений в нижних конечностях наблюдалось в 94% случаях. В 5,9% случае ограничения не отмечались в связи с малым размером грыжевого мешка. В 5,9% случае выявлено снижение анального рефлекса. Нарушения функций органов малого таза носили неоднозначный характер. Гипорефлекторный тип наблюдался у 23,5%, гиперрефлекторный - у 47% больных; нарушения в виде детрузорно-сфинктерной диссинергии - в 29,4% случаях.

У всех больных с менингомиелоцеле и миелоцистоцеле отмечалось ограничение активных движений в нижних конечностях, снижение чувствительности - у 54,9% и у 100% больных, соответственно; выявлялись трофические расстройства кожи и ногтей в виде пролежней и трофических язв, ломкости и изменения цвета ногтей. При менингомиелоцеле преобладал детрузорно-сфинктерный тип расстройства мочеиспускания в 51,6% случаях, гипорефлекторный тип наблюдался в 6,5% и гиперрефлекторный - в 32,3% случаях.

У большинства больных с миелоцистоцеле выявлялся детрузорно-сфинктерный тип расстройства мочеиспускания - 87,5% случаев, гиперрефлекторный тип отмечен только в 12,5% случае.

У 100% детей с рахишизисом отмечались грубые нарушения неврологического статуса, что проявлялось отсутствием движений, расстройством чувствительности, трофическими и нарушениями тазовой функции в виде гипорефлекторного типа мочеиспускания и недержания кала.

У 50% ребенка со spina bifida не было грубых изменений нервной системы кроме гиперрефлекторного типа мочеиспускания.

Из 3 детей со spina bifida complicata только у 33,3% наблюдались очаговые неврологические расстройства в виде ограничения активных движений, мышечной гипотонии, вегето-трофических нарушений кожи и ногтей.

Нарушение функции мочеиспускания у всех 3 (100%) больных было гипер-рефлекторного типа.

Оценка когнитивной функции в основной группе показала, у 54% сохранный интеллект и соответствующие возрасту данные при наличии невыраженных нервно-психических расстройств. В 46% наблюдениях отмечено отставание в моторном развитии (табл. 3.4).

**Таблица 3.4**

**Моторное развитие обследованных детей с СМГ**

Моторное развитие	Возраст							Итого %
	0-1 мес	1-3 мес	3-6 мес	6-9 мес	9-12 мес	1-3 года	3-5 лет и более	
	Без отставания	6	7	3	4	1	3	3
7		5	2	-	1	1	4	22,7±4,5
С отставанием	7	6	4	2	1	2	1	26,1±4,7
	5	6	1	2	-	2	2	20,5±4,3
Всего	25	24	10	8	3	8	10	100

**Примечание:** в числителе основная группа, в знаменателе - группа сравнения

Почти аналогичные данные отмечены в группе сравнения. При оценке учитывалось соответствие возрастным показателям реакции ребенка на окружающее, активности движений, состояния физиологических рефлексов, мимики, координации движений, речевого развития, возможности осмысления, памяти, активности и наличие отдельных признаков психического инфантилизма при сохранности остальных нормальных показателей.

При тяжелых формах СМГ сопровождающихся нарушением функции тазовых органов, почти во всех случаях отмечены признаки цереброастени-

ческого синдрома в виде низкой работоспособности, повышенной эмоциональной лабильности, раздражительности, апатичности. Среди детей школьного возраста 66,7% начали учиться с 7 - летнего возраста в обычной школе. 33,3% детей обучались на дому по специальной программе и нуждались в ограничении психоэмоциональных нагрузок.

Двигательные нарушения в нижних конечностях диагностированы (табл. 3.5) у 38 (65,9%) больных.

**Таблица 3.5**

**Двигательные расстройства при СМГ**

Двигательные нарушения	Возраст							Итого
	0-1	1-3	3-6	6-9	9-12	1-3	>3	
	мес	мес	мес	Месс	мес	года	лет	%
Без выпадений - 2 балла	1	1	1	2	--	1	1	18,2±4,1
	1	2	1	-	--	1	1	15,9±3,9
Парез 1 балл	3	2	2	2	1	1	2	38,6±5,2
	3	2	1	1	-	-	1	21,6±4,4
Паралич 0 бал- лов	-	-	-	1	-	-	-	1,1±1,1
	1	-	-	1	-	-	1	4,5±2,2
Всего	9	7	5	7	1	3	6	100,0

**Примечание:** в числителе основная группа, в знаменателе - группа сравнения

Среди детей до 1 года эти явления встречались в 56,8% случаев. Снижение мышечного тонуса выявлялось по периферическому типу. Сила мышц варьировала от 5 баллов до 0. Это свидетельствовало об ограничении движений в нижних конечностях вплоть до полной их утраты. Установлено, что у

больных с СМГ дистальные отделы нижних конечностей страдают чаще и в большей степени.

Двигательные нарушения в виде монопареза нижних конечностей отмечались у детей ( $14,8\% \pm 3,8$ ), чаще - левой стороны ( $61,5 \pm 5,8\%$ ).

В проксимальных отделах нижних конечностей чаще отмечался легкий парез неодинаковой степени выраженности с обеих сторон, а в дистальных отделах явления выраженного пареза или признаки паралича в 6% случаях. У всех больных двигательные нарушения сопровождались расстройством чувствительности в дистальных отделах нижних конечностей, реже кожи промежности.

Вертикальная устойчивость и ходьба - у 22,2% была с задержкой на 6-12 месяцев, у 11,1% - на 13-24 месяца, у 11,1% - в 3-4 года в виде неполного восстановления движений (рис. 3.24).



**Рис.3.24. Больная А.У., 3 года, после операции по поводу СМГ; отсутствие симметричной вертикальной устойчивости, утиная хромота**

В группу без двигательных выпадений включены дети, у которых в процессе обследования выявлены лишь рефлекторные нарушения в виде умеренного или выраженного угнетения коленного и ахиллового рефлексов с одной или обеих сторон (36,7%). Среди больных в возрасте до 1 года эти наблюдения составили 20% (4).

Чувствительные расстройства в виде анестезии и гипестезии обнаружены в 44,3% наблюдениях (табл.3.6). Анестезия и гипестезия как и двигательные нарушения, встречались у больных до 1 года в 37,5%. Следует заметить, что среди детей старше 1 года чувствительные нарушения у 66,7% отсутствовали, так как СМГ была в виде менингоцеле.

**Таблица 3.6**

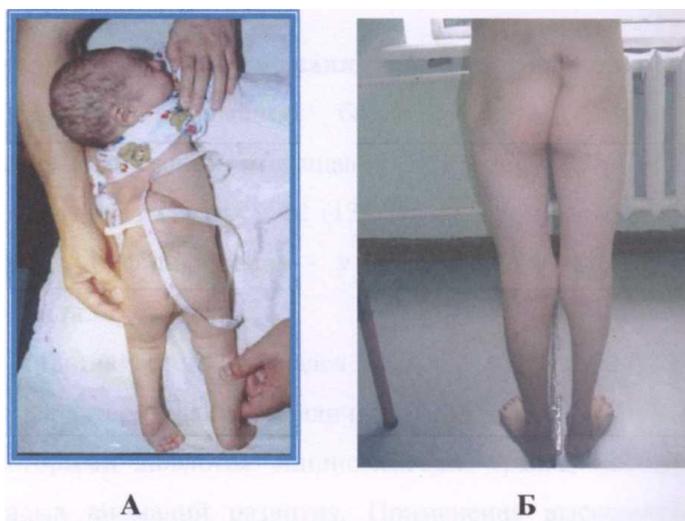
**Чувствительные расстройства при СМГ**

Чувствительные расстройства	Возраст							Итого
	0-1 мес	1-3 мес	3-6 мес	6-9 мес	9-12 мес	1-3 года	3-5 лет и более	
Без выпадений – 2 балла	5	10	5	3	2	4	3	36,3±5,1%
	2	6	2	2	-	2	3	19,3±4,2%
Гипестезия -1 балл	6	5	-	2	1	1	2	19,3±4,2%
	4	1		1	-	1	1	9,1±3,1%
Анестезия - 0 баллов	4	-	3	-	-	0	-	7,9±2,9%
	4	2	-	-	-		1	7,9±2,9%
Всего	25	24	10	8	3	8	10	100%

**Примечание:** в числителе основная группа, в знаменателе - группа сравнения

У детей в возрасте до 1 года была исследована болевая чувствительность, а старше одного года - тактильная и болевая. Выраженность гипестезии и анестезии нижних конечностей (чаще подошвы и задней поверхности голени) в большинстве случаев была симметричной 89,7%. Правосторонняя регистрировалась у 2,6% больного, левосторонняя у - 7,7%. Анестезия в аногенитальной области отмечена у детей 23,1%, что свидетельствует о поражении конуса спинного мозга.

Сравнительный анализ развития нижних конечностей у нормально рожденных и детей с СМГ показал укорочение длины и окружности нижних конечностей у последних, что можно расценить как проявление трофических нарушений в виде гипотрофии или атрофии одной или обеих конечностей. Эти расстройства выявлены у больных (45,5%). В последующем они сохранились как у неоперированных, так и у оперированных детей. Трофические расстройства нижних конечностей у 27,3% больных проявлялись на фоне охлаждения дистальных отделов ног, сухости кожных покровов в виде утончения окружности, укорочения длины (рис.3.25). У 2,3% детей старшего возраста отмечены появления трофической язвы стопы.



**Рис.3.25. Несимметричная атрофия нижних конечностей при СМГ: а) бол. Н.С. 1 мес.; б) больной Х. С. 8 лет,**

У 15,9% детей отмечена косолапость (рис. 3.26): с одной стороны у 42,9%, с двух - у 57,1%. При локализации грыж в шейном и грудном отделах позвоночника наблюдалась картина наиболее благоприятного клинического варианта менингоцеле.



**Рис.3.26. Косолапость при СМГ: а) с двух сторон, больная Д.Н. 1 мес.; б) с одной стороны, больная А.Р. 1.5 мес.**

### **3.3. Сопутствующие заболевания и пороки развития при СМГ**

Комплексное обследование больных с СМГ выявило ряд сопутствующих заболеваний, отягощающее их течение. Признаки родовой - спинальной травмы отмечены у 13,6%, бронхопневмонии - у 7,9%, внутриутробного инфицирования - у 10,2% новорожденных и детей грудного возраста.

У большинства детей отмечался дизрафический статус. Клинические проявления характеризовались наличием не только видимых аномалий развития, которыми являются спинномозговая грыжа, косолапость, но и внешних малых аномалий развития. Применение высокоинформативных методов исследования больным основной группы позволило выявить множество «невидимых» пороков развития. Частота выявленных аномалий при СМГ в основной и в группах сравнения представлена в таблице 3.7.

Эхоскопические исследования внутренних органов, особенно почек и мочевых путей наряду с нейросонографией имеют решающее значение для определения сочетанных аномалий. Дооперационное выявление аномалий развития почек и мочевых путей, сопровождающихся нарушением уродинамики, важно для профилактики прогрессирования дисфункции мочевого пузыря.

Из 38 детей с СМГ у 80,6% выявлены различные сочетанные пороки развития.

У 30,9% спинномозговая грыжа сочеталась с гидроцефалией. У 69% - с пороками развития опорно-двигательного аппарата 23,9%, врожденными пороками сердца 7 %, пороками развития мочеполовой системы 18,3% и желудочно-кишечного тракта 1,4%. У 18,3% больных краниально или дистально от грыжи выявлены аномалии строения позвоночника или спинного мозга.

**Таблица 3.7**

**Сочетанные аномалии при СМГ**

Виды сочетанной аномалии	Всего, %	Основная группа, %	Группа сравнения, %
Врожденные пороки сердечно-сосудистой системы	4,1±1,8	5,1±2,5	2,3±2,4
Аноректальные аномалии	0,8±0,8	-	2,3±2,4
Аномалии почек и мочевыводящих путей	10,8±2,8	12,8±3,8	7,1±3,9
Гипоплазия и агенезия копчика	1,6±1,2	2,5±1,8	-
Гидроцефалия	18,3±3,5	17,9±4,3	19±6,1
Врожденная косолапость	11,6±2,9	10,2±3,4	14,3±5,4
Дисплазия тазобедренного сустава	2,3±2,4	-	-
Симметричные и асимметричные гипотрофии, атрофии и деформации нижних конечностей	33,3±4,3	28,2±5,1	42,8±7,6
«Малые» аномалии	1,6±1,2	-	4,7±3,3
Атрофия вещества головного мозга	3,3±1,7	5,1±2,5	-
Атрезия пищевода	0,8±0,8	1,2±1,3	-
Тетринг – синдром	3,3±1,7	5,1±2,5	-
Диастематомиелия	1,6±1,2	1,3±1,3	2,3±2,4
Гидромиелия	2,5±1,4	3,8±2,2	-

Сколиоз	3,3±1,6	3,8±2,2	2,3±2,4
<b>Всего</b>	<b>100</b>	<b>100</b>	<b>100</b>

Мультиспиральная компьютерная томография, магнитно-резонансная томография, позволили выявить спинальный дизрафизм, уточнить характер грыжевого содержимого, морфологический вариант СМГ и наличие других врожденных аномалий позвоночника: дефекты в дугах позвонков, незаращение дуги по средней линии с расщеплением, недоразвитием или отсутствием остистого отростка; незаращение позвоночного столба или неполное заращение тел, наличие клиновидных позвонков или полупозвонков, отсутствие копчика, а также спинного мозга - тетринг - синдром, диастематомиелию, гидромиелию, дермальный синус и другие интра- и экстрадуральные патологические образования (липомы, тератоидные включения), сколиоз поясничного отдела позвоночника.

Нарушения в виде спинального дизрафизма влияют на появление патологической афферентной импульсации вследствие постоянного раздражения нервных элементов в виде усиления функциональной миелодисплазии, имеющей непосредственное или косвенное отношение к нарушениям функции тазовых органов и других неврологических расстройств.

Комплексное обследование 38 детей с СМГ у 80,6% из них выявило наличие аномалий развития других внутренних органов и систем. Это дает основание считать СМГ комбинированным врожденным пороком развития. МСКТ и МРТ являются высокоинформативными, взаимодополняющими методами обследования, позволяющими визуализировать широкий спектр патологии позвоночника, спинного мозга. Их применение необходимо для правильного выбора тактики операционного и консервативного лечения. Ведущими клиническими синдромами при спинномозговых грыжах являются двигательные, тазовые, чувствительные, трофические и вегето-сосудистые нарушения.

## Глава 4. НАРУШЕНИЯ ФУНКЦИЙ ТАЗОВЫХ ОРГАНОВ У ДЕТЕЙ С СМГ

Спинномозговая грыжа обуславливает денервацию мочевого пузыря и сфинктерного аппарата прямой кишки с различной вариабельностью поражения, что потребовало комплексного обследования больных с участием невролога, хирурга и уролога до операции, при выписке из стационара, в ближайшие и отдаленные сроки.

Основными проявлениями расстройств функции тазовых органов являются запоры, недержание кала, расстройства акта мочеиспускания или сочетание этих нарушений, проявляющихся разной степенью выраженности. Нарушение функции тазовых органов среди больных основной группы являлось ведущим симптомом и определялось в 84% случаях. Чаще наблюдались сочетанные расстройства 56%, реже - в виде недержания мочи 24% или кала 4%. Только в 16% наблюдениях признаки дисфункции тазовых органов не выявлены. Состояние функции тазовых органов у больных основной группы представлено в таблице 4.1.

**Таблица 4.1**

**Функции тазовых органов у детей основной группы с СМГ**

Функции тазовых органов	Возраст							Итого (%)
	0-1 мес	1-3 мес	3-6 мес	6-9 мес	9-12 мес	1-3 года	3-5 лет и более	
Без нарушений	2	1	1	-	-	1	1	16
Расстройства акта дефекации	-	1	-	-	1	-	-	4,0
Расстройства акта мочеиспускания	2	3	2	1	-	1	-	24,0
Сочетанные расстройства	4	5	2	3	1	3	3	56,0
Всего	8	10	5	4	2	5	4	100

Характер расстройств функции тазовых органов при СМГ зависит от уровня поражения нервной системы, локализации грыжи, и степени миелодисплазии. Определение локализации и протяженности дефекта позвоночника, содержимого грыжевого мешка в совокупности с клиническими данными помогает оценить характер дисфункции органов таза, двигательных, чувствительных расстройств нижних конечностей в целом.

Точное определение локализации патологического процесса позволяет целенаправленно искать нередко возникающие вторичные аномалии развития внутренних органов, соответственно, в зоне сегментарной иннервации спинного мозга. У больных при локализации СМГ (менингоцеле в пределах одного сегмента спинного мозга) в шейном или в грудном отделах позвоночника, а также у двух больных при поясничной локализации грыж в пределах одного сегмента типа менингоцеле на различных этапах хирургического лечения выраженные дисфункции тазовых органов не наблюдались.

Однако у этих пациентов наблюдался эпизодический ночной энурез и склонность к запорам. При менингоцеле с зоной поражения в пределах двух или более сегментов спинного мозга независимо от локализации у больных отмечались признаки нарушения функций тазовых органов различной степени выраженности. В этих случаях, на фоне других неврологических расстройств нередко наблюдались паралитические изменения в виде атонии мышц передней брюшной стенки и толстой кишки, ослабление ректального и анального рефлексов, изменения тонуса сфинктера, общая мышечная слабость, при которой тормозится увеличение внутрибрюшного давления, связанного с функцией диафрагмы и мышц брюшной стенки. При этом могут возникнуть запоры или недержание.

Выраженные нарушения функции тазовых органов наблюдались, как правило, у больных с обширными поражениями, охватывающими несколько сегментов спинного мозга, в виде больших грыж или грыжах типа миеломенингоцеле, миелоцистоцеле, рахизиса, при локализациях патологического

процесса на уровне SII-IV и ThXI-LII, или близрасположенных сегментов где, соответственно, находятся симпатическая и парасимпатическая зоны иннервации мочевого пузыря, прямой кишки и промежности, а также при СМГ с сопутствующей гидроцефалией.

Общий клинико-неврологический осмотр и данные сонографии мочевого пузыря (частота, ритм мочеиспусканий, объём мочевого пузыря в фазе накопления и опорожнения, возможность ребёнка по удержанию мочи), количество остаточной мочи и других исследований легли в основу верификации вида расстройств мочеиспускания у больных основной группы. Нарушения акта мочеиспускания отмечены у 80% детей с СМГ.

Гиперрефлекторный тип нарушения, для которого характерны позывы нередко, императивные; учащение мочеиспусканий, превышающее возрастные нормы на 3-4 мочеиспускания; уменьшение разового объёма выделяемой мочи, длительный акт мочеиспускания несмотря на небольшое количество мочи, отмечен у 44% больных с уменьшением возрастного эффективного объёма мочевого пузыря, наличием остаточной мочи свыше 10% от ёмкости мочевого пузыря. В качестве иллюстрации клинический пример гиперрефлекторного типа нарушения акта мочеиспускания. Клиническое наблюдение 1:

*Больная Т.Д. 3 года, поступила в клинику. Жалобы на изменение походки, недержание мочи, учащение мочеиспускания. Из анамнеза - больна с рождения. При рождении диагностирована СМГ пояснично-крестцового отдела. Была проведена операция по поводу удаления СМГ, после чего каждые 6 месяцев поступала на реабилитационное лечение. Из анамнеза жизни: ребёнок от 1 беременности и 1 родов. Возраст матери - 22 года. Беременность на фоне токсикоза до 3 месяцев, анемии Hb - 98 г/л и хронического стоматита до 3 месяцев. Роды в срок, ВЛР - 3100 г. Далее ребёнок отставал в психомоторном развитии: сидеть начал в 1,2 года, ходить - в 2 года.*

*Соматический статус при поступлении: общее состояние относительно удовлетворительное; физическое развитие соответствует возрасту; внутренние органы без особенностей.*

*Неврологический статус: в сознании, адекватна; со стороны черепно-мозговых нервов без патологии; движения в руках не ограничены; в ногах вялый парапарез; мышечный тонус в ногах снижен; мышечная гипотрофия больше выражена в мышцах голени; ста мышц - 3 балла. Ребёнок при ходьбе наступает на наружную часть стопы. Пателлярный рефлекс справа оживлён, слева снижен. Ахилловы рефлексы отсутствуют с двух сторон. Брюшные рефлексы снижены, подошвенный рефлекс не вызывается с двух сторон. Болевая и тактильная чувствительность сохранена. Функции тазовых органов: гиперрефлекторный тип нарушения мочеиспускания. Позывы нередко, императивные; учащение мочеиспусканий: до 7-8 в сутки, длительный акт мочеиспускания несмотря на небольшое количество выделяемой мочи.*

*На УЗИ мочевого пузыря наличие остаточной мочи свыше 15% от ёмкости мочевого пузыря.*

*На сериях компьютерных томограмм: КТ- признаки spina bifida с выбуханием через полудужки V L4 - S1. ЭНМГ:*

*Заключение: М-ответ с длинных нервов нижних конечностей не вызывается; признаки выраженного мотонейронального поражения на уровне L4-S1 с обеих сторон.*

*Установлен клинический диагноз: спинномозговая грыжа (менингомиелоцеле) пояснично-крестцового отдела позвоночника с нарушением функций спинного мозга.*



**Рис.4.1. Больной М.Н. 12 лет, с гиперрефлекторным расстройством акта мочеиспускание на этапе лечения - тренировки мочевого пузыря**

Гипорефлекторный тип нарушения выявлен у 12% больных с урежением мочеиспускания; нередко акт мочеиспускания осуществляется путем надавливания на мочевой пузырь родителями. Объем детрузора превышает возрастной. Порог чувствительности детрузора на изменение объема мочевого пузыря снижен. Капельное выделение мочи при переполненном мочевом пузыре, поток увеличивается при надавливании на мочевой пузырь и перемене положения тела ребенка. Наблюдается недержание мочи при стрессовых состояниях (плач или смех, натуживание, кашель), наличие остаточной мочи свыше 30% от ёмкости мочевого пузыря. В качестве иллюстрации приводим одно из наших наблюдений.

Детрузорно-сфинктерная диссинергия (24% больных) проявляется сокращением мочевого пузыря, направленным на его опорожнение; сфинктер действует противоположно, пытаясь предотвратить этот акт. Данный вид дисфункции мочевого пузыря часто остается нераспознанным из-за сходства с гиперрефлекторным типом нарушения. Позывы у этих детей часто императивные, мочеиспускания учащённые в меньшем объёме выделяемой мочи. Наблюдается прерывистое выделение мочи. У некоторых больных прекращается акт мочеиспускания при надавливании на мочевой пузырь. Остаточная моча больше 20% от ёмкости детрузора. Приводим наблюдение больного с СМГ с детрузорно-сфинктерной диссинергией.

Клинико-неврологические нарушения акта дефекации и функциональное состояние запирающего аппарата прямой кишки оценивали по трехбалльной системе с учетом состояния промежности и ануса (сомкнут, частично сомкнут, зияет) и степени выраженности анального рефлекса. В норме анус сомкнут, о полной сохранности анального рефлекса свидетельствует тоническое сокращение мышц произвольного сфинктера, сопровождающееся втяжением заднего прохода при раздражении кожи внутренней поверхности бедер или вокруг ануса. При грубых нарушениях иннервации тазового дна и промежности отсутствует втяжение заднего прохода при раздражении, он выглядит провисающим, в виде «грыжи промежности». При оценке нарушений акта дефекации учитывали, что у детей часто отмечается непроизвольная дефекация, которая до 3 лет считается физиологической. На первом году жизни дефекация протекает по типу безусловного рефлекса, с возрастом устанавливаются условно-рефлекторные связи, и дефекация осуществляется по типу условного рефлекса. Клинико-неврологические нарушения акта дефекаций и функциональное состояние запирающего аппарата прямой кишки оценивались по трёхбалльной системе по следующим критериям (табл.4.2).

Нарушение акта дефекации в основной группе наблюдалось у больных в виде хронического запора (53,3% больных), и запоров сочетающихся с парадоксальным недержанием (23,35% больных); недостаточности анального сфинктера с недержанием кала (23,35% больных). Хронические запоры диагностированы у детей с СМГ из-за поражения зон симпатической и парасимпатической иннервации или дистальных отделов спинного мозга.

**Таблица 4.2**

**Критерии аноректальных дисфункций у детей с СМГ**

Критерии	Характеристика критериев	Оценка, баллы
Внешний вид промежности	Обычный	2

	Незначительное выпячивание	1
	Релаксация промежности	0
Внешний вид ануса	Сомкнут	2
	Частично сомкнут	1
	Зияет	0
Частота стула	1-2 раза в день	2
	3-5 раз в день	1
	Более 5 раз в день	0
Каломазание	Нет	2
	Наблюдается редко	1
	Всегда	0
Запор	Нет	2
	Стул 1 раз за 2-3 сут	1
	Реже 1 раз за 3 сут.	0
Способность задержать Дефекацию	Более 3-5 мин	2
	До 2-3 мин	1
	Отсутствует	0
Запор с парадоксальным Недержанием	Отсутствует	2
	Наблюдается редко	1
	Наблюдается часто	0
Анальный рефлекс	Вызывается	2
	Вызывается слабо	1
	Не вызывается	0
Тонус мышц передней брюшной стенки	Нормальный	2
	Снижен	1
	Резко снижен	0
Брюшные рефлексы	Нормальные	2
	Снижены	1
	Резко снижены	0

*20 баллов - отсутствие функциональных нарушений - 0 степень*

*19-13 баллов - умеренные функциональные нарушения – I степень*

*12-1 баллов - выраженные функциональные нарушения - II степень*

*0 баллов - постоянное непроизвольное выделение фекальных масс - III степень*

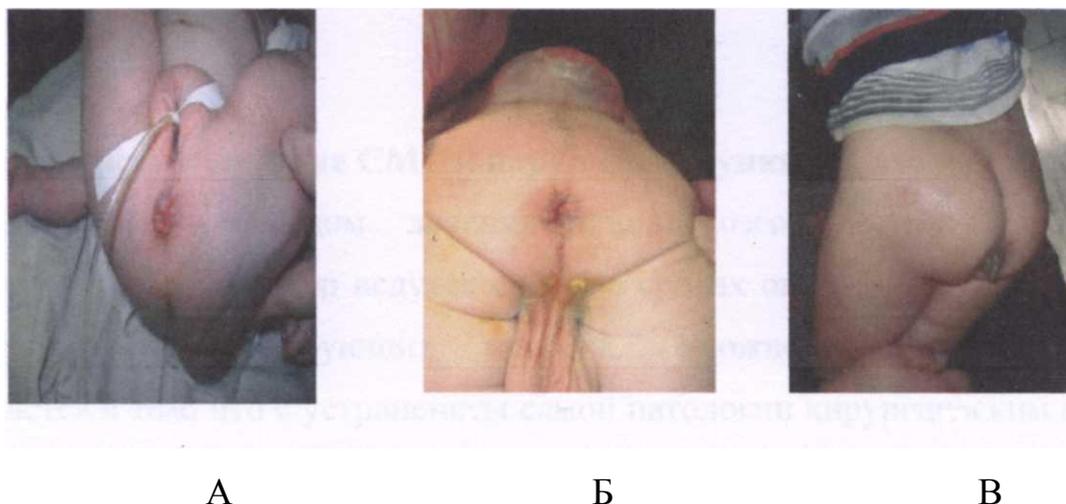
Хронический запор бывает обусловлен колонфинктерной диссинергией вследствие «ригидности» тазовой диафрагмы, которая неадекватно участвует в рефлекторной деятельности опорожнения толстой кишки, или нарушением иннервации мышц брюшного пресса. У этих больных анус сомкнут, снижены брюшные, анальные и ахилловы рефлексы, отмечены затруднения при волевом повышении тонуса анального сфинктера во время ректального осмотра, систематическая задержка самостоятельного стула в течение 3-4 дней. Для опорожнения кишечника этим детям применяют очистительные клизмы или слабительные средства.

Сочетание запоров с недержанием кала наблюдали у 7 детей. На фоне непроизвольного постоянного выделения жидких фекалий у них наступают периоды задержки. Позывы к дефекации отсутствуют или редки, из-за скопления каловых масс образуются каловые камни. Обычно у таких детей наблюдается периодическое каломазание по типу парадоксальной ишурии как у больных с хронической задержкой мочи.

При недостаточности анального сфинктера с недержанием кала I степени (3 больных) имеется регулярное чувство позыва и физиологический акт дефекации, которым сопутствует непроизвольное эпизодическое выделение каловых масс малыми порциями. При II степени (3 детей) сохраняется чувство позыва, временами бывает осознанный акт дефекации, однако ежедневно непроизвольно выделяются фекалии в большем или меньшем количестве. Промежность и ягодичы постоянно запачканы калом, вокруг ануса раздражена кожа, от больного исходит неприятный запах, на что неблагоприятно

реагируют окружающие. Ребенка по несколько раз в день приходится подмывать и менять ему белье. При III степени (1 больной) отсутствуют чувство позыва и осознанный акт дефекации с постоянным непроизвольным выделением фекальных масс (рис.4.2).

У 56% пациентов выявлены сочетанные нарушения акта дефекации и признаки дисфункции мочевого пузыря различной степени выраженности, что свидетельствует об общности нарушений иннервации органов малого таза в соответствии с локализацией грыжевого дефекта. Результаты исследований показали, что у детей с последствиями СМГ наряду с параличами и парезами отмечаются выраженные соматические заболевания.



**Рис. 4.2. Признаки недостаточности анального сфинктера: а) первая степень, б) вторая степень, в) третья степень.**

В связи с нарушением функций тазовых органов выявляются дисбактериоз кишечника (7), пиелонефриты (6) и хроническая почечная недостаточность (3), последние обусловлены вторичным сморщиванием или аномальным развитием почек.

Клинико-лабораторные данные, характерные для инфекции мочевыводящих путей отмечены у 32% больных основной группы и 39,5% в группе сравнения.

Нарушение функций тазовых органов наиболее частое и тяжёлое осложнение СМГ у детей. Основными проявлениями расстройств функции тазовых органов являются запоры, недержание кала, расстройства акта мочеиспускания или сочетание этих нарушений. Нарушения функций тазовых органов на фоне других неврологических нарушений ухудшает самооценку ребёнка, могут стать причиной вторичных изменений мочевыводящей системы с неблагоприятным прогнозом.

## **Глава 5. ЛЕЧЕНИЕ НЕВРОЛОГИЧЕСКИХ НАРУШЕНИЙ У ДЕТЕЙ С СМГ**

### **5.1. Комплексное лечение СМГ и нарушений функции тазовых органов**

Радикальным методом лечения спинномозговых грыж является хирургическое. До сих пор ведутся споры о сроках оперативного лечения и эффективности существующих методик. Сложность лечения СМГ заключается в том, что с устранением самой патологии хирургическим путем лечение большинства больных не заканчивается.

Наличие грыжевого выпячивания, наполненного спинномозговой жидкостью, в сочетании с неврологическими расстройствами является основным критерием показаний к операции. Истончение стенок грыжевого мешка, склонность их к изъязвлению, быстрое увеличение размеров грыжи, разрыв стенки мешка, возможность нагноения и развитие менингита и менингоэнцефалита обосновывают необходимость раннего грыжесечения.

Сущность тактики состоит в щадящей ревизии грыжевого мешка, выделении элементов, нервных корешков спинного мозга, восстановлении целостности оболочек спинного мозга и пластике дефекта в дугах позвонков и кожного покрова.

Оперативное лечение проводилось 84,1% из 38 больных. 56,8% были оперированы в возрасте 1-28 дней по следующим показаниям: разрыв оболочек грыжи - 26,2%; резкое истончение оболочек грыжи с угрозой ликвореи - 52,4%; прогрессирование гнойно-воспалительных изменений в грыжевых оболочках с нарастающими явлениями менингоэнцефалита - 21,4%. 27% больным оперативное вмешательство проведено в плановом порядке в возрасте от 1 месяца до 1 года. 16,2% детей оперированы в возрасте 1-12 лет. 15,9% больным (6,8% из контрольной и 9,1% из основной группы) из-за неоперабельности и отказа родителей хирургическое вмешательство не прово-

дилось. 2 детей со скрытой формой не нуждались в оперативном вмешательстве, им проводилось консервативное лечение.

Новорожденные с СМГ, сочетавшейся с гипертензионно- гидроцефальным синдромом на этапе предоперационной подготовки проводились дегидратационное лечение и антибиотикотерапия (диуретики, аспаркам) в возрастной дозировке. У 27,3% больных, с первых суток жизни имевших выраженные признаки гидроцефалии и СМГ и у 22,7% детей, с грыжами больших размеров с нагноением грыжевых оболочек, наблюдалось нарастание гидроцефалии. Во время операции наряду с иссечением грыжи им одновременно проводились ликвор-шунтирующие манипуляции, люмбико- перитонеальное или люмбико-ретроперитонеальное отведение избыточной спинномозговой жидкости. Комплексное медикаментозное лечение оказалось эффективным только у 27,3% детей.

При СМГ проводилось комплексное базисное лечение. Применяли препараты влияющие на нейромедиаторные системы мозга (энцефабол, церебролизин, кортексин, глутаминовая кислота); витамины группы (В, С, А, Е), циннаризин, цитохром; биостимуляторы и рассасывающие препараты (апилак, алоэ, лидаза, фибс). Нейромедиаторные аминокислоты: глутаминовая кислота таблетки 0,02 г 2 раза в день в течение 3-4 недель; пикамилон  $\frac{1}{4}$  таблетки 0,02 г 2 раза в день в течение 3-4 недель; пирацетам 50 мг/ кг в сутки 10 дней в инъекциях, далее в таблетках, глицин- 50 мг/кг в сутки, пантокальцин 0,25 - 2 раза в течение 30 - 40 дней.

Лечение детей с нарушениями функции тазовых органов представляет сложную цепь диагностических, комплексных лечебно-реабилитационных методов. В зависимости от характера нарушений функции тазовых органов проводили лечение. Главное в лечении атонических запоров - опорожнение прямой кишки. Поэтому большое внимание уделяли диетотерапии, индивидуальному подбору режима питания, приему 5-6 чайных ложек минеральных масел, способствующих нормализации дефекации и консистенции каловых масс. Детей старше 3 лет начинали приучать к регулярному произвольному

опорожнению кишечника каждый день в одно и то же время в течение 10-20 минут. Обычно лучше это делать вскоре после сытной еды, чтобы воспользоваться возникающим после еды желудочно-толстокишечным рефлексом. При отсутствии самостоятельного стула использовали очистительные клизмы. Продолжительность каждого курса лечения составила 20 дней, с повторном через 3-4 месяца.

При расстройствах акта дефекации с явлениями недостаточности анального сфинктера особое значение имеют тренировка и укрепление удерживающего аппарата прямой кишки в виде очистительно-тренировочных клизм с постепенным увеличиванием количества вводимой жидкости и удлинением срока удержания в прямой кишке. Часто применяются электро-стимуляция сфинктерного аппарата и механотренировка на резиновой трубке. Вставляя газоотводную трубку в анальный канал на глубину 4-5 см, обучали ребенка сжимать и расслаблять сфинктер не ягодичными мышцами, а анальным жомом. Продолжительность манипуляции 2-3 мин, повторяли 4 раза в день, в течение 20 дневного курса лечения.

При сочетанных расстройствах - запорах с парадоксальным недержанием кала - проводили комплексные мероприятия, как при хроническом колостазе и недостаточности анального сфинктера.

Универсального метода лечения расстройства мочеиспускания у детей с СМГ не существует, следует придерживаться индивидуального подхода. Терапия дисфункции мочевого пузыря при СМГ обычно направлена на уменьшение давления в гипертоничном мочевом пузыре или на увеличение резистентности выходного его отдела с целью достижения удержания мочи. При гипотоничном мочевом пузыре следует усиливать сократительную способность детрузора. В случаях, когда гипотоничный нейрогенный мочевой пузырь не способен к сокращению, в условиях повышенной резистентности выходного его отдела развивается сложный вариант дисфункции мочевого пузыря, трудно поддающийся терапии. В подобных случаях обеспечение

нормального внутрипузырного давления путем катетеризации детрузора имеет особое значение.

При гипорефлекторной дисфункции проводили курс стимуляции детрузорной активности мочевого пузыря нивалином внутримышечно в течение 10 дней, в последующем - в виде таблеток продолжительностью 30-40 дней. Детям до годовалого возраста проводили электрофорез с нивалином в область мочевого пузыря. Нивалин способствует повышению интенсивности нервного импульса, идущего к мышечной ткани, усиливает сокращение мышц и его длительность, стимулирует детрузорную функцию мочевого пузыря, снижает внутрипузырное давление за счет блокирования гипертонических сокращений. Больным также назначали синусоидальные модулированные токи на область мочевого пузыря, ЛФК, общий массаж.

При гиперрефлекторном мочевом пузыре в комплекс медикаментозной терапии включали: м-холинолитики, атропин путем электрофореза на область мочевого пузыря по 5 дней; дриптан по 2,5-5 мг 2-3 раза в сутки в течение 1-2 месяцев; седативную терапию перед сном (биопассит, новопассит, пустырник) в возрастной дозировке.

Прерывание тормозящей парасимпатической импульсации к мочевому пузырю и сфинктерному аппарату достигалось с помощью паравертебральных, пресакральных блокад новокаином.

Медикаментозную терапию сочетали с физиотерапевтическим лечением (электрофорез с атропином или эуфиллином, синусоидальные модулированные токи, воздействие низкоэнергетическим лазером, аппликация парафина или озокерита на область мочевого пузыря и пояснично-крестцовую область), оказывающим тормозящее воздействие на ганглии и миоциты мочевого пузыря.

Как показали наши исследования, у больных с СМГ высокая частота нестабильности мочевого пузыря. Потому местное лечение, направленное на восстановление адаптационной способности мочевого пузыря, имеет большое значение в комплексной терапии.

При гипорефлекторной дисфункции детрузора для уменьшения ёмкости пузыря, повышения его чувствительности к растяжению и своевременного появления позыва к мочеиспусканию приучили ребенка к опорожнению мочевого пузыря в определенное время суток в два приема. Данный подход эффективен у детей, которые осознанно могут регулировать акт мочеиспускания, то есть в старшем возрасте. Детям раннего возраста с этой целью проводили катетеризацию с опорожнением мочевого пузыря 2-3 раза в день. При выраженной атонии мочевого пузыря в течение первой недели прибегали к постоянному отведению мочи через катетер, оставленный в полости детрузора. В течение следующих 7 дней пузырь опорожняли каждые 4 часа, открывая мочевой катетер. Данная тактика способствует сокращению размера мочевого пузыря, уменьшает объём накопленной и остаточной мочи.

При гиперрефлекторном типе и детрузорно-сфинктерной диссинергии, когда ёмкость мочевого пузыря ниже возрастных показателей при относительном повышении внутрипузырного давления, также эффективна постоянная катетеризация, предусматривающая адаптацию органа к нарастанию высокого исходного внутрипузырного давления на фоне повышения гидравлического давления. В мочевой пузырь вставляли катетер, через который вводили физиологический раствор с антибиотиками или раствор фурациллина 1:5000 в количестве 50% от возрастной вместимости органа. Катетер закрывали на четыре часа, затем полностью опорожняли мочевой пузырь и измеряли общее количество содержимого. По разнице введенной и выделенной жидкости определяли вместимость пузыря и объём диуреза у ребенка за четыре часа. С 8 до 24 часов манипуляцию повторяли каждые 4 часа увеличивая вводимую жидкость на 10 мл. С 24 до 8 часов утра катетер закрывали. Сеансы дозированного повышения внутрипузырного давления проводили в течение 7-10 дней. При помощи ультразвукового исследования ежедневно в начале и конце манипуляции проверяется размер мочевого пузыря, возникновение пузырно-мочеточникового рефлюкса. Каждые 3-4 дня меняли уретральный катетер. Курс лечения повторяли через три месяца. При сочета-

нии нарушения акта дефекации с расстройствами акта мочеиспускания проводили лечебные мероприятия, предусматривающие коррекцию выявленных расстройств.

Лечение сопутствующих заболеваний (внутриутробная инфекция, пневмония, родовая травма) новорожденным проводилось до и после оперативного вмешательства. Микробно-воспалительный процесс мочевых путей у 35,2% больного купировали назначением антибиотиков и уросептиков.

Ранние реабилитационные мероприятия и лечение сопутствующих заболеваний, аномалий и расстройств функции тазовых органов проводили после снятия швов и продолжали в амбулаторных условиях.

Восстановительное лечение включало 2 основных компонента - медикаментозное и физиотерапевтическое. Медикаментозное направлено на предупреждение развития спаечного процесса, рассасывание спаек, улучшение кровообращения, облегчение проведения нервных импульсов. Физиотерапевтическое лечение предусматривает восстановление функций нейромышечного аппарата.

## **5.2. Динамика неврологических нарушений на этапах лечения**

### **5.2.1. Динамика неврологических нарушений у больных группы сравнения**

Результаты лечения больных группы сравнения оценивались по тем же критериям, что и в основной группе.

При изучении катамнеза в сроки от двух до шести лет у 76,3% наблюдавшихся группы сравнения, выявлены двигательные расстройства различной степени выраженности в виде нижнего парапареза с вялым тонусом, нарушение чувствительности и функций тазовых органов в динамике.

На основании комплексных исследований установлены следующие нарушения акта мочеиспускания. У 55,2% - в виде детрузорно- сфинктерной диссинергии, гипорефлекторный - у 31%; гиперрефлекторный - у 13,8%. У двух детей дисфункция мочевого пузыря с нарушением уродинамики привела к двух стороннему уретерогидронефрозу.

У одного из них повторные атаки пиелонефрита способствовали развитию хронической почечной недостаточности с летальным исходом.

Следует отметить, что 44,8% по различным причинам не получали реабилитационное лечение. Остальные 55,2% больных получали недифференцированное лечение по поводу дисфункций тазовых органов.

### **5.2.2. Динамика неврологических нарушений у больных основной группы**

Со стороны чувствительных нарушений положительная динамика наблюдалась у 83% детей с чувствительными нарушениями.

Наблюдения за динамикой дисфункций тазовых органов до и после оперативного вмешательства показало положительную динамику у 68,5% больных.

Отмечен положительный эффект комплексной терапии у 35%. Положительная динамика, выразившаяся в постепенном улучшении признаков аноректальной континенции у 5 больных отмечена после второго курса, у 9 - после третьего курса комплексной терапии.

У 7,5% пациентов с тяжелыми формами спинномозговой грыжи, несмотря на повторные курсы реабилитационного лечения в течение двух- трех лет, сохранились нарушения акта дефекации.

Дополнительные рентгеноконтрастные исследования толстой кишки этих больных показали наличие вторичных изменений в виде мегаректума или мегадолихоколона, видимо, связанных со вторичными органическими изменениями на фоне глубоких функциональных нарушений.

Оценка дисфункций мочевого пузыря до и после оперативного вмешательства показала, что у 65% больных основной группы при положительной динамике, неврологические расстройства и ДМП не усугублялись. Положительный эффект комплексной терапии, включая катетеризацию мочевого пузыря, наблюдали у 3 из 6 детей с гипорефлекторным, у 16 из 22 с гиперрефлекторным типом расстройства мочеиспускания и у 7 из 12 с детрузорно-сфинктерной диссинергией. Положительная динамика у 10 больных отмечена после второго курса комплексной терапии, у 16 - после третьего курса и выражалась постепенным восстановлением адаптационной способности, улучшением объёма мочевого пузыря на 20-30% от исходного состояния. Из 35% пациентов с тяжелыми формами спинномозговой грыжи, несмотря на повторные курсы реабилитационного лечения в течение двух- трех лет, у 7,5% сохранились стойкие нарушения акта мочеиспускания, у остальных 27,5% признаки ДМП усугубились. Данные больные нуждаются в оперативной коррекции недержания мочи.

### **5.3. Непосредственные ближайшие и отдаленные результаты лечения**

Среди 84% оперированных послеоперационные осложнения наблюдались у 45 (61,5%) больных. Они были связаны с прогрессированием имевшихся до операций явлений пневмонии, проявлений внутриутробного инфицирования и менингоэнцефалита. В числе осложнений, связанных с операцией, были: инфицирование послеоперационной раны - 21 (32,3%) (6 (9,2%) основной, 15 (23,1%) - группы сравнения); ликворея - 11 (16,9%) (3 (4,6%) основной, 8 (12,3%) группы сравнения). После лечения у новорожденных и грудных детей с СМГ в раннем послеоперационном периоде прогрессирование неврологических изменений и нарушений функций тазовых органов не наблюдалось.

Из 38 наблюдавшихся больных с СМГ из стационара выписаны 95,3%), из них 14 (16%) (6 (42%) -группы сравнения, 8 (57,1%) - основной

группы с тяжелыми формами заболевания и сопутствующими пороками развития были признаны иноперабельными и прогностически неблагоприятными. Летальный исход наблюдали в 5 (5,6%) случаях (2 из основной группы, 3 - группы сравнения). 3 (60%) новорожденных умерли в период предоперационной подготовки от различных сопутствующих соматических заболеваний, в 2 (40%) больных умерли в послеоперационном периоде. Таким образом, из 88 детей с СМГ были выписаны из стационара с удовлетворительными или положительными результатами 69 (78,4%). Среди них 40 (58%) больных основной группы, 29 (42%) - группы сравнения.

78,4%) из них были подвергнуты оперативному вмешательству, 2 (2,8%) пациента основной группы получали консервативное лечение без операций.

Хорошим признан результат у 60%) больных - отсутствие грыжевого выпячивания, физическое и психомоторное развитие соответствует возрасту, отсутствие выраженных неврологических нарушений и тазовых дисфункций, нет признаков гидроцефалии.

Удовлетворительный результат отмечен у 19 (26,7%) больных - отсутствие грыжевого выпячивания, физическое и психомоторное развитие соответствует возрасту ребенка при наличии умеренно выраженных неврологических нарушений и тазовых дисфункций.

Неудовлетворительным признан результат у 13 (18,3%) больных - отсутствие грыжевого выпячивания, умеренное отставание в физическом и психомоторном развитии, выраженные неврологические расстройства или тазовые дисфункции, наличие трофических нарушений, сохранение имеющейся гидроцефалии или присоединение её.

Судьба детей со спинномозговыми грыжами в значительной степени зависит от формы и степени тяжести порока. Своевременное успешное оперативное вмешательство предупреждает развитие осложнений, главным образом, восходящую гнойную инфекцию и прогрессирование неврологических расстройств. При менингоцеле оперативное вмешательство в 21 случае

дало стойкий положительный эффект, а в 18 (85,7%) случаях привело к полному выздоровлению детей. При менингоградикулоцеле и миелоцистоцеле у 15 (71,4%) из 21 больного существующие неврологические изменения имели тенденцию к уменьшению. В то же время следует подчеркнуть, что у 11 больных с миелоцистоцеле и миеломенингоцеле прогноз был неблагоприятным.

При полном рахизисе 3 больных были признаны нежизнеспособными. При спинномозговых грыжах тяжесть заболевания в значительной степени зависит от локализации кисты и степени вовлеченности спинного мозга. При шейном и верхне - грудном расположении спинномозговой грыжи неврологические нарушения были невыраженными, поскольку имела место оболочечная форма грыжи.

Прогноз детей с СМГ, сочетающимся с водянкой головного мозга, менее благоприятен, хотя гидроцефалия в большинстве случаев имеет склонность к компенсации. Проведение ликворшунтирующих операций по ходу иссечения спинномозговой грыжи в неонатальном периоде при прогрессирующей гидроцефалии у 3 из 11 пациентов, перенесших подобные операции, обеспечивали стабильность ликворного давления. Только в одном случае через 1 год из-за прогрессирования гидроцефалии потребовалось проведение операции вентрикулоперитонистомии.

Сравнительный анализ результатов лечения нарушений функций органов таза при СМГ среди больных основной и группы сравнения показал целесообразность раннего определения характера дисфункций тазовых устройств и проведения целенаправленного комплексного лечения, позволяющего улучшить центральную и периферическую иннервацию органов таза и сфинктерного аппарата прямой кишки, ответственного участка в аноректальной континенции и постепенной нормализации объективных показателей акта мочеиспускания, а также эффективного объема мочевого пузыря. Мы убедились в том, что проведение ранних целенаправленных лечебных мероприя-

тий не только предупреждают их прогрессирование, но и препятствуют развитию вторичных органических изменений.

## ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Врожденные спинномозговые грыжи, характеризующиеся незаращением дужек позвонков с возникновением на этом уровне дисплазии спинного мозга, его оболочек и корешков, относятся к тяжелым порокам развития позвоночника и спинного мозга у детей. Медицинская и социальная значимость их общеизвестна. Ребенок со спинномозговой грыжей с раннего детства может стать инвалидом на протяжении всей жизни из-за выраженных неврологических нарушений и дисфункции органов таза. Улучшение диагностики и реабилитации детей с врожденными пороками развития спинного мозга является важным аспектом решения этой проблемы. Снижение детской смертности и инвалидизации, связанных с данной патологией, одна из главных задач детской неврологии и нейрохирургии.

Комплексное обследование пациентов, позволило наиболее точно определить особенности клинико-неврологических проявлений, патоморфологической формы спинномозговой грыжи различной локализации и выявить сопутствующие пороки развития и заболевания, отягощающие течение данного порока. В области шейных позвонков СМГ наблюдалась у 2,3% больных, в области грудной клетки - у 2,3%, поясничной области - у 43,2%, крестцовой - 14,8%, пояснично-крестцовой - у 37,5%.

Поперечный размер грыжи колебался от 1,5 до 12 см. Соответственно размерам мы разделили грыжи на: малые диаметром до 5 см - 39,8%; средние диаметром 5-10 см - 45,5%; большие диаметром более 10 см - 14,8% больных. Наиболее частая локализация и большие размеры СМГ отмечались в пояснично-крестцовом отделе позвоночника.

У больных диагностированы различные клинико-морфологические формы СМГ. В основной группе скрытая расщелина (*spina bifida*) отмечена у 2 больных, менингоцеле - у 12, миеломенингоцеле - у 13, менингорацидулоцеле - у 12, миелоцистоцеле - у 6, рахишизис - у 2, *spina bifida complicata* - у 3

больных. В группе сравнения: менингоцеле - у 12, миеломенингоцеле - у 18, менингорацидулоцеле - у 5, миелоцистоцеле - у 2, рахшизис у 1 больного.

Сроки госпитализации и возраст больных, подлежащих оперативному лечению, устанавливались в зависимости от течения болезни и характера осложнений, размеров грыжи и состояния грыжевого покрова. У 32,9% больных грыжа была покрыта по всей поверхности нормальной кожей, содержащей подкожно-жировую слой, обеспечивающей надежную прочность и герметичность. У 31,8% больных грыжа была покрыта истонченной кожей или оболочкой. У 13,6% больных, особенно среди новорожденных было обнаружено гнойное или гнойно-фибринозное воспаление грыжевой оболочки или грубые рубцовые изменения, у 10,2% отмечался разрыв грыжевой оболочки.

Новорожденные дети с СМГ в хирургический стационар были доставлены в течение первой недели жизни - 18,2%, второй недели - 4,5%, третьей недели - 2,3%, четвертой недели - 1,1% и 55,7% детей в грудном возрасте. 20,5% детей в возрасте от 2 до 12 лет. Истончение или разрыв оболочек СМГ послужили основанием для перевода новорожденных или детей грудного возраста в хирургическую клинику по срочным показаниям к оперативному вмешательству.

Оперативное лечение проводилось 84,1% из 38 больных. Из них 56,8% были оперированы в возрасте 1-28 дней по следующим показаниям: разрыв оболочек грыжи - 26,2%; резкое истончение оболочек грыжи с угрозой ликвореи - 52,4%; прогрессирование гнойно-воспалительных изменений в грыжевых оболочках с нарастающими явлениями менингоэнцефалита - 21,4%. 27% детям оперативное вмешательство проведено в плановом порядке в возрасте от 1 месяца до 1 года. 16,2% детей оперированы в возрасте 1-12 лет. 15,9% больным (6-6,8%) из группы сравнения и (8-9,1%) из основной из-за неоперабельности и отказа родителей хирургическое вмешательство не проводилось.

Летальный исход наблюдался в 5,6% случаев. Из них 40% ребенка из основной группы и 60% - из группы сравнения. 60% новорожденных умерли

в период предоперационной подготовки от различных сопутствующих соматических заболеваний, в 40% больных умерли в послеоперационном периоде.

Изучение акушерского анамнеза и социального статуса показало, что дети с СМГ родились у жительниц города и сел, соответственно, в 58,1% и 41,9% случаях. Обследованные дети родились в основном у молодых матерей, благоприятного для деторождения возраста от 20 до 35 лет (89,7%). Остальные в возрасте 36-45 лет - 6,8%, моложе 20 лет - 3,5%. Обследованные дети в основном родились от 1-2 беременности и 1-2 родов - 62,1% и 63,1% соответственно; от 3 и свыше родов - 36,9%.

Рождение детей с СМГ отмечено среди родственных браков у 8,0%; 21,8% в - малообеспеченных семьях, 49,4% - в нормально обеспеченных и 28,7% - в хорошо обеспеченных семьях. Неблагополучный перинатальный анамнез отмечен в 90,8% случаях. Токсикоз в первом триместре беременности отмечался у 48,3%, во втором триместре - у 14,9%, в третьем - у 9,2%, в течение всей беременности - у 5,7%. Патологическое течение беременности на фоне ОРВИ - 42,5%, выраженного токсикоза - 35,6%, угрозы прерывания беременности - 27,6%, анемии - 74,7%, приема лекарственных препаратов по поводу различных экстрагенитальных патологий - 28,7% рожениц.

Физическое развитие больных определяли по антропометрическим данным: масса тела, рост, окружность головы и грудной клетки, длина и окружность конечностей в симметрических участках. Для сравнения мы использовали данные динамики антропометрических показателей нормальных новорожденных и детей до одного года, предложенные М.Э.Абдуллаевой (2003). Среди 38 больных обеих групп 6,9% родились недоношенными в сроки гестации 34-36 недель, Масса тела новорожденных колебалась от 1916 до 4600 гр. При динамическом наблюдении отставание в физическом развитии соответствующему возрасту отмечено у 69,3%, резкое отставание выявлено - у 4,5%. В остальных случаях рост и масса тела больных соответствовали возрастным показателям.

При оценке неврологического статуса уточняли выраженность общей мозговой и очаговой симптоматики общепринятыми методами. Учитывали наличие гидроцефально-гипертензионного синдрома. Очаговые признаки поражения нервной системы выявляли при исследовании черепно-мозговых нервов, уточняли симметричность и состояние мышечного тонуса, мышечной силы, сухожильных рефлексов; оценивали расстройства чувствительности, двигательной активности и нарушения функции тазовых органов по балльной системе. Отсутствие неврологической симптоматики - 2 балла, умеренная неврологическая симптоматика - 1 балл, явная неврологическая симптоматика - 0,5 балла, выраженная неврологическая симптоматика - 0 баллов.

Психомоторное развитие ребенка, вертикальную устойчивость и начало ходьбы оценивали по степени его соответствия возрастной норме. Оценка психического состояния детей с СМГ основной группы показала, что у 54% из них отмечался сохранный интеллект и соответствующие возрасту данные при наличии тех или иных невыраженных нервно-психических расстройств. В 46% наблюдений отмечено отставание в моторном развитии.

Почти аналогичные данные отмечены среди больных группы сравнения. При оценке учитывали соответствие возрастным показателям реакции ребенка на окружающее, активность движений, состояние физиологических рефлексов, мимику, координацию движений, речевое развитие, возможности осмысления, памяти, активности и наличие отдельных признаков психического инфантилизма при сохранности остальных нормальных показателей.

Двигательные нарушения в нижних конечностях диагностированы у 65,9% больных, у детей до 1 года эти явления встречались в 56,8% случаев. Снижение мышечного тонуса выявлялось по периферическому типу. Установлено, что у больных с СМГ дистальные отделы нижних конечностей страдают чаще и в большей степени. Сила мышц варьировала от 5 баллов до 0, о чем свидетельствовало ограничение движений в нижних конечностях вплоть до полной их утраты. Монопарез нижних конечностей отмечался у детей 14,8%, чаще с левой стороны (61,5%).

В проксимальных отделах нижних конечностей чаще отмечался легкий парез неодинаковой степени выраженности с обеих сторон. В дистальных отделах преимущественно выявлены явления выраженного пареза или в единичных случаях признаки паралича - 8,6% случаев. У всех больных с СМГ двигательные нарушения сопровождались расстройством чувствительности в дистальных отделах нижних конечностей, реже - кожи промежности.

Вертикальная устойчивость и ходьба у 22,2% детей были с задержкой на 6-12 месяцев; у 11,1% больных - на 13-24 месяца; у 11,1% - более поздно, в 3-4 года в виде неполного восстановления движений. В группу без двигательных выпадений включены дети у которых в процессе обследования выявлены лишь рефлекторные нарушения в виде умеренного или выраженного угнетения коленного и ахиллового рефлексов с одной или обеих сторон (36,7% случаев). Среди больных до 1 года эти явления наблюдались в 20% случаев.

Чувствительные расстройства в виде анестезии и гипестезии обнаружены в 44,3% наблюдений. Анестезия и гипестезия встречались, как и двигательные нарушения, у больных до 1 года в 39,5%. Следует заметить, что среди детей старше 1 года чувствительные нарушения у 66,7% отсутствовали, так как СМГ была в виде менингоцеле.

У детей до 1 года была исследована болевая чувствительность, у детей старше одного года - тактильная и болевая. Гипестезии и анестезии нижних конечностей по проводниковому типу у большинства больных была выражена симметрично (89,7%) правосторонняя регистрировалась у 2,6%, левосторонняя у 7,7% обследованных. Анестезия в аногенитальной области была отмечена у 9 детей (23,1%). Характер неврологических расстройств соответствовал типам СМГ, что подтверждается данными литературы.

Клинико-неврологические нарушения акта дефекаций и функциональное состояние запирающего аппарата прямой кишки оценивали по трехбалльной системе, определив состояние промежности и ануса (сомкнут, частично сомкнут, зияет) и по степени выраженности анального рефлекса.

Нарушение акта дефекации среди больных основной группы наблюдалось у 60% больных. В виде - хронического запора - у 53,3% больных; запоров сочетающихся с парадоксальным недержанием - у 23,3%, недостаточности анального сфинктера с недержанием кала - у 23,3% больных.

У 56% пациентов были отмечены сочетанные нарушения акта дефекации и признаки дисфункции мочевого пузыря различной степени выраженности, что свидетельствует об общности нарушений иннервации органов малого таза в соответствии с локализацией зон грыжевого дефекта.

Результаты исследований показали, что у детей с последствиями СМГ наряду с параличами и парезами отмечаются выраженные соматические заболевания. В связи с нарушением функций тазовых органов выявляются дисбактериоз кишечника, пиелонефриты и хроническая почечная недостаточность, последние обусловлены вторичным сморщиванием или аномальным развитием почек.

Из 38 детей с СМГ у 80,6% выявлены различные сочетанные пороки развития. У 30,9% из них спинномозговая грыжа сочеталась с гидроцефалией, у 69% с другими пороками развития: с пороками развития опорно-двигательного аппарата (23,9%), врожденными пороками сердца (7%), пороками развития мочеполовой системы (18,3%) и желудочно-кишечного тракта (1,4%). У 18,3% больных краниально или дистально от грыжи выявлены аномалии строения позвоночника или спинного мозга.

В диссертационной работе представлены данные параклинических методов исследования при СМГ различной локализации. Мультиспиральная компьютерная томография и магнитно-резонансная томография позволили выявить спинальный дизрафизм, уточнить характер грыжевого содержимого, морфологический вариант СМГ и наличие других врожденных аномалий позвоночника: дефекты в дугах позвонков, незаращение дуги по средней линии с расщеплением, недоразвитием или отсутствием остистого отростка; незаращение позвоночного столба или неполное заращение тел, наличие клиновидных позвонков или полупозвонков, отсутствие копчика, а также спинного

мозга - тетринг - синдром, диастематомиелию, гидромиелию, дермальный синус и другие интра- и экстрадуральные патологические образования (липомы, тератоидные включения), сколиоз поясничного отдела позвоночника.

Особое значение в клинической картине придавали изучению дизрафического статуса, характерного для врожденных пороков развития нервной системы. Диагностика status dysgraphicus служила маркером врожденного характера заболевания.

Неврологические нарушения требуют вмешательства специалиста - невролога и в стадии реабилитации. Восстановительное лечение включало 2 основных компонента - медикаментозное и физиотерапевтическое воздействия. Медикаментозное направлено на предупреждение развития спаечного процесса, рассасывания спаек, улучшение кровообращения, облегчение проведения нервного импульсов. Физиотерапевтическое лечение предусматривает восстановление функции нейромышечного аппарата.

При СМГ проводилось комплексное базисное лечение с применением препаратов влияющих на нейромедиаторные системы мозга (энцефабол, церебролизин, кортексин, глутаминовая кислота); витамины группы (В, С, А, Е), циннаризин, цитохром; биостимуляторы и рассасывающие Препараты (апилак, алоэ, лидаза, фибс). Назначали нейромедиаторные аминокислоты: глутаминовая кислота таблетки 0,02 г 2 раза в день в течение 3-4 недель; пирамилон  $\frac{1}{4}$  таблетки 0,02 г 2 раза в день в течение 3-4 недель; пиррацетам 50 мг/ кг в сутки 10 дней в инъекциях, далее в таблетках, глицин - 50 мг/кг в сутки, пантокальцин 0,25 - 2 раза в течение 30-40 дней.

Лечение детей, с нарушениями функции тазовых органов представляет сложную цепь диагностических, комплексных лечебно-реабилитационных методов, зависящих от характера нарушений функции тазовых органов.

Главное в лечении атонических запоров - опорожнение прямой кишки. При отсутствии самостоятельного стула использовали очистительные клизмы. При расстройствах акта дефекации с явлениями недостаточности анального сфинктера особое значение имеют тренировки и укрепление удер-

живающего аппарата прямой кишки в виде очистительно-тренировочных клизм, с постепенным увеличением количество вводимой жидкости и удлинением сроки удержания в прямой кишке. При сочетанных расстройствах - запорах с парадоксальным недержанием кала проводили комплексные мероприятия, используемые при хроническом колостазе и недостаточности анального сфинктера.

Универсального метода лечения расстройства мочеиспускания у детей с СМГ не существует, следует придерживаться индивидуального подхода. При гипорефлекторной дисфункции проводили курс стимуляции детрузорной активности мочевого пузыря нивалином внутримышечно в течение 10 дней, в последующем - в виде таблеток продолжительностью 30-40 дней. Детей до годовалого возраста проводили электрофорез с нивалином в область мочевого пузыря. Больным также назначали синусоидальные модулированные токи на область мочевого пузыря, ЛФК, общий массаж.

При гиперрефлекторном мочевом пузыре в комплекс медикаментозной терапии включали: м-холинолитики, атропин путем электрофореза на область мочевого пузыря по 5 дней; дриптан по 2,5-5 мг 2-3 раза в сутки в течение 1-2 месяцев; седативную терапия перед сном (биопассит, новопассит, пустырник) в возрастной дозировке. Медикаментозную терапию сочетали с физиотерапевтическим лечением (электрофорез с атропином или эуфиллином, синусоидальные модулированные токи, воздействие низкоэнергетическим лазером, аппликация парафина или озокерита на область мочевого пузыря и пояснично-крестцовую область), оказывающим тормозящие воздействие на ганглии и миоциты мочевого пузыря.

Как показали наши исследования, у больных с СМГ высокая частота нестабильности мочевого пузыря. Поэтому местное лечение, направленное на восстановление адаптационной способности мочевого пузыря, имеет большое значение в комплексной терапии.

Хорошим признан результат у 60% больных - отсутствие грыжевого выпячивания, физическое и психомоторное развитие соответствует возрасту,

отсутствие выраженных неврологических нарушений и тазовых дисфункций, нет признаков гидроцефалии.

Удовлетворительный результат отмечен у 26,7% больных - отсутствие грыжевого выпячивания, физическое и психомоторное развитие соответствует возрасту ребенка при наличии умеренно выраженных неврологических нарушений и тазовых дисфункций.

Неудовлетворительным признан результат у 18,3% больных - отсутствие грыжевого выпячивания, умеренное отставание в физическом и психомоторном развитии, выраженные неврологические расстройства или тазовые дисфункции, наличие трофических нарушений, сохранение имеющийся гидроцефалии или присоединение её.

Прогноз при спинномозговой грыже всегда серьёзен. Около половины детей с пороками развития позвоночника и спинного мозга погибают в первые недели, от 80 до 90% - в течение первого года жизни в результате трофических нарушений, нарастающей гидроцефалии и менингита, развивающегося вследствие перфорации грыжевого мешка с ликвореей [147]. Судьба детей с спинномозговыми грыжами в значительной степени зависит от формы и степени тяжести порока. Своевременное успешное оперативное вмешательство предупреждает развитие осложнений, главным образом, восходящую гнойную инфекцию и прогрессирование неврологических расстройств. При менингоцеле оперативное вмешательство в 21 случае дало стойкий положительный эффект, а в 85,7% случаях привело к полному выздоровлению детей. При менингоградикулоцеле и миелоцистоцеле у 71,4% больного существующие неврологические изменения имели тенденцию к уменьшению. В то же время следует подчеркнуть, что у 11 больных с миелоцистоцеле и миеломенингоцеле прогноз был неблагоприятным.

При полном рахизисе 3 больных были признаны нежизнеспособными. При шейном и верхне - грудном расположении спинномозговой грыжи неврологические нарушения были невыраженными, поскольку имела место оболочечная форма грыжи.

Прогноз детей с СМГ, сочетающимися с водянкой головного мозга, менее благоприятен, хотя гидроцефалия в большинстве случаев имеет склонность к компенсации. Проведение ликворшунтирующих операций по ходу иссечения спинномозговой грыжи в неонатальном периоде при прогрессирующей гидроцефалии у 3 из 11 пациентов, перенесших подобные операции, обеспечивали стабильность ликворного давления. Только в одном случае через 1 год из-за прогрессирования гидроцефалии потребовалось проведение операции вентрикулоперитонистомии.

Анализ результатов лечения нарушений функций органов таза при СМГ у больных основной и группы сравнения показал целесообразность раннего определения характера дисфункций тазовых расстройств и проведения целенаправленного комплексного лечения, позволяющего улучшить центральную и периферическую иннервацию органов таза и сфинктерного аппарата прямой кишки, ответственного участка в аноректальной континенции и постепенной нормализации объективных показателей акта мочеиспускания, а также эффективного объема мочевого пузыря. Мы убедились в том, что проведение ранних целенаправленных лечебных мероприятий не только предупреждает их прогрессирование, но и препятствуют развитию вторичных органических изменений.

## **ВЫВОДЫ**

1. Клинико-неврологическая симптоматика при СМГ зависит от расположения, размера грыжи и характера миелодисплазии. Двигательные, чувствительные, трофические расстройства в нижних конечностях и дисфункция тазовых органов в отдельности или в различных сочетаниях у 18,3% больных усугубляется ассоциированными вертебро - спинальными аномалиями, у 30,9% - гидроцефалией, у -69% пороками развития других органов, у - 24% сопутствующими заболеваниями и осложнениями, связанными с грыжевым покровом.
2. При МСКТ получили информацию о состоянии костных структур и изменениях в них; определили размер, локализацию, протяженность дефекта и морфологическую характеристику грыжевого содержимого. Данные МРТ были более информативны для выявления изменений спинного мозга. На наш взгляд, использование МСКТ и МРТ в диагностике пороков развития спинного мозга, в том числе СМГ предпочтительно в связи с получением взаимно дополняющих диагностических данных.
3. Лечение расстройств тазовых органов у детей с СМГ требуют комплексного, дифференцированного подхода с учетом типа нарушения мочеиспускания и акта дефекации. Проведенные целенаправленные поэтапные мероприятия, начиная с неонатального периода, позволили улучшить результаты лечения тазовых дисфункций у 44,8% больных группы сравнения и у 68,6% - основной группы.

## **ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ**

1. Высокая частота сопутствующих заболеваний и сочетанных аномалий собственно позвоночника и спинного мозга, других органов и систем при СМГ требует комплексного обследования (УЗИ, МСКТ, МРТ) больных и адекватного лечения.
2. Для уточнения характера дисфункции тазовых органов при СМГ необходимы соответствующие диагностические и лечебные мероприятия с участием детского проктолога и уролога.
3. Совместно с нейрохирургом следует уточнить оптимальные сроки проведения плановой или срочной операции детям с СМГ и составить план поэтапного восстановительного лечения. Хирургическое вмешательство, проведённое до возникновения осложнений, даёт лучшие результаты.

## **СПИСОК ИСПОЛЬЗОВАННОЙ ЛИТЕРАТУРЫ**

1. Абдуллаева М.Э. Особенности физического развития и терморегуляции детей первого года жизни (лонгитудинальное исследование): Автореф. дис. ... канд. мед. наук., Т., 2003. - 22 с.
2. Абишев Б.Х., Мухаметжанова СВ., Мейрамова А.К., Осинцев К.А. Современные методы лучевой диагностики аномалий развития позвоночника // VII Поленовские чтения: Тез. док. Российской науч.- практ. конф. - Санкт-Петербург, 2008. -С.314.
3. Алиева Э.И. Недержание кала у детей // Педиатрия. - Москва, 2003. - №5. - С. 35-38.
4. Аляев Ю.Г., Григорян В.А., Гаджиева З.К. Расстройства мочеиспускания. -Москва: Литтерра, 2006. - 208 с.
5. Артюхина С.В., Зоркин С.Н., Маслова О.И., Борисова С.А. Влияние производных нейромедиаторных аминокислот на уродинамические показатели детей с нейрогенной дисфункцией мочевого пузыря // Детская хирургия. - Москва, 2003, - №4. - С25-28.
6. Антонов О.В., Катина М.М., Артюкова С.И., Горбачева Е.М. Эпидемиологическое изучение врожденных пороков развития (ВПР) нервной системы // Поленовские чтения: Тез. докл. всероссийской науч.- практ. конф.-Санкт-Петербург, 2010. - С.304.
7. Асадов Д.А., Эргашев Н.Ш. Тоиров Н.Т. Чакалоклар жаррохлигида тугма нуксонлар мониторинга // Медицинский журнал Узбекистана. - Ташкент, [2003.-Jfel.-G](#) 36-38.
8. Ахмедиев М.М. Диагностика и оперативное лечение врожденных спинномозговых грыж // Поленовские чтения: Материалы всероссийской научно-практической конф., посвященной 150- летию со дня рождения В.М. Бехтерева. - Санкт-Петербург, 2007. - С.254.
9. Ахмедиев М.М. Рекомендательный протокол по ведению Детей с врожденными спинномозговыми грыжами // Актуальные проблемы нейрохирургии: Материалы науч.- практ. конф. - Ташкент, 2008. С.14 - 15.

10. Ахмедиев М.М., Махмудов Ш.Д., Ахмедиева Ш.Р. Лечебно-диагностические мероприятия при врождённых спинномозговых грыжах у детей // Тез. док. VI Съезд педиатров Республики Узбекистан. - Ташкент, 2009г. - С.101.
11. Ахмедиев М.М., Махмудов Ш.Д. Диагностика аномалий развития позвоночника и спинного мозга у новорожденных и детей первого года жизни // Нейрохирургия и неврология Казахстана. - Алматы, № 2, 3. - 2009. -С. 55-56.
12. Ахмедиев М.М., Махмудов Ш.Д., Шамсиев А.Т. Врожденные спинномозговые грыжи у детей и их хирургическое лечение // Международный неврологический журнал - Москва, 2009, - № 8 (30). С. 53-56.
13. Ахмедиев М.М., Махмудов Ш.Д. Рентгенорадиологические и диагностические критерии хирургического лечения детей со спинномозговыми грыжами // III Евразийский радиологический форум «Радиология: наука и практика»: Материалы форума. - Астана, 2009. - С. 413-415.
14. Ахмедиев М.М., Махмудов Ш.Д. Течение и прогноз результатов хирургического лечения врожденных спинномозговых грыж у детей // Поленовские чтения: Тез. док. Всероссийской научно-практ. конф. 22-24 апреля 2009 . - Санкт-Петербург, 2009.- С. 317.
15. Ахмедиев М.М., Махмудов Ш.Д., Ваккасов Н.Й., Ахмедиева Ш.Р. Исторический ракурс в лечении врожденной спинномозговой грыжи с сопутствующей гидроцефалией. // Материалы IV научно-практической конференции с международным участием « Актуальные проблемы нейрохирургии» Ташкент, 2010, С.21-23.
16. Ахмедиев М.М., Махмудов Ш.Д. Хирургическое лечение детей с анемией и угрозой разрыва спинномозговой грыжи // Поленовские чтения: Материалы всероссийской научно-практической конференции, Санкт-Петербург, 2010.-С.304-305.
17. Ахмедиев М.М., Ваккасов Н.Й., Махмудов Ш.Д., Ахмедиева Ш.Р. Исходы хирургического лечения и качество жизни детей со спинномозговыми

- ми грыжами // Актуальные проблемы нейрохирургии: Материалы IV науч.-практ. конф. - Ташкент, 2010. - С. 19-21.
18. Ахмедиев М.М., Махмудов Ш.Д., Ваккасов Н.Й., Ахмедиева Ш.Р. Комплексное лечение врожденных пороков развития первичной невралной трубки у детей // Мат-лы научно-практ. конф. нейрохирургов Украины при участии НИИ нейрохирургии им. акад. Н.Н.Бурденко «Проблемы реконструктивной и восстановительной нейрохирургии». - АР Крым.- 7-8 октября 2010.-С. 11.
  19. Ахмедиева Ш.Р., Ваккасов Н.Й. Лучевая диагностика и Лечение синдрома фиксированного мозга при спинальных дизрафиях // VIII научно-практич. конф. радиологов Узбекистана «Современные методы медицинской визуализации и интервенционной радиологии» 22-23 апреля 2010 г. - Сб. трудов. - Ташкент. - С. 43-44.
  20. Ахмедиева Ш.Р., Ваккасов Н.Й., Ахмедиев М.М. Лучевая диагностика спинномозговых грыж у детей // VIII научно-практич. конф. радиологов Узбекистана «Современные методы медицинской визуализации и интервенционной радиологии» 22-23 апреля 2010 г. - Сб. трудов. Ташкент. с. 44-46.
  21. Ахмедиева Ш.Р., Ахмедиев М.М. Синдром фиксированного мозга у детей со спинальными дизрафиями // Достижения, проблемы и перспективы охраны здоровья детей и подростков: Мат-лы Республиканской научно-практич. конф. 25 марта 2010 г. - Ташкент, 2010. - С. 27-29.
  22. Ахмедиева Ш.Р., Ваккасов Н.Й., Ахмедиев М.М. Диагностика и хирургическое лечение аномалий развития позвоночника и спинного мозга в раннем возрасте // Достижения, проблемы и перспективы охраны здоровья детей и подростков: Мат-лы Республиканской научно-практич. конф, 25 марта 2010 г. - Ташкент, 2010. - С. 29-31.
  23. Барашнёв Ю.И., Бахарев В.А., Новиков П.В. Диагностика и лечение врождённых и наследственных заболеваний у детей. М: Триада - X 2004. -С.560

24. Богданов Э. И. Дисфункция мочевого пузыря при органических заболеваниях нервной системы. // Неврологический вестник им. В.М. Бехтерева. 2009г. С .2-10.
25. Буриев М.Н. Умуртка погонасининг тугма нуксонларини аниклашда мультислайт компьютер томографда текширишнинг ахамияти. Ташкент, 2008г. Материалы научно-практической конф. «Актуальные проблемы нейрохирургии». С. 18.
26. Ваккасов Н.Й. Динамика неврологического дефицита в послеоперационном периоде с врожденными спинномозговыми грыжами. // Материалы IV научно-практической конференции с международным участием «Актуальные проблемы нейрохирургии» Ташкент, 2010, С. 23-24.
27. Ваккасов Н.Й., Ходиев А.А., Мадаминжанов У.О. Роль нейросонографии в диагностике и лечении врожденных спинномозговых грыж // Материалы IV научно-практической конф. с международным участием «Актуальные проблемы нейрохирургии» - Ташкент. - 2010. - С. 201-202.
28. Ваккасов Н.Й., Ахмедиев М.М., Ахмедиева Ш.Р. Причинные факторы развития спинномозговой грыжи у детей. Материалы Республиканской научно-практической конференции «Медико-организационные аспекты оказания помощи детям и подросткам». Ташкент, 2011, С. 147-148.
29. Вишневский Е.Л., Гельдт В.Г., Николаев Н.С. Диагностика и лечение дисфункций мочевого пузыря у детей раннего возраста. Детская хирургия, -2003,-№3,-С.48-53.
30. Ганиева М.Ш., Убайдуллаева С.Ф., Ганиева У.М., Рахимова Д.А. Роль гемодинамических нарушений головного мозга в патогенезе ночного энуреза у детей.
31. Герасимова М.М. Тазовые расстройства (нейрогенный мочевой пузырь). Нервные болезни, Тверь- Москва 2003 г. - С.92-95.
32. Гулямова М.К., Шамансуров Ш.Ш., Мутаиллоева Д.С. Факторы риска в развитии спинальной патологии у детей раннего возраста. // Сб. тезисов. VI Съезд педиатров республики Узбекистан. 2009 г.

33. Дамулин И.В. Использование Нивалина в неврологической практике. Кафедра нервных болезней Московской медицинской академии им. И.М.Сеченова. С 1 - 7. 2009г.
34. Демикова Н.С. Мониторинг врожденных пороков развития и его значение в изучение их эпидемиологии.//Российский вестник перинатологии и педиатрии. 4. 2003. С. 13-17.
35. Дияров Н.А. Течение и результаты оперативного лечения спинномозговых грыж у новорожденных и детей грудного возраста, Автореферат диссертации К.м.н. Ташкент, 2007 22с.
36. Дияров Н.А. Чакалоклардаги орка мия чурраларида клиник ва неврологик белгиларнинг кечиш динамикаси. Педиатрия , 2004, 2. С.67-71
37. Дияров Н.А., Бахорова Н.С., Абдуллакулов У.А. Клинические проявления спинномозговых грыж у новорожденных и детей грудного возраста. // Сб. тезисов. VI Съезд педиатров республики Узбекистан.2009 г.
38. Еликбаев Г.М. Современные проблемы в лечении детей с миелодисплазией. Полневские чтения материалы всероссийской научно- практической конференции, посвященной 150- летию со дня рождения В.М. Бехтерова, Санкт-Петербург, 2007, С. 264.
39. Еликбаев Г.М. Врожденные спинномозговые грыжи у детей. Полневские чтения материалы всероссийской научно-практической конференции, посвященной 150- летию со дня рождения В.М. Бехтерова, Санкт-Петербург, 2007, С.263 - 264.
40. Еликбаев Г.М. Комплексный подход к методам обследования детей с миелодисплазиями. Полневские чтения Тезисы Всероссийской научно-практической конференции, Санкт-Петербург, 2009, С.324.
41. Епифанцев А.Г, Чижикова Т.А, Гаврилов И.В, Ставицкий Д.Н Минимальноинвазивные- переднебоковые забрюшинные доступы при удалении грыж дисков поясничного отдела позвоночника.Сборник материалов научно-практической конференции.Новокузнецк 2010.

42. Зябров А.А., Сырчин Э.Ф., Бейн Б.Н., Иванов А.А., Воронов В.Г. Диагностическая значимость ЭНМГ у больных со спинальным дизрафизмом. Поленовские чтения Тезисы Всероссийской научно-практической конференции, Санкт-Петербург, 2009, С.324.
43. Зябров А.А., Воронов В.Г., Иванов А.А., Сырчин Э.Ф. К вопросу вариантов нейрогенного мочевого пузыря при пороках развития ЦНС// Поленовские чтения Всероссийская научно-практическая конф.: Тез. докл. - Санкт-Петербург, 2009.- С.325.
44. Зябров А.А., Сырчин Э.Ф., Воронов В.Г., Кутумов Э.Б., Аль-Абси Э. Клиника, диагностика «Синдрома фиксированного спинного мозга» при каудальных спинальных дизрафиях в детском возрасте. Поленовские чтения Тезисы Всероссийской научно-практической конф. Санкт-Петербург, 2009, С.325 - 326.
45. Зябров А.А., Воронов В.Г., Сырчин Э.Ф., Иванов А.А., Кутумов Э.Б., Першин В.А. Клиника и лечение spina bifida occulta. Поленовские чтения Материалы всероссийской научно-практической конференции, Санкт-Петербург, 2010, С.311-312.
46. Ильин А.В., Сырчин Э.Ф., Бейн Б.Н. Анализ эффективности затрат у детей, оперированных по поводу спинномозговой грыжи. VII Поленовские чтения Тезисы всероссийской научно-практической конференции. Санкт-Петербург, 2008, С.327 - 328.
47. Исаков Ю.Ф. Хирургические болезни у детей. Том 1, Медицина. 2004. С.38-46.
48. Исаков Ю.Ф., Кулаков В.И., Кучеров Ю. И. Организация хирургической коррекции врождённых пороков на базе перинатального центра.\\ Ж. Российский вестник перинатологии и педиатрии. №3, 2007г. С . 5-8.
49. Исмоилов З.Н., Мирджурев Э.М., Тилавов С.У. Пирамида йулининг патологияси булган болаларнинг тиббий реабилитациясида нивалин дори воситассининг куллашнинг самарадорлиги. «Болалар ва усмирларга

тиббий ёрдам курсатишнинг тиббий-ташкилий кирралари». Республика илмий-амалий анжумани материаллари, Тошкент, 2011, С. 172 -173.

50. Исаева Н.В, Дралюк М.Г Современный взгляд на клиническое значение эпидурального фиброза после поясничных дисэктомий. Хирургия позвоночника 2010. С.38-45.
51. Кариев Г.М., Ахмедиев М.М., Ахмедиева Ш.Р. Аномалии развития позвоночника и спинного мозга в раннем возрасте //Дармон. - Февраль 2010. -№2(53).-Сб.
52. Кузнецова Т.В. Этиопатогенетические и клинические особенности течения спинномозговых грыж у детей, совершенствование методов хирургической коррекции и реабилитации. Автореферат дисс. к.м.н., Бишкек. - 2008.-24 с.
53. Кулаков В.И., Исаков Ю.Ф., Байбарина Е.Н. Перинатальная диагностика и лечение врождённых пороков развития на современном этапе. // Российский вестник перинатологии и педиатрии. № 6, 2006г. С . 63-65.
54. Колотов Е.Б,Аминов Р.Р,Миронов А.В,Земцова Е.В.Сочетание клинических проявлений спондилоартроз с дискогенным компрессионным синдромом (диагностика и нейрохирургическое лечение).Медицина в Кузбассе 2010.С.19-23
55. Каналова Н.А,Шевелев.И.Н,Назаренко.А.Г Хирургическое лечение пациентов С дегенеративными заболеваниями межпозвонковых дисков на пояснично-крестцовом отделе позвоночника.Съезд нейрохирургов России 5-й М 2009.
56. Мамаюнусов Ш.Ш., Уринов Ш.У. Особенности Диагностики и хирургического лечения врождённых спинномозговых грыж. Ташкент, 2008 г. Материалы научно-практической конф. «Актуальные проблемы нейрохирургии». С 28-29.
57. Матвеева С.П., Семенов П.Н., Луцик А.А. Клинико-диагностические характеристики врожденных пороков развития спинного мозга и позвоночника. Полневские чтения материалы всероссийской научно-

- практической конференции, посвященной 150- летию со дня рождения В.М. Бехтерева, Санкт-Петербург, 2007, С. 273.
58. Матвеева С.П., Семенов П.Н., Луцик А.А. Спинномозговые грыжи у детей в Якутии. Поленовские чтения материалы всероссийской научно-практической конференции, посвященной 150- летию со дня рождения В.М. Бехтерева, Санкт-Петербург, 2007, С. 273 - 274.
59. Махмудов Ш.Д., Ахмедиев М.М., Югай И.А. Ультразвуковое исследование в диагностике спинномозговых грыж сочетающихся с гидроцефалией// Достижения, проблемы и перспективы охраны здоровья детей и подростков. - Мат-лы Республиканской научно-практич. конф. 25 марта 2010 г. - Ташкент. - 2010. - С. 49-51.
60. Махмудов Ш.Д., Ахмедиев М.М., Югай И.А. Реконструктивная хирургия у детей с врожденными спинномозговыми грыжами// Мат-лы IV научно-практической конф. с международным участием «Актуальные проблемы нейрохирургии» - Ташкент. - 2010. - С. 32.
61. Махмудов Ш.Д., Ахмедиев М.М., Югай И.А., Пак С.И. Современная лучевая диагностика спинальных дизрафий // VIII научно-практич. конф. радиологов Узбекистана «Современные методы медицинской визуализации и интервенционной радиологии» 22-23 апреля 2010 г. - Сб. трудов. - Ташкент. -С. 173-174.
62. Мирсадыков Д.А., Усманхонов О.А., Усманов Р.М. Роль свободнорадикального статуса в комплексной оценке гидроцефалии у детей при сочетании со спинномозговыми грыжами. Поленовские чтения, Санкт-Петербург, 2006.С. 260.
63. Морозов В.И., Ахунзянов А.А. Значение неврологических факторов в развитии запоров у детей // Педиатрия. - 2003, - №5. - С.45 - 48.
64. Немилова Т.К., Воронин Д.В., Шапкайц В.А. Антенатальная Диагностика и тактика при пороках развития плода и новорожденного. Методич. пособие. -СПБ 2002. -С.21

65. Немилова Т.К. Неонатология. Учебное пособие. - Москва. МЕД пресс-информ. 2006.- Том 2. - С.434-436.
66. Николаев С.Н. Спинальный мочевой пузырь. В книге Детская хирургия: национальное руководство. - М.:ГЕОТАР-Медиа, - 2009. - С.625-634.
67. Орлов Ю.А., Проценко И.П., Марущенко Л.Л. Адаптационные возможности детей, оперированных в грудном возрасте по поводу гидроцефалии // Поленовские чтения Материалы всероссийской научно- практической конференции. - Санкт-Петербург, 2010. - С.330-331.
68. Орлов Ю.А., Плавский П.Н., Плавский Н.В. Спинномозговые грыжи осложненные ликвореей. Поленовские чтения Материалы всероссийской научно-практической конференции, Санкт-Петербург,2010, С.330.7
69. Павлов А.Ю., Ромих В.В., Москалева Н.Г. Дисфункции мочевого пузыря у детей: некоторые вопросы диагностики и пути эффективной терапии. Педиатрия, - 2007. Том 86. - № 5 , - С.51-54.
70. Пак А.И., Ларькин И.И., Ларькин В.И., Преображенский А.С. Значение ЭНМГ в определении степени тяжести повреждения спинного мозга у детей. V Съезд нейрохирургов России, Уфа, 2009, с.329.
71. Першин В.А., Сырчин Э.Ф., Воронов В.Г., Зябров А.А., Кутумов Э.Б., Иванов А.А. Ассоциированная миеломенингоцеле с гидрвцефалией. Поленовские чтения Материалы всероссийской научно-практической конференции, Санкт-Петербург,2010, С.331.
72. Пугачев А.Г., Пугачева В.И. Недержание мочи. В книге Детская урология: Руководство для врачей. -М.: ГЕОТАР-Медиа, -2009. -С.521-531.
73. Реймбаев А.Ю., Алиев М.А., Махмудов Ш.Д. Лучевые методы диагностики при врожденных спинномозговых грыжах // Мат-лы IV научно-практической конф. с международным участием «Актуальные проблемы нейрохирургии» - Ташкент. - 2010. - С. 208-209.
74. Ризаева Н.Т. Шамансуров Ш.Ш., Нурматова Д.А., Особенности клинического течения энуреза у больных с нейрогенным мочевым пузырём. // Сб. тезисов. VI Съезд педиатров республики Узбекистан. 2009 г.

75. Ростоцкая В.И. Spina bifida и другие врожденные заболевания позвоночника и спинного мозга // Основы нейрохир. детского возраста \ под редакцией А.А.Арендт., С.И.Ерсеянц. М. 1968. -С.266-285.
76. Савельев С.В. Эмбриональные механизмы развития Spina bifida у человека. Архив патологии.// М. 2004 №2.
77. Салеева А.Д., Духовский А.Э., Петров В.Г., Чернышева И.Н., Варешнюк Е.В. Современные концепции нейрореабилитации, повышающие мобильность пациентов со спинномозговыми грыжами. Поленовские чтения Материалы всероссийской научно-практической конференции, посвященной 150-летию со дня рождения В.М.Бехтерева, Санкт- Петербург, 2007, С.334-335.
78. Себелев К.И., Аль-Абси Э.А.М., Воронов В.Г. Диагностика и хирургическое лечение детей с энурезом при spina bifida occulta. Поленовские чтения. Материалы всероссийской научно-практической конференции, посвященной 150-летию со дня рождения В.М.Бехтерева, Санкт- Петербург, 2007, С.284 -285.
79. Сосина В.Б. Возможности и перспективы применения Пантокальцина в клинической практике. Ж. Неврология. ММА имени И.М Сеченова. 2009 г., С 2-3.
80. Сырчин Э.Ф., Зябров А.А., Воронов В.Г., Кутумов Э.Б., Иванов А.А., Першин В.А. Ассоциированная миеломенингоцеле с гидромиелией и сирингомиелией. Поленовские чтения Материалы всероссийской научно-практической конференции, Санкт-Петербург, 2010, С. 339-340.
81. Сырчин Э.Ф., Зябров А.А., Воронов В.Г., Кутумов Э.Б., Воронов В.Г., Иванов А.А., Першин В.А. Информативность диагностических исследований пороков развития спинного мозга и позвоночника на оешм принципов доказательной медицины. Поленовские чтения. Материалы Всероссийской научно-практической конференции, Санкт-Петербург, 2010, С.340.

82. Тулаев Н.Б., Ахмедиев М.М., Аскарлов А.Д. Хирургическое лечение детей грудного возраста с врожденными аномалиями центральной нервной системы. // Всероссийская научно-практическая конференция «Поленовские чтения». - Тезисы. 22-24 апреля 2009 г. - СПб. - С. 350.
83. Тулаев Н.Б., Махмудов Ш.Д., Ваккасов Н.Й. Хирургическое лечение детей грудного возраста с врожденными спинномозговыми грыжами. Материалы IV научно-практической конференции с международным участием «Актуальные проблемы нейрохирургии» Ташкент, 2010, С.33-34.
84. Усмонхонов О.А., Мирсадыков Д.А., Махмудов М.М. Особенности хирургического лечения спинномозговых грыж у детей. Материалы научно-практической конф. «Актуальные проблемы нейрохирургии». Ташкент, 2008. 49 - 50.
85. Шамсиев А.М., Шахриев А.К., Юсупов Ш.А., Мирзаев Ш.О. Лечение спинномозговых грыж у новорожденных. // Материалы V съезда педиатров Узбекистана. Ташкент. 2004. С. 414.
86. Шамсиев А.М., Атакулов Д.О., Алиев Б.П., Муталибов И.А., Зайниев С.С. Диагностика и хирургическое лечение спинномозговых грыж у новорожденных. УШ Поленовские чтения Тезисы всероссийской научно-практической конференции. Санкт-Петербург, 2008, С.356.
87. Шодиев А.Ш., Мамадалиев А.М. Тугма нейрохирургии: нуксонларнинг неонатологик даври муаммолари. // Неонатологиянинг замонавий йуналишлари ва долзарб муаммолари. Илмий-амалий анжуман. Тошкент. 2001 й., 69 бет.
88. Шодиев А.Ш. Применение иммуностимуляторов в комплексной терапии врождённых спинномозговых грыж. // Ж. Неврология. №4 2005 г. С 16-17.
89. Шодиев А.Ш., Мамадалиев А.М., Чориев У.Х., К вопросу совершенствования методов лечения спинномозговых грыж. Поленевские чтения. Материалы всероссийской научно-практической конференции, посвя-

- щенной 150- летию со дня рождения В.М. Бехтерева, Санкт-Петербург. 2007, С.296.
90. Шодиев А.Ш., Чориев У.Х., Алиев М.А. Эпидемиологические аспекты врожденных нейрохирургических аномалий развития. Поленовские чтения. Материалы всероссийской научно-практической конференции, посвященной 150-летию со дня рождения В.М.Бехтерева, Санкт-Петербург, 2007, С.296.
91. Шодиев А.Ш., Мамадалиев А.М. Чориев У.Х., Набиев А.А. О целесообразности применения нового хирургического метода при лечении спинномозговых грыж. Материалы научно-практической конф. «Актуальные проблемы нейрохирургии». Ташкент, 2008. С. 56.
92. Шодиев А.Ш., Алиев М.А., Равшанов Н.Д. Частота и медианоциальные последствия врожденных нейрохирургических аномалий развития. Поленовские чтения Тезисы Всероссийской научно-практической конференции, Санкт-Петербург, 2009, С.355.
93. Шомансуров Ш.Ш., Охунбоева Д.А., Ризаева Н.Т. Клинико- неврологические и компьютерно-томографические показатели у больных с энурезами на фоне минимальной спинальной недостаточности. Неврология, - 2005, -№4, -С.2-3.
94. Шомансуров Ш.Ш. Рафикова З.Б. Нурматова Д.А. Диагностика и лечение часто встречающихся неврологических синдромов у детей. Методические рекомендации. Ташкент,2008, 67С.
95. Югай И.А., Ахмедиев М.М. Ведение детей с гидроцефалией сочетанной со спинномозговыми грыжами. Поленовские чтения Тезисы Всероссийской научно-практической конференции, Санкт-Петербург, 2009, С.355 - 356.
96. Югай И.А., Ахмедиев М.М., Махмудов Ш.Д., Тулаев Н.Б. Возможности магнитно-резонансной томографии при спинальных дизрафических заболеваниях // VIII научно-практич. конф. радиологии Узбекистана «Со-

- временные методы медицинской визуализации и интервенционной радиологии» 22-23 апреля 2010 г. - Сб. трудов. - Ташкент. - С. 322-323.
97. Югай И.А., Ахмедиев М.М., Махмудов Ш.Д. Коррекция краниоспинального давления в лечении гидроцефалии, сочетанной со спинномозговыми грыжами. Поленовские чтения Материалы всероссийской научно-практической конференции, Санкт-Петербург, 2010, С.345.
98. Эргашев Н.Ш., Дияров Н.А. Сочетанные пороки развития при спинномозговых грыжах у новорожденных. Паллиативная медицина и реабилитация. Москва, 2003, 2, С. 103.
99. Эргашев Н.Ш. Дияров Н.А. Орқа мия чурраси Билан тугилган чакалокларда дефекация актининг бузилиши. Сборник научных трудов Респуб. науч.-практич. конф. «Детская Гастроэнтерология состояние и перспективы. Ташкент, 2003, С.59.
100. Эргашев Н.Ш., Дияров Н.А. Обоснование комплексной лечебной тактики при спинномозговых грыжах у новорожденных. // Материалы научно-практической конф. «Актуальные проблемы нейрохирургии». Ташкент, 2008г., С 58 - 59.
101. Эргашев Н.Ш., Дияров Н.А., Исманалиева М.М. Лечебная тактика при спинноиозговых грыж у новорожденных с синдромом открытой гидроцефалии. Материалы научно-практической конф. «Актуальные проблемы нейрохирургии». Ташкент, 2008г., С 57 - 58.
102. Эшонходжаева К.О., Османов Р.Ю., Аталиков А.И. Некоторые вопросы диагностики и лечения врождённых спинномозговых грыж у детей. Ж. Бюллетень Ассоциации врачей Узбекистана. №2, 2007 г. С. 50-52.
103. Aldana P.R., Wood D.L., Postlethwait R.A., James H.E. Initiating, developing and evaluating a comprehensive spinal defects clinic: a clinical report. *Pediatr Neurosurg.* 2010; 46(5):329-34.
104. Ali M.L. Cystic spinal dysraphism of the cervical region: experience with eight cases including double cervical and lumbosacral meningoceles. *Pediatr Neurosurg.* 2010; 46(1):29-33.

105. Armando Cama. Genetic advances in neural tube defects meningomyelocele // Badia benedattina della castagna Genova-Quarto. 12-13 november 2004.
106. Blondiaux E., Katorza E., Rosenblatt J., Nahama-Allouche C., Lenoir M., le Pointe H.D., Garel C. Prenatal US evaluation of the spinal cord using high-frequency linear transducers. *Pediatr Radiol.* 2011 Mar; 41(3):374-83.
107. Boyer K.M., Yeates K.O., Enrile B.G. Working memory and information processing speed in children with myelomeningocele and shunted hydrocephalus: analysis of the children's paced auditory serial addition test. // *J Int Neuropsychol Soc.* 2006 May; 12 (3): 305 - 13.
108. Dennis M., Landry S.H., Barnes M., Fletcher J.M. A model of neurocognitive function in spina bifida over the life span. *J. Int. Neurophysiol Soc.* 2006. 12 (2): P.285-96.
109. Dhaulakhandi D.B., Rohilla S., Rattan K.N. Neural tube defects: review of experimental evidence on stem cell therapy and newer treatment options. *Fetal Diagn Ther.* 2010;28(2):72-8.
110. Gerhauser I., Geburek F., Wohlsein P. Perosomus elumbis, cerebral aplasia, and spina bifida in an aborted Thoroughbred foal. *Res Vet Sci.* 2010 Dec 10.
111. Guille J.T., Sarwark J.F., Sherk H H., Kumar S.J. Congenital and developmental deformities of the spine in children with meningomyelocele. // *Am Acad Orthop Surg.* 2006 May; 14(5): 294-302.
112. Hauger O., Obeid I., Pele E. [Imaging of the fused spine]. *J Radiol.* 2010 Sep; 91(9Pt2):1035-48.
113. Hosny I.A., Elghawabi H.S. Ultrafast M.RI of the fetus: an increasingly important tool in prenatal diagnosis of congenital anomalies. *Magn Reson Imaging.* 2010 Dec;28(10):1431-9. Epub 2010 Sep 17. PubMed PMID: 20850244.
114. James H.E., Lubinsky G. Terminal myelocystocele. *J. Neurosurg.* 2005 Nov. 103 (5 Suppl): P.443-5.
115. Kazmi S.S., Neiat F., Tajik P., Roozbeh H. The prenatal ultrasonographic detection of myelomeningocele in patients referred to Children's Hospital Medical Center: a cross sectional study. *Reprod Health.* 2006 Jul 18;3:6,

116. Kiyamaz N., Yilmaz N., Giidti B.O., Demir I., Kozan A., Cgfvkal spinal dysraphism. *Pediatr Neurosurg.* -2010. - vol.46(5). -P.351-356
117. Khan Y.A., Batool T., Rasool N., Jahan Y., Habib Q., Saddal N.S. Anterior sacral meningocele. *J Coll Physicians Surg Pak.* 2010 May;20(5):337-8.
118. Kushef IuV., Zemlianskii M.Iu, Khit' M.A. Tethered cord syndrome in different types of spina bifida in children // *Zh Vopr Neurokhir Im N.N.Burdenko.* 2010 Apr-Jun;(2): 19-23.
119. Liu L., Li J., Huang S., You C. Adult anterior sacral meningoceles misdiagnosed as pelvic cysts. *Br J Neurosurg.* 2011 Feb 23.
120. Maiti T.K., Bhat D.I., Devi B.I., Sampath S., Mahadevan A., Shankar S.K. Teratoma in split cord malformation: an unusual association: a report of two cases with a review of the literature. *Pediatr Neurosurg.* 2010; 46(3):238-41.
121. Muller R.F., Yong I.D. *Emery's elements of medical genetics.* Livingstone 2001; 225-237.
122. Oucheng N., Lauwers F., Gollogly J., Draper L., Joly B., Roux F.E. Frontothmoidal meningoencephalocele: appraisal of 200 operated cases. *J Neurosurg Pediatr.* 2010 Dec;6(6):541-9. PubMed PMID: 21121728.
123. Rao Z.X., Li J., Hang S.Q., You C. Congenital spinal intradural arachnoid cyst associated with intrathoracic meningocele in a child. *J Zhejiang Univ Sci B.* 2010 Jun; 11 (6):429-32. PubMed PMID: 20506573; PubMed Central PMCID: PMC2880355.
124. Sepulveda W., Wong A.E., Sepulveda S., Corral E. Fetal Scalp Cyst or Small Meningocele: Differential Diagnosis with Three-Dimensional Ultrasound. *Fetal Diagn Ther.* 2011 Jan 6. [Epub ahead of print] PubMed PMID: 21212653
125. Sumi A., Sato Y., Kakui K., Tatsumi K., Fujiwara H., Konishi I. Prenatal diagnosis of anterior sacral meningocele. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2011 Apr; 37(4):493-6. doi: 10.1002/uog.8852. Epub 2011 Mar 8. PubMed PMID: 20882559.
126. Tubbs R.S., Wellons J.C.3rd., Blount J.P., Oakcs W.J., Transient ventriculoperitoneal shunt dysfunction in children with myelodysplasia and urinary bladder

der infection. Report of three cases. //J. Neurosurg. 2010 Mar; 102(2 Suppl): P.221-3.

127. Tungaria A., Srivastav A.K., Mahapatra A.K., Kumar R. Multiple neural tube defects in the same patient with no neurological deficit. //J Pediatr Neurosci. 2010 Jan; 5(1):52-4. PubMed PMID: 21042511; PubMed Central PMCID: PMC2964786.

128. Tsai P.Y., Cha R.C., Yang T.F., Wong T.T. Elektromyografie evaluation in children with spina bifida. // Zhonghua Yi Xue Za Zhi (Taipei).2001 Sep; 64(9):509- 15.