

НАЦІОНАЛЬНА АКАДЕМІЯ МЕДИЧНИХ НАУК УКРАЇНИ
ДУ «Інститут нейрохірургії ім. акад. А.П. Ромоданова НАМН України»

ГОРІЩАК СЕРГІЙ ПЕТРОВИЧ

УДК: 616.711.7–007.254–053.1–071–07–08

ЧАСТКОВИЙ НЕЙРОРАХІШІЗИС
(КЛІНІЧНІ ПРОЯВИ, ДІАГНОСТИКА,
РЕЗУЛЬТАТИ ЛІКУВАННЯ)

14.01.05 — нейрохірургія

АВТОРЕФЕРАТ
дисертації на здобуття наукового ступеня
кандидата медичних наук

Київ – 2014

Дисертацією є рукопис.

Робота виконана у ДУ «Інститут нейрохірургії ім. акад. А.П. Ромоданова НАМН України», Одеській обласній дитячій клінічній лікарні.

Науковий керівник: доктор мед. наук, професор Орлов Юрій Олександрович, ДУ «Інститут нейрохірургії ім. акад. А.П. Ромоданова НАМН України», начальник відділу нейрохірургії дитячого віку.

Офіційні опоненти: доктор мед. наук, професор Данчин Олександр Георгійович, Головний військово-клінічний медичний центр «Головний військовий клінічний госпіталь» Міністерства Оборони України, начальник клініки нейрохірургії та неврології;

доктор мед. наук, професор Гончарук Олег Олександрович, ПВНЗ «Міжнародна академія екології та медицини», завідувач кафедри хірургії.

Захист відбудеться «30» вересня 2014 р. о 12⁰⁰ год. на засіданні Спеціалізованої вченої ради Д 26.557.01 в ДУ «Інститут нейрохірургії ім. акад. А.П. Ромоданова НАМН України» за адресою: 04050, м. Київ, вул. П. Майбороди, 32.

З дисертацією можна ознайомитись у бібліотеці ДУ «Інститут нейрохірургії ім. акад. А.П. Ромоданова НАМН України» (04050, м. Київ, вул. П. Майбороди, 32).

Автореферат розісланий «29» серпня 2014 р.

**Вчений секретар
Спеціалізованої вченої ради,
д.мед.н., с.н.с.**

О.Є. Скобська

ЗАГАЛЬНА ХАРАКТЕРИСТИКА РОБОТИ

Актуальність теми. Щороку в Україні народжуються від 40 до 50 дітей на 1000 новонароджених з вродженими вадами розвитку, тобто майже 30 тис. за рік (Орлов Ю.О., 1995; Гойда Н.Г., 1997). Загальна кількість дітей-інвалідів віком до 18 років становить 800 тис., тобто приблизно 2,5% усієї дитячої популяції (Хачатрян В.А., 2009).

Вади невральної трубки (НТ) є найпоширенішими вродженими вадами розвитку (Воронов В.Г., 2000; Барашнев Ю. И., 2009), які посідають особливе місце у дитячій інвалідності, їх виявляють приблизно у 1–10 з 1000 народжених дітей.

Незважаючи на стрімкий розвиток нейровізуалізуючої техніки та її широке використання у спеціалізованих багатопрофільних лікувально-профілактичних установах, дизрафії досить рідко діагностують пренатально, що потребує вивчення та глибокого аналізу цього питання.

Особливої уваги потребує вивчення катамнезу дітей з частковим нейрорахішизисом (ЧН), уточнення вираженості неврологічного дефіциту, супутніх ортопедичних та урологічних порушень; необхідне дослідження соціальної адаптації таких дітей у старшому віці (Орлов Ю.А., 2009; Хачатрян В.А., 2009).

Недостатньо вивчені діагностичні, лікувальні та медико-соціальні аспекти у дітей з частковим нейрорахішизисом, а той факт, що більшість операцій за цієї патології виконують в ургентному порядку, підкреслює актуальність проблеми.

Зв'язок роботи з науковими програмами, планами, темами. Дисертаційна робота виконана в ініціативному порядку відповідно до науково-дослідних робіт ДУ «Інститут нейрохірургії ім. акад. А.П. Ромоданова НАМН України».

Мета дослідження — покращення результатів лікування новонароджених з частковим нейрорахішизисом шляхом оптимізації комплексу діагностики та клінічного обґрунтування застосування методів диференційного хірургічного лікування.

Завдання дослідження.

1. Проаналізувати клінічні прояви та особливості перебігу часткового нейрорахішизису у новонароджених.
2. Уточнити оптимальний комплекс діагностичних методів у новонароджених з частковим нейрорахішизисом.
3. Визначити критерії до диференційованого вибору оптимальної тактики лікування.
4. Проаналізувати ускладнення та незадовільні результати хірургічного лікування новонароджених з частковим нейрорахішизисом.
5. Оцінити найближчі та віддалені результати хірургічного лікування дітей з частковим нейрорахішизисом з урахуванням шкал «оцінки хірургічного лікування у новонароджених з мієлодисплазією» та «якості життя дітей після нейрохірургічних операцій».

Об'єкт дослідження: частковий нейрорахішизис.

Предмет дослідження: клінічні особливості, діагностика, хірургічне лікування, катамнез.

Методи дослідження: 1) клініко-катамнестичний — вивчення клінічної картини часткового нейрорахізізису з аналізом перебігу захворювання на різних етапах; 2) інструментальні: нейросонографія (НСГ), транскраніальна ультрасонографія (ТУС), спондилографія, комп'ютерна (КТ), магніторезонансна (МРТ) томографія — з метою уточнення характеру перебігу ЧН, визначення ефективності хірургічного лікування, виявлення можливих ускладнень та супутньої патології; електронейроміографія (ЕНМГ) — з метою визначення ступеню порушень нервово-м'язової передачі; 3) клініко-морфологічні та операційні співставлення — для аналізу післяопераційних ускладнень та причин летальних випадків; 4) методи статистичного аналізу — для визначення достовірності отриманих даних.

При виконанні дисертаційного дослідження дотримані принципи біоетики та біомедицини.

Наукова новизна отриманих результатів. Уточнено ступінь інформативності сучасних методів дослідження та науково обґрунтовано оптимальну послідовність їх застосування у хворих з ЧН.

Проведено комплексне вивчення та наукове обґрунтування диференційного підходу та раціональної тактики хірургічного лікування новонароджених з ЧН.

Вперше комплексно оцінено результати комбінованих та симультанних оперативних втручань у хворих з ЧН у різні періоди дослідження з проведенням співставлення за шкалами «оцінки хірургічного лікування у новонароджених з мієлодисплазією» та «якості життя дітей після нейрохірургічних втручань».

Практичне значення отриманих результатів. В клінічну практику впроваджені рекомендації щодо оптимального комплексу заходів, обсягу та послідовності обстежень у новонароджених з ЧН.

Розроблено та впроваджено диференційовані хірургічні методи лікування, що забезпечило покращення найближчих і віддалених результатів хірургічного лікування, якості життя пацієнтів. На основі аналізу результатів хірургічного лікування визначено причини ускладнень і летальних випадків у післяопераційному періоді, розроблено заходи попередження та раціонального лікування цих наслідків.

Запропоновано новий спосіб ультразвукового обстеження головного мозку, який дозволяє проводити дослідження у дітей різних вікових груп (патент України на корисну модель №23741 від 11 червня 2007 р.).

Запропоновано новий спосіб ультразвукової нейронавігації, який дозволяє проводити інтраопераційну нейровізуалізацію та може бути асистуючою технологією під час оперативного втручання (патент України на корисну модель №30325 від 25 лютого 2008 р.).

Запропоновано новий пристрій системи «Стоп-ток», який дозволяє без виконання оперативного втручання вимкнути лікворошунтувальну систему з діагностично-лікувальною метою (патент України на корисну модель №82509 від 12 серпня 2013 р.).

Результати дисертаційного дослідження впроваджені в практичну діяльність відділення церебральної нейрохірургії дитячого віку ДУ «Інститут нейрохірургії ім. акад. А.П. Ромоданова НАМН України», включені у курс лекцій на кафедрах нейрохірургії Національного медичного університету ім. О.О. Богомольця МОЗ

України, Національної медичної академії післядипломної освіти ім. П.Л. Шупика МОЗ України.

Особистий внесок здобувача. Дисертаційна робота є власним науковим дослідженням автора. Дисертант проаналізував наукову літературу з проблеми ЧН у новонароджених, провів патентно-інформаційний пошук. Сумісно з науковим керівником, д.мед.н., професором Ю.О. Орловим, сформульовані мета та завдання роботи, обговорені наукові положення та висновки. Автор брав участь у виконанні хірургічних втручань, особисто обробив первинну медичну документацію, проаналізував дані клініко-інструментальних досліджень, результати лікування, провів статистичну обробку даних, оцінку якості життя хворих у віддаленому періоді. Автор розробив диференційований підхід та обґрунтував раціональну лікувальну тактику у новонароджених з ЧН. Всі розділи дисертації написані й оформлені автором особисто.

Апробація результатів дисертації. Основні положення дисертаційної роботи оприлюднені на науково-практичній конференції нейрохірургів України «Сучасні технології в нейрохірургії» (Ужгород, 2006), X і XI Всеросійській науково-практичній конференції «Поленовские чтения» (Санкт-Петербург, 2011, 2012), конференції співробітників Національної медичної академії ім. П.Л. Шупика МОЗ України (Київ, 2011), конференціях «Резниковские чтения» (Одеса, 2012), «Научная дискуссия: вопросы медицины» (Москва, 2013), I науково-практичній конференції «Актуальні питання перинатальної неврології» (Київ, 2013).

Апробація дисертації відбулася на сумісному засіданні вченої ради ДУ «Інститут нейрохірургії ім. акад. А.П. Ромоданова НАМН України», кафедр нейрохірургії Національного медичного університету ім. О.О. Богомольця МОЗ України та Національної медичної академії післядипломної освіти ім. П.Л. Шупика МОЗ України 06 грудня 2013 р., протокол №28.

Публікації. За темою дисертації опубліковані 15 наукових робіт: 6 статей, 4 з яких — у фахових періодичних виданнях, рекомендованих МОН України, 2 — у періодичних виданнях іноземних держав, 3 — у виданнях, які цитуються у міжнародній наукометричній базі, 3 патенти України на корисну модель, 6 тез доповідей.

Структура та обсяг дисертації. Дисертація складається з вступу, огляду літератури, 3 розділів власних досліджень, підсумку, висновків, практичних рекомендацій, списку використаних літературних джерел, додатку. Робота викладена на 132 сторінках машинопису, ілюстрована 35 рисунками, містить 17 таблиць. Список використаних літературних джерел 230 посилань, з них 146 кирилицею, 84 — латиною.

ОСНОВНИЙ ЗМІСТ РОБОТИ

Матеріали та методи дослідження. Дисертаційне дослідження ґрунтується на аналізі результатів комплексного обстеження та хірургічного лікування 120 новонароджених з ЧН, 63 з яких обстежували та лікували у відділенні церебральної нейрохірургії дитячого віку ДУ «Інститут нейрохірургії ім. акад. А.П. Ромоданова

НАМН України», 57 — у відділенні дитячої нейрохірургії Одеської дитячої обласної клінічної лікарні в період з 2000 по 2012 рр.

Дівчаток було 70 (58,3%), хлопчиків — 50 (41,7%). Строки гестації новонароджених від 37 до 41 тижнів, маса тіла — від 2500 до 3650 г. Природні пологи мали місце у 93 (77,5%) спостереженнях, допомоги під час пологів потребували 27 (22,5%) породіль.

Комплексне обстеження новонароджених включало неврологічне дослідження та огляд неонатолога. Проводили загальноклінічні, біохімічні аналізи крові та сечі, спинномозкової рідини (СМР). З метою визначення вираженості неврологічного дефіциту, наявності супутньої патології використовували клініко-хірургічні співставлення, ЕНМГ, дані нейровізуалізуючих методів дослідження.

Основним діагностичним методом була НСГ. Дослідження проводили на ультразвукових апаратах Aloka SSD-500 (Японія), Toshiba Aplio Nemio (Японія), Sono Scape A6 (Китай) з використанням лінійних і секторних датчиків (частота 3,5, 5, 7, 9, 12 МГц). Використана нами методика включала 12 стандартних сканів у 3 площинах з вимірюванням основних морфометричних параметрів, що дозволило з високою точністю оцінити стан інтракраніальних структур. ТУС виконували на ультразвукових апаратах Aloka SSD-500 (Японія), Toshiba Aplio Nemio (Японія), Sono Scape A6 (Китай) з використанням секторних датчиків (частота 3,5 і 5 МГц). НСГ, ТУС виконували під час контрольних оглядів дітей, а також за наявності дисфункції шунтувальних систем.

Рентгенографію, спондилографію проводили на апараті Neo Diagnostax (Угорщина) з метою виявлення супутньої патології.

КТ хребта з 3D-реконструкцією, КТ головного мозку проводили на томографі Somatom Emotion Duo та Somatom AR STAR PLUS (Siemens, Німеччина).

МРТ головного та спинного мозку проводили на МР-томографі Magnetom Vizion Plus (Siemens, Німеччина) (напруження магнітного поля 1,5 Тл). КТ і МРТ виконували під час контрольного огляду протягом першого року життя дитини, а також при виявленні за даними НСГ і ТУС патологічних інтракраніальних змін, що вимагало експертного уточнення.

ЕНМГ проводили за допомогою комп'ютерних нейроміографів Multibasis (ОТЕ Biomedica, Італія) і Нейро МВП-4 (Нейрософт, Росія).

Усі новонароджені з ЧН оперовані. Показанням до ургентної операції була лікворея. Найбільш ранні строки виконання хірургічного втручання з метою усунення ліквореї — через 6 год після народження дитини і 3 год після її госпіталізації, найбільш пізні — на 18-ту добу життя (труднощі транспортування хворого з району у стаціонар через тяжкий соматичний статус). У перші 24 год після народження оперовані 77 (64,1%) дітей, впродовж 25–72 год — 17 (14,2%) у строки від 4 до 10 діб — 21 (17,5%), більше 10 діб — 5 (4,2%). Усім дітям здійснено пластику дефекту нейрорахісизису. До 2008 р. пластику НТ не виконували (65 (54,1%) спостережень). Починаючи з 2008 р. пластика НТ виконана у 55 (45,9%) хворих.

Через внутрішню гідроцефалію у 73 (60,8%) новонароджених одночасно з пластикою нейрорахісизису виконано лікворошунтувальні операції (ЛШО), зокрема: вентрикулосубгалеальне дренивання — у 30 (25%),

вентрикулоперитонестомія — у 40 (33,3%), зовнішнє вентрикулярне дренивання — у 3 (2,5%).

Віддалені результати лікування оцінювали за методикою, запропонованою В.А. Хачатряном і співавторами (2009) — «оцінка хірургічного лікування у новонароджених з мієлодисплазією» та за шкалою «якості життя дітей після нейрохірургічних операцій», запропонованою Ю.О. Орловим (2002).

За сприяння кафедри соціальної допомоги, загальної та медичної психології Одеського національного медичного університету проаналізовано психічні порушення, соціальну адаптацію, у т.ч. за шкалою «якості життя» у 35 (29,1%) дітей з ЧН.

Статистична обробка даних здійснена за допомогою загальноприйнятих у медично-біологічних дослідженнях методів системного аналізу (використовували критерій значущості α). При $\alpha \leq 0,01$ відмінності показників між двома групами порівняння вважали достовірними.

Результати та їх обговорення. Пацієнти розподілені на дві групи, що було зумовлене впровадженням нового алгоритму надання допомоги новонародженим з спінальною дизрафією та нового виду хірургічного втручання — пластики НТ. Хворі I групи оперовані у період з 2000 по 2007 рр., II групи — з 2008 по 2012 рр.

У 97 (80,8%) хворих відзначений ЧН попереково-крижової локалізації.

У всіх пацієнтів виявлено внутрішню гідроцефалію та ознаки ліквореї різної вираженості: від діапедезного пропотівання СМР через оболонки спинного мозку до її краплинного виділення.

Нами визначені загальні клінічні ознаки ЧН: шкірно-м'язово-кістковий дефект по середній лінії хребта, часто — розщеплення кількох хребців, розплющений тяж спинного мозку, який візуалізувався через тонку мембрану його оболонок (при діастематомієлії — поділ тяжа на 2 частини), виділення СМР через оболонки спинного мозку крапельно або діапедезно.

Діагностична цінність НСГ, ТУС при відкритих «акустичних вікнах» не поступається такій КТ і МРТ (Ватолин К.В., 1995; Йова А.С. и соавт., 1997). Нами доведено високий ступінь кореляції даних НСГ і ТУС при співставленні з результатами КТ і МРТ.

Використання ЕНМГ в доопераційному та ранньому післяопераційному періоді у новонароджених з ЧН не є виправданим. ЕНМГ набуває діагностичної цінності лише тоді, коли результати лікування пацієнтів з ЧН згідно з існуючими оціночними шкалами відносяться до «хороших».

У новонароджених з ЧН можна виділити ряд симптомокомплексів: неврологічний, нейроортопедичний, а також порушення функції органів тазу. Супутня патологія у новонароджених з ЧН наведена у табл. 1.

Клінічні прояви залежності від локалізації ЧН представлені у табл. 2.

За поширеності нейрорахісизису з залученням кількох відділів хребта та його «високої» локалізації (грудний і грудо-поперековий відділ хребта) у хворих частіше виявляли супутню соматичну патологію та більш виражені неврологічні прояви (нижня параплегія з порушенням чутливості, вади розвитку сечостатевої системи). При локалізації ЧН у попереково-крижовій ділянці переважала ортопедична

патологія (вальгусна деформація стоп, вроджена клишоногість, дисплазія кульшових суглобів).

ЛШО виконані усім хворим, види операцій представлені у табл. 3.

Таблиця 1.

Супутня патологія залежно від рівня локалізації ЧН

Супутня патологія	Рівень локалізації ЧН, відділ хребта				Всього	
	попереково-крижовий		грудний			
	абс.	%	абс.	%	абс.	%
Мальформація Кіарі II	5	4,1	—	—	5	4,1
Агенезія мозолистого тіла	—	—	1	0,8	1	0,8
Арахноїдальна кіста III шлуночка	1	0,8	—	—	1	0,8
Діастематомієлія	1	0,8	—	—	1	0,8
Гіпоплазія легень	—	—	1	0,8	1	0,8
Вади розвитку серця	5	4,1	—	—	5	4,1
Вади розвитку сечостатевої системи	10	8,3	—	—	10	8,3
Неповний поворот товстого кішківника	—	—	1	0,8	1	0,8
Вальгусна деформація стоп	19	15,8	—	—	19	15,8
Вроджена клишоногість	66	55	3	2,5	69	57,5
Дисплазія кульшових суглобів	32	26,6	1	0,8	33	27,5

Таблиця 2.

Клінічні прояви залежності від рівня локалізації ЧН

Супутня патологія	Рівень локалізації ЧН, відділ хребта				Всього	
	попереково-крижовий		грудний			
	абс.	%	абс.	%	абс.	%
Нижній парапарез	73	60,8	18	15	91	75,8
Нижня параплегія з порушенням усіх видів чутливості	23	19,1	6	5	29	24,1
Порушення функції органів тазу	58	48,3	13	10,8	71	59,1

Види ЛШО втручань у новонароджених з ЧН

Види ЛШО	І група		ІІ група		Всього	
	абс.	%	абс.	%	абс.	%
Вентрикулосубгалеальне дренивання	7	5,8	23	19,1	30	25
Зовнішнє вентрикулярне дренивання	2	1	1	0,8	3	2,5
Вентрикулоперитонеостомія	23	19,1	17	14	40	33,3

При аналізі результатів хірургічного лікування хворих з ЧН встановлено, що загальна кількість ускладнень зменшилася: у І групі вони виявлені у 37 (58%) спостереженнях, у ІІ — у 8 (16%), особливо зменшилася частота ліквореї, відповідно з 29 (44,6%) до 5 (8,8%) випадків, неврологічного дефіциту — відповідно з 17 (26,1%) до 1 (1,5%).

Види післяопераційних ускладнень у І і ІІ групах хворих представлені у табл. 4.

Таблиця 4.

Частота післяопераційних ускладнень у новонароджених з ЧН

Ускладнення	І група (65 операцій)		ІІ група (55 операцій)	
	абс.	%	абс.	%
Лікворея	14	21,5	4	7,3
Лікворея та менінгіт	15	23,1	1	1,5
Поглиблення неврологічного дефіциту	17	26,1	1	1,5
Крайовий некроз	21	32,3	9	16,3
Прогресування гідроцефалії	9	13,8	4	7,2

За результатами застосування шкал «оцінки хірургічного лікування у новонароджених з мієлодисплазією» та «якості життя дітей після нейрохірургічних операцій» в жодної дитини з ЧН не відзначений «хороший» результат. Новонароджені розподілені на підгрупи з «задовільним» та «незадовільним» результатами лікування. Порівняльні дані у І і ІІ групах хворих наведені в табл. 5.

Результати розподілу спостережень за шкалою «якості життя дітей після нейрохірургічних операцій» представлені у табл. 6.

Таблиця 5.

Віддалені результати лікування дітей з ЧН

Група хворих	Строки катамнезу, років	Всього хворих		Результат хірургічного лікування					
				хороший		задовільний		незадовільний	
		абс.	%	абс.	%	абс.	%	абс.	%
I	1	56	100	—	—	46	76,7	13	23,3
	3	31	100	—	—	24	77,4	7	22,6
	5	9	100	—	—	7	77,7	2	22,3
II	1	50	100	—	—	46	92	4	8
	3	44	100	—	—	41	93,1	3	6,9
	5	6	100	—	—	5	83,3	1	16,7

Таблиця 6.

Якість життя дітей, оперованих з приводу ЧН

Група хворих	Строки катамнезу, років	Всього хворих		Якість життя							
				хороша		задовільна		незадовільна		вегетативний статус	
		абс.	%	абс.	%	абс.	%	абс.	%	абс.	%
I	1	56	100	—	—	39	69,6	17	30,4	—	—
	3	31	100	—	—	21	67,7	10	32,3	—	—
	5	9	100	—	—	6	66,6	3	33,4	—	—
II	1	50	100	—	—	44	88	6	12	—	—
	3	44	100	—	—	39	88,6	5	11,4	—	—
	5	6	100	—	—	4	66,6	2	33,4	—	—

Кількість пацієнтів з «задовільним» результатом лікування збільшилася, проте, «хороший» результат не відзначений у жодного з них, що було пов'язане з тяжкістю ураження спинного мозку та його корінців.

У жодного з новонароджених, оперованих з приводу ЧН, не відзначали «хорошу» якість життя, так само як і «вегетативний статус». Якість життя хворих відповідала «задовільній» і «незадовільній».

Інтегративні результати лікування за шкалою якості життя виявилися дещо гіршими, ніж за шкалою оцінки віддалених результатів. На наш погляд, це зумовлене тим, що шкала якості життя включає прогностично важливий соціальний блок сімейної та трудової адаптації.

За весь період дослідження померли 9 (7,5%) оперованих хворих, що було спричинене поєднаними множинними вадами розвитку (у 6 (5%) спостереженнях), інфекційними ускладненнями: в 1 (0,8%) хворого — двобічною пневмонією, в 1 (0,8%) — менінгітом, в 1 (0,8%) дитини виник ДВЗ-синдром.

При аналізі психічного стану 35 (29,1%) дітей отримані такі результати: у 8 (22,8%) — психічні порушення відсутні, їх поведінка, психічний та мовний розвиток відповідали віковій нормі; у 2 (5,7%) пацієнтів виявлено мінімально виражені невротичні реакції; у 4 (11,4%) хворих діагностовано розумову

відсталість, яка в 1 (2,8%) спостереженні була спричинена генетичними порушеннями (синдром Дауна). У 21 (60%) пацієнта виявлені пограничні (непсихотичні) психічні розлади ($P \leq 0,05$).

Найбільш часто психічні порушення виявляли у дітей з «незадовільною» якістю життя, у оперованих пізніше 24–72 год після народження ($P \leq 0,05$), у пацієнтів, у яких у ранньому післяопераційному періоді виникли інфекційні ускладнення, у хворих, оперованих більше 3 разів впродовж першого року життя, а також, якщо кількість ліжко-днів перевищувала 35; особливе місце посідали спостереження, у яких ЧН поєднувався з іншими вадами розвитку (зокрема, вродженими вадами серця), що, на нашу думку, пов'язане з гіпоксією головного мозку у внутрішньоутробному періоді.

ВИСНОВКИ

У дисертації представлене теоретичне узагальнення та вирішення науково-практичного завдання дитячої нейрохірургії — покращення результатів лікування новонароджених з частковим нейрорахішизисом шляхом оптимізації комплексу діагностики та клінічного обґрунтування застосування методів диференційного хірургічного лікування.

1. Клінічні прояви часткового нейрорахішизису у всіх новонароджених включали місцеві, неврологічні, урологічні та ортопедичні прояви, вираженість яких напряму залежала від ступеня дефекту невральної трубки, його локалізації та поширеності.

2. У всіх новонароджених діагностовано внутрішню гідроцефалію та лікворею в ділянці нейрорахішизису.

3. Нейросонографія є обов'язковим методом дослідження у новонароджених з частковим нейрорахішизисом. При виявленні за даними нейросонографії патологічних змін головному мозку додатково проводять комп'ютерну або магніторезонансну томографію.

4. Використання електронейроміографії в доопераційному та ранньому післяопераційному періоді у новонароджених з частковим нейрорахішизисом не є виправданим. Її застосовують лише з метою об'єктивізації ступеня порушення функції спинного мозку та його корінців.

5. Встановлено, що використання комплексу сучасних методів діагностики та диференційований вибір методу хірургічного втручання (пластика невральної трубки в поєднанні з одним з видів лікворошунтувальних операцій) забезпечило ефективне лікування і дозволило зменшити частоту виникнення післяопераційних ускладнень з 58% — у хворих I групи (у 2000–2007 рр.) до 16% — у пацієнтів II групи (у 2008–2012 рр.).

6. Впровадження у клінічну практику у 2008 р. схеми діагностично-лікувальних заходів (обстеження та ведення новонароджених з частковим нейрорахішизисом, починаючи з пологового будинку і закінчуючи нейрохірургічним стаціонаром, усунення ліквореї в перші 24–72 год після народження, пластика невральної трубки в поєднанні з певним видом лікворошунтувальної операції) дозволило покращити результати лікування та

підвищити якість життя пацієнтів: «задовільні» результати отримані у 48 (76,7%) хворих у I групі та у 51 (92%) — у II групі; «незадовільні» — відповідно у 15 (23,3%) і 4 (8%).

7. У 77,2% пацієнтів з частковим нейрорахішизисом виявлені психоневрологічні порушення: найчастіше — у дітей з «незадовільною» якістю життя, оперованих пізніше 72 год після народження, за наявності вираженої внутрішньої гідроцефалії, при виникненні інфекційних ускладнень у ранньому післяопераційному періоді, у хворих, оперованих більше 3 разів протягом першого року життя, при поєднанні часткового нейрорахішизису з іншими вадами розвитку, що призводять до гіпоксії головного мозку у внутрішньоутробному періоді.

ПРАКТИЧНІ РЕКОМЕНДАЦІЇ

1. Новонароджених з частковим нейрорахішизисом необхідно направляти до спеціалізованого нейрохірургічного стаціонару, де є можливість проведення комплексного обстеження та надання ургентної допомоги, спрямованої на усунення ліквореї у перші 24–72 год після народження.

2. Комплексне обстеження новонародженого з частковим нейрорахішизисом має включати такі базові нейровізуалізуючі методи діагностики як нейросонографія та транскраніальна ультрасонографія, за необхідності — комп'ютерну або магніторезонансну томографію головного мозку (для деталізації патології).

3. Оперативна допомога новонародженим з частковим нейрорахішизисом має включати пластику невральної трубки у поєднанні з певним видом лікворошунтувальної операції (при підвищенні внутрішньочерепного тиску).

4. В ранньому післяопераційному періоді необхідно провести додаткові дослідження (ехокардіоскопію, ультразвукову діагностику органів черевної порожнини та малого тазу, рентгенографію кульшових суглобів) для виявлення супутньої патології. При виявленні супутньої патології необхідно провести її ранню корекцію.

5. Запропоновано спосіб ультразвукового обстеження головного мозку, який можна застосовувати у дітей різного віку (патент України на корисну модель №23741 від 11 червня 2007 р.).

6. Запропоновано новий спосіб ультразвукової нейронавігації, який дозволяє проводити інтраопераційну нейровізуалізацію та може бути асистуючою технологією під час оперативного втручання (патент України на корисну модель №30325 від 25 лютого 2008 р.).

7. Запропоновано новий пристрій системи «Стоп-ток», який дозволяє вимикати клапани лікворошунтувальної системи (патент України на корисну модель №82509 від 12 серпня 2013 р.).

8. Контрольне обстеження новонароджених з частковим нейрорахішизисом необхідно проводити через 1 міс після операції, а також через 6 міс і 1 рік. Позаплановий огляд може бути проведений у будь-які строки при погіршенні стану дитини.

СПИСОК ПРАЦЬ, ОПУБЛІКОВАНИХ ЗА ТЕМОЮ ДИСЕРТАЦІЇ

1. Изменение тактики лечения новорожденных с частичным нейрорахишизмом / П.Н. Плавский, С.П. Горищак, Н.В. Плавский [и др.] // Зб. наук. праць співробітн. НМАПО ім. П.Л. Шупика. — К., 2011. — вип.20, кн.1. — С.307–311.

(Особистий внесок дисертанта полягає в аналізі даних літератури, збиранні клінічних даних, участі у виконанні хірургічних втручань).

2. Горищак С.П. Диагностика ортопедической патологии у новорожденных с частичным нейрорахишизмом / С.П. Горищак, В.Т. Деревяненко // Загальна патологія та патологічна фізіологія. — 2012. — Т.7, №4 (додаток Б). — С.153–159.

(Особистий внесок дисертанта полягає в аналізі даних літератури, збиранні та аналізі клінічних даних).

3. Майчук В.О. Епідеміологія, клінічні прояви та медичне ведення дітей з вродженими дефектами невральної трубки / В.О. Майчук, С.П. Горищак // Перинатология и педиатрия. — 2012. — №3(51). — С.105–107.

(Особистий внесок дисертанта полягає в аналізі даних літератури, збиранні та аналізі клінічних даних).

4. Горищак С.П. Дети с врожденными дефектами невральной трубки: экзогенные механизмы формирования и оптимизация медицинского ведения / С.П. Горищак, В.О. Майчук // Научная дискуссия: вопросы медицины. — №7(14): сб. статей по материалам XVIII междунар. заочной науч.-практ. конф. — М.: Междунар. центр науки и образования, 2013. — С.57–64.

(Особистий внесок дисертанта полягає в аналізі даних літератури, збиранні та аналізі клінічних даних, участі у виконанні хірургічних втручань).

5. Орлов Ю.А. Частичный нейрорахишизм у новорожденных как наиболее тяжелая форма спинальных дизрафий / Ю.А. Орлов, С.П. Горищак, П.Н. Плавский // Нейрохирургия и неврология детского возраста. — 2013. — №4(38). — С.53–58.

(Особистий внесок дисертанта полягає в аналізі даних літератури, збиранні та аналізі клінічних даних, участі у виконанні хірургічних втручань).

6. Аймедов К.В. Психические и поведенческие расстройства у детей, оперированных по поводу частичного нейрорахишизиса / К.В. Аймедов, С.П. Горищак, О.В. Кривоногова // Психічне здоров'я. — 2013. — №3–4(40–41). — С.52–57.

(Особистий внесок дисертанта полягає в аналізі даних літератури, збиранні та аналізі клінічних даних).

7. Пат. 23741 Україна, МПК А61В8/08, А61В8/14. Спосіб ультразвукового обстеження головного мозку / Є.О. Григор'єв, С.П. Горищак, О.О. Нахаба; заявник і патентовласник Інститут нейрохірургії ім. А.П. Ромоданова АМН України. — №u2006 13322; заявл. 18.12.06; опубл. 11.06.07, Бюл. №8.

(Особистий внесок дисертанта полягає в проведенні інформаційно-патентного пошуку, участі у формулюванні формули винаходу).

8. Пат. 30325 Україна, МПК А61N7/00, А61В17/00. Спосіб ультразвукової нейронавігації у сучасній нейрохірургії / Є.О. Григор'єв, С.П. Горищак, О.О. Нахаба;

заявник і патентовласник Інститут нейрохірургії ім. А.П. Ромоданова АМН України. — №u2007 11314; заявл. 12.10.07; опубл. 25.02.08, Бюл. №4.

(Особистий внесок дисертанта полягає в проведенні інформаційно-патентного пошуку, участі у формулюванні формули винаходу).

9. Пат. 82509 Україна, МПК А61В17/00. Пристрій для вимкнення клапанів лікворощунтуючої системи «Стоп-ток» / Орлов Ю.О., Горищак С.П., Плавський П.М.; заявник і патентовласник Інститут нейрохірургії ім. акад. А.П. Ромоданова АМН України. — №u201215142; заявл. 28.12.12; опубл. 12.08.13, Бюл. №15.

(Особистий внесок дисертанта полягає в проведенні інформаційно-патентного пошуку, участі у формулюванні формули винаходу).

10. Интраоперационная ультрасонография / Е.А. Григорьев, С.П. Горищак, И.А. Ющак, А.С. Табинский // Укр. нейрохірург. журн. — 2006. — №1: Матеріали конф. нейрохірургів України «Нові технології в нейрохірургії» (Ужгород, 26–28 квіт. 2006 р.). — С.28–29.

(Особистий внесок дисертанта полягає у збиранні клінічних даних, формулюванні мети роботи, аналізі даних літератури).

11. Улучшение результатов хирургического лечения новорожденных со спинальными дизрафиями, осложненными ликвореей / П.Н. Плавский, Н.В. Плавский, С.П. Горищак, Т.А. Малышева // Рос. нейрохирург. журн. им. А.Л. Поленова. — 2011. — Т.III, спец. вып.: материалы X юбилей. науч.-практ. конф. «Поленовские чтения» (Санкт-Петербург, 19–22 апр. 2011 г.). — С.376.

(Особистий внесок дисертанта полягає в аналізі даних літератури, у збиранні клінічних даних та їх аналізі, участі у виконанні хірургічних втручань).

12. Горищак С.П. Изменение тактики лечения новорожденных с частичным нейрорахишизмом / С.П. Горищак, И.А. Ющак // Рос. нейрохирург. журн. им. А.Л. Поленова. — 2011. — Т.III, спец. вып.: материалы X юбилей. науч.-практ. конф. «Поленовские чтения» (Санкт-Петербург, 19–22 апр. 2011 г.). — С.359–360.

(Особистий внесок дисертанта полягає в аналізі даних літератури, збиранні клінічних даних, участі у виконанні хірургічних втручань).

13. Использование плацентарной (пуповинной) крови в неотложной нейрохирургии новорожденных / Ю.А. Орлов, П.Н. Плавский, Р.В. Гавриш, Л.А. Вишневская, Горищак С.П. // Матеріали III Всерос. конф. по детской нейрохирургии (Казань, 8–10 июн. 2011 г.). — С.110.

(Особистий внесок дисертанта полягає в аналізі даних літератури, збиранні клінічних даних та їх аналізі, участі у написанні тез).

14. Опыт применения плацентарной крови в хирургии спинномозговых грыж у новорожденных / Л.А. Вишневская, Р.В. Гавриш, П.Н. Плавский, С.П. Горищак // Матеріали конф. нейрохірургів України «Досягнення нейрохірургії останнього десятиріччя» в рамках міжнар. мед. форуму «Інновації в медицині — здоров'я нації» (Київ, 26–27 верес. 2012 р.). — С.67.

(Особистий внесок дисертанта полягає в аналізі даних літератури, збиранні клінічних даних та їх аналізі, участі у написанні тез).

15. Пути снижения послеоперационных воспалительных осложнений при спинномозговых грыжах, осложненных ликвореей / П.Н. Плавский, Н.В. Плавский, С.П. Горищак, Л.Л. Марушенко // Матеріали конф. нейрохірургів України

«Досягнення нейрохірургії останнього десятиріччя» в рамках міжнар. медичного форуму «Інновації в медицині — здоров'я нації» (Київ, 26–27 верес. 2012 р.). — С.79.

(Особистий внесок дисертанта полягає в аналізі даних літератури, збиранні клінічних даних та їх аналізі, участі у написанні тез).

АНОТАЦІЯ

Горищак С.П. Частковий нейрорахішизис (клінічні прояви, діагностика, результати лікування). — Рукопис.

Дисертація на здобуття наукового ступеня кандидата медичних наук зі спеціальності 14.01.05 — нейрохірургія. — ДУ «Інститут нейрохірургії ім. акад. А.П. Ромоданова НАМН України», Київ, 2014.

Дисертація присвячена покращенню результатів лікування новонароджених з частковим нейрорахішизисом (ЧН) шляхом оптимізації комплексу діагностики та клінічного обґрунтування диференційного застосування методів хірургічного лікування.

Дисертаційне дослідження ґрунтується на аналізі результатів комплексного обстеження та хірургічного лікування 120 новонароджених з ЧН, 63 з яких обстежували та лікували у відділенні церебральної нейрохірургії дитячого віку ДУ «Інститут нейрохірургії ім. акад. А.П. Ромоданова НАМН України», 57 — у відділенні дитячої нейрохірургії Одеської дитячої обласної клінічної лікарні в період з 2000 по 2012 рр.

Дівчаток було 70 (58,3%), хлопчиків — 50 (41,7%). Усі пацієнти оперовані.

Проаналізовані клінічні прояви та особливості перебігу ЧН у новонароджених. Уточнений оптимальний комплекс діагностичних методів у новонароджених з ЧН. Визначені критерії для диференційованого вибору оптимальної тактики лікування.

Проаналізовані ускладнення та незадовільні результати хірургічного лікування новонароджених з ЧН.

Оцінені найближчі та віддалені результати хірургічного лікування дітей з ЧН з урахуванням шкал «хірургічного лікування у новонароджених з мієлодисплазією» та «якості життя дітей після нейрохірургічних операцій».

Покращено найближчі та віддалені результати хірургічного лікування дітей з ЧН, відзначено підвищення якості їх життя.

Основні результати дослідження впроваджені у нейрохірургічну практику.

Ключові слова: новонароджені, частковий нейрорахішизис, клініка, діагностика, хірургічне лікування, результати, якість життя.

АННОТАЦИЯ

Горищак С.П. Частичный нейрорахишизис (клинические проявления, диагностика, результаты лечения). — Рукопись.

Диссертация на соискание ученой степени кандидата медицинских наук по специальности 14.01.05 — нейрохирургия. — ГУ «Институт нейрохирургии им.

акад. А.П. Ромоданова НАМН Украины», Киев, 2014.

Диссертация посвящена улучшению результатов лечения новорожденных с частичным нейрорахизисом (ЧН) путем оптимизации комплекса диагностики, клинического обоснования дифференциального применения методов хирургического лечения.

Диссертационное исследование основано на анализе результатов комплексного обследования и хирургического лечения 120 новорожденных с ЧН, 63 из которых обследовали и лечили в отделении церебральной нейрохирургии детского возраста ГУ «Институт нейрохирургии им. акад. А.П. Ромоданова НАМН Украины», 57 — в отделении детской нейрохирургии Одесской детской областной клинической больницы в период с 2000 по 2012 гг.

Девочек было 70 (58,3%), мальчиков — 50 (41,7%).

Пациенты распределены на две группы, что было обусловлено внедрением нового алгоритма оказания помощи новорожденным со спинальной дизрафией и нового вида хирургического вмешательства — пластики невральнoй трубки. Больные I группы оперированы в период с 2000 по 2007 гг., II группы — с 2008 по 2012 гг.

У 97 (80,8%) больных выявлен ЧН пояснично-крестцовой локализации.

У всех пациентов имели место внутренняя гидроцефалия и ликворея разной степени выраженности: от диапедезного протекания спинномозговой жидкости через оболочки спинного мозга до ее капельного выделения.

При распространенности ЧН с вовлечением нескольких отделов позвоночника и его «высокой» локализации (грудной и грудно-поясничный отдел позвоночника) у больных чаще выявляли сопутствующую соматическую патологию и более выраженные неврологические проявления (нижняя параплегия с нарушением чувствительности, пороки развития мочеполовой системы). При локализации ЧН в пояснично-крестцовой области преобладала ортопедическая патология (вальгусная деформация стоп, косолапость, дисплазия тазобедренных суставов).

Все больные оперированы.

Проанализированы клинические проявления и особенности течения ЧН у новорожденных. Уточнен оптимальный комплекс диагностических методов у новорожденных с ЧН.

Нейросонография и транскраниальная ультрасонография — обязательные методы исследования у новорожденных с ЧН. При выявлении патологических изменений головного мозга дополнительно проводят компьютерную или магниторезонансную томографию.

Использование электронейромиографии в дооперационном и раннем послеоперационном периоде у новорожденных с ЧН неоправданно; ее применяют только с целью объективизации степени нарушения функции спинного мозга и его корешков.

Внедрение в клиническую практику в 2008 г. схемы диагностических и лечебных мероприятий (обследования и ведение новорожденных с ЧН, начиная с роддома и заканчивая нейрохирургическим стационаром, устранение ликвореи в первые 24–72 ч после рождения, пластика невральнoй трубки в сочетании с определенным видом ликворшунтирующей операции) позволило улучшить

результаты лечения и повысить качество жизни пациентов: «удовлетворительные» результаты получены у 48 (76,7%) больных I группы и у 51 (92%) — II группы, «неудовлетворительные» — соответственно у 15 (23,3%) и 4 (8%).

Ни у одного из новорожденных, оперированных по поводу ЧН, не отмечали «хорошее» качество жизни, равно как и «вегетативный статус». Качество жизни больных было «удовлетворительным» либо «неудовлетворительным».

За весь период исследования умерли 9 (7,5%) оперированных больных, что было обусловлено сочетанными множественными пороками развития (в 6 (5%) наблюдениях), инфекционными осложнениями: у 1 (0,8%) больного — двухсторонней пневмонией, у 1 (0,8%) — менингитом, у 1 (0,8%) ребенка возник ДВС-синдром.

Чаще всего психические нарушения выявляли у детей с «неудовлетворительным» качеством жизни, у оперированных позднее 24–72 ч после рождения ($P \leq 0,05$), у пациентов, у которых в раннем послеоперационном периоде возникли инфекционные осложнения, у больных, оперированных более 3 раз в течение первого года жизни, а также, если количество койко-дней превышало 35; особое место занимали наблюдения, в которых ЧН сочетался с другими пороками развития (в частности, врожденными пороками сердца), что, по нашему мнению, связано с внутриутробной гипоксией головного мозга.

Определены критерии для дифференцированного выбора оптимальной тактики лечения.

Проанализированы осложнения и неудовлетворительные результаты хирургического лечения новорожденных с ЧН. Оценены ближайшие и отдаленные результаты хирургического лечения пациентов с ЧН с учетом шкал «хирургического лечения новорожденных с миелодисплазией» и «качества жизни детей после нейрохирургических операций».

Улучшены ближайшие и отдаленные результаты хирургического лечения детей с ЧН, отмечено повышение качества их жизни.

Основные результаты исследования внедрены в нейрохирургическую практику.

Ключевые слова: новорожденные, частичный нейрорахизис, клиника, диагностика, хирургическое лечение, результаты, качество жизни.

SUMMARY

Gorishchak S.P. Partial neurorachischisis (clinical manifestations, diagnostics, treatment results). — The manuscript.

Thesis for maintaining of scientific degree of candidate of medical sciences on speciality 14.01.05 — neurosurgery. SI “Institute of Neurosurgery named after acad. A.P. Romodanov NAMS Ukraine”, Kyiv, 2014.

The thesis deals with improvement of treatment results in newborns with partial neurorachischisis (PN) by optimizing of diagnostics and clinical study complex for differential use of surgical treatment methods.

The thesis is based on results of comprehensive examination and surgical treatment of 120 newborns with PN, 63 of them were examined and treated in the Department of Cerebral Neurosurgery of Childhood of SI “Institute of Neurosurgery named after acad.

A.P. Romodanov NAMS of Ukraine”, 57 — in Pediatric Neurosurgery Department of Odessa Regional Children’s Hospital in the period from 2000 to 2012.

There were 70 (58.3%) girls and 50 (41.7%) boys. All patients have been operated.

Clinical features and peculiarities of PN in newborns were analyzed. Optimal range of diagnostics methods in newborn with PN were specified. The criteria for optimal choosing of differential treatment tactics were determined.

Complications and unsatisfactory results of surgical treatment in newborn with PN were analyzed.

Immediate and long-term results of surgical treatment of children with PN were analyzed on the base of scales of “surgical treatment of infants with myelodysplasia” and “quality of life of children after neurosurgical operations”.

Immediate and long-term results of surgical treatment of children with PN, , their quality of life were improved.

Main results of the study were introduced into neurosurgical practice.

Key words: newborns, partial neurorachschisis, clinic, diagnostics, surgical treatment, results, quality of life.

СПИСОК УМОВНИХ СКОРОЧЕНЬ

ЕНМГ	— електронейроміографія
КТ	— комп’ютерна томографія
ЛШО	— лікворошунтувальні операція
МРТ	— магніторезонансна томографія
НСГ	— нейросонографія
НТ	— неавральна трубка
СМР	— спинномозкова рідина
ТУС	— транскраніальна ультрасонографія
ЧН	— частковий нейрорахішизис